



---

**Universidad de Valladolid**

FACULTAD DE MEDICINA

# **Máster en Rehabilitación Visual**

MEMORIA TRABAJO FIN DE MÁSTER

## Rehabilitación Visual en Población infantil

Presentado por Julia Cavero Vallés

Tutelado por: José Alberto de Lázaro y Pablo Arlanzón

En Valladolid a 14 de julio de 2023

# INDICE

INDICE .....	2
RESUMEN .....	3
INTRODUCCIÓN.....	4
MATERIAL Y MÉTODOS.....	7
RESULTADOS Y DISCUSIÓN.....	8
1.    IMPACTO DE LA DISCAPACIDAD VISUAL EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA .....	8
1.1.    LA PREVALENCIA DE BAJA VISIÓN Y BAJA VISIÓN EN LA INFANCIA.....	8
1.2.    DESARROLLO DE LA VISIÓN E IMPACTO DE LA DISCAPACIDAD VISUAL EN LA INFANCIA .....	9
2.    PRINCIPALES CAUSAS DE DISCAPACIDAD VISUAL EN LA INFANCIA.....	12
2.1.    DEFECTOS REFRACTIVOS .....	12
2.2.    RETINOPATÍA DEL PREMATURO .....	13
2.3.    CATARATA CONGÉNITA .....	16
2.4.    CEREBRAL VISUAL IMPAIRMENT .....	18
2.5.    ALBINSIMO.....	22
2.6.    NISTAGMUS.....	23
3.    ACTUALIDAD DE LA INTERVENCIÓN Y REHABILITACIÓN EN LA DISCAPACIDAD VISUAL INFANTIL.....	25
CONCLUSIONES.....	32
BIBLIOGRAGÍA.....	33
ANEXO 1: ABREVIATURAS .....	35

## RESUMEN

La discapacidad visual en la población infantil afecta a millones de niños y niñas de todo el mundo. La visión es la vía por la que llega la mayoría de información del entorno al cerebro y será clave en el desarrollo de las personas, una privación visual puede ser un factor determinante para el desarrollo de discapacidad visual, y, por tanto, afectar negativamente en la vida de estas personas. Las causas de la discapacidad visual infantil son muy heterogéneas y varían de un país a otro en función de los recursos de cada país. A nivel mundial, las principales causas de discapacidad visual son: los defectos refractivos sin corregir, la retinopatía del prematuro (ROP), las cataratas congénitas, la discapacidad visual cerebral (CVI), el albinismo y el nistagmus. En la actualidad, se ha demostrado que la rehabilitación visual en la población infantil tiene un efecto muy positivo que reduce la severidad del impacto de las alteraciones visuales, sin embargo, se necesita más investigación para poder estandarizar protocolos de rehabilitación en la práctica clínica.

## INTRODUCCIÓN

La salud visual es un bien que se debe preservar en la medida de lo posible. La vía visual es el principal canal por el que se recibe información del entorno y facilita la realización de las actividades diarias de manera autónoma. Por tanto, la discapacidad visual disminuirá la calidad de vida de las personas afectadas por ella, impactando negativamente en su desarrollo educativo, profesional y personal, y, por tanto, afectando a toda sociedad (1,2).

En la infancia, durante el período de crecimiento, una disfunción visual temprana puede causar retrasos en el desarrollo psicomotor, lingüístico, emocional, social y cognitivo con consecuencias a largo plazo (2). En la edad escolar, los niños y niñas con discapacidad visual tienen probabilidad de tener un menor rendimiento académico, menos logros educativos y menor autoestima que sus iguales (1-3).

Si se produce una privación de estímulos visuales, por la causa que sea, entre el nacimiento y los 8 años, puede causar grandes repercusiones sobre el sistema visual permanentemente, como la ambliopía, si no se trata de manera adecuada. Hay que tener en cuenta, que el crecimiento de todo el cuerpo va ligado al crecimiento ocular, este cambio continuo en los globos oculares, si se combina con otros factores, tanto genéticos como ambientales, por ejemplo, la exposición a la luz y pantallas y el tiempo que se pasa al aire libre, puede llevar a desarrollar alteraciones, como la miopía (2).

Por lo tanto, la detección y manejo precoz de estas disfunciones será imprescindible para evitar consecuencias mayores en el futuro, no solo a nivel de individuo, sino también a gran escala en la sociedad. Por consecuencia, un menor impacto de la discapacidad visual a nivel individual, contribuye positivamente en la calidad de vida, la salud general y el bienestar de toda la sociedad (2,3).

Según la Organización Mundial de la Salud (OMS) (2019), se estima que 2200 millones de personas en el mundo tienen deficiencia visual o ceguera. Las principales causas de la discapacidad visual en el mundo son: las cataratas, los errores de refracción no corregidos, el glaucoma, la degeneración macular asociada a la edad y la retinopatía diabética (1).

La OMS (1) ha determinado una clasificación de la deficiencia visual en función de la agudeza visual (AV) mejor corregida en el mejor ojo:

- Deficiencia visual moderada 6/60 a 18/60
- Deficiencia visual grave entre 3/60 y 6/60

- Ceguera: AV menor de 3/60

Deficiencia visual moderada y deficiencia visual grave es lo que se considera baja visión y menor agudeza visual entra dentro de ceguera.

Se calcula, que casi la mitad de la estimación global de personas con deficiencia visual, es por una causa que podría ser evitada con prevención o tratada con intervenciones de bajo coste. De hecho, para las principales causas de discapacidad visual, hay actualmente tratamientos e intervenciones, siendo la mayoría de bajo coste (2).

En la población infantil la estimación de los niños y niñas afectados por la deficiencia visual a nivel global es más complicada, los datos sobre la prevalencia y las causas de la deficiencia visual en las poblaciones infantiles son limitados o poco exactos. Todos los estudios y revisiones de la literatura, (2-5) concluyen en que la información actual es probable que no llegue a reflejar el número real de niños y niñas con deficiencia visual. Teniendo en cuenta estas limitaciones, se estima que al menos el 4% del total de las personas consideradas ciegas pertenece a la población infantil y, del total de las personas con discapacidad visual, el 1% son niños (5).

Se estimó también, que en 2020 la prevalencia de la discapacidad visual en niños entre 0 y 14 años sería (2):

- Ceguera: entre 1.02 y 1.44 millones
- Disfunción visual moderada-severa: 22,16 millones
- Disfunción visual moderada: 46,60 millones

Las principales causas de ceguera y deficiencia visual moderada a grave o severa en la población infantil son: los defectos de refracción no corregidos, las cataratas congénitas, la retinopatía del prematuro (ROP), las anomalías congénitas oculares, los defectos corneales (relacionados con cicatrización corneal), retinopatías causadas por déficit de vitamina A y la discapacidad visual cerebral, CVI por sus siglas en inglés, "Cerebral Visual Impairment" (2-4).

La mayoría de las causas de discapacidad visual en la infancia, también son causas evitables o tratables, teniendo estas causas mayor presencia en países menos desarrollados, siendo causas ya casi erradicadas en los países del primer mundo. Sin embargo, en los países de altos ingresos, con el aumento de la supervivencia de los recién nacidos con complicaciones durante el embarazo o tras el parto, la CVI es la principal causa de discapacidad visual (2-4).

Esta desigualdad de distribución de causas indica que la discapacidad visual no es solo la disfunción visual presente, sino que también se ve influida por la disponibilidad de intervenciones de prevención y tratamiento, el acceso a la rehabilitación visual (también incluidas las gafas o bastones blancos), problemas de acceso a los edificios y medios de transporte e información del entorno (2).

Por consiguiente, el principal objetivo de las estrategias de salud visual a nivel global, debería ser facilitar el acceso y las intervenciones de bajo coste a aquellos que más lo necesitan, para tratar las causas de deficiencia visual y ceguera evitables (1).

Aunque el porcentaje de personas con discapacidad visual pertenecientes a la población infantil es bajo (5), la discapacidad visual afecta a millones de niños y niñas de todo el mundo (2). La información disponible sobre la prevalencia, manejo y tratamiento de las afecciones visuales en esta población es limitada, por lo que es necesaria una investigación continua y revisión de los últimos avances (1-3).

A causa de lo mencionado anteriormente, los objetivos principales de este trabajo son:

- Describir cómo impacta la discapacidad visual en el desarrollo de la población pediátrica.
- Caracterizar las principales causas de discapacidad visual en la población infantil mundial.
- Hacer una revisión de las principales técnicas de rehabilitación visual usadas en la actualidad en la población infantil.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Este trabajo consiste en una revisión bibliográfica que recopila las publicaciones realizadas en los últimos 10 años sobre la rehabilitación visual en la infancia.

La búsqueda de información del trabajo se ha recopilado a través de diferentes bases de datos: “Pubmed”, “Medline” y “Google académico”.

Las palabras claves utilizadas han sido: “visual impairment children” con 1252 resultados, “cerebral visual impairment” con 2,969 resultados, “retinopathy of prematurity” con 1333 resultados, “visual rehabilitation children” con 474 resultados y “low vision devices children” con 65 resultados.

De todos los artículos encontrados se seleccionaron un total de 37 que cumplían los criterios de inclusión y exclusión:

### Criterios de inclusión

- Artículos publicados en los últimos 10 años
- Páginas web de organismos oficiales
- Artículos en castellano y/o inglés

### Criterios de exclusión

- Artículos más antiguos de 10 años
- Artículos que no traten sobre rehabilitación visual
- Artículos en otros idiomas que no fueran castellano y/o inglés

## RESULTADOS Y DISCUSIÓN

### 1. IMPACTO DE LA DISCAPACIDAD VISUAL EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA

#### 1.1. LA PREVALENCIA DE BAJA VISIÓN Y BAJA VISIÓN EN LA INFANCIA

La OMS (1) estima que al menos 2200 millones de personas en el mundo tiene discapacidad visual o ceguera. Las principales causas de discapacidad visual y ceguera en el mundo son los defectos refractivos no corregidos, las cataratas, la DMAE, el glaucoma, la retinopatía diabética y la presbicia.

Las causas varían considerablemente de un país a otro y dentro de un mismo país en función de la disponibilidad de servicios de atención oftalmológica, su asequibilidad y los conocimientos de la población en materia de salud visual. Por ejemplo, la proporción de la discapacidad visual atribuible a las cataratas es mayor en los países de ingreso bajo y mediano que en los de alto ingreso. En estos últimos son más frecuentes las enfermedades como el glaucoma y la DMAE (1,2).

Se estima que la población infantil con discapacidad visual forma el 1% de las personas con discapacidad visual y el 4% de las personas con ceguera (5). Es complicado el acceso a datos de calidad sobre la prevalencia de la discapacidad visual infantil, con esta limitación se valora que el número actual de niños y niñas con discapacidad visual o ceguera esté subestimado (2-5).

Las principales causas de ceguera y deficiencia visual, de moderada a grave o severa, en la población infantil son: los defectos de refracción no corregidos, las cataratas congénitas, la ROP, las anomalías congénitas oculares, los defectos corneales (relacionados con cicatrización corneal) y la CVI (2-4).

Sin embargo, si se atiende únicamente a las causas de baja visión debido a fallo en las estructuras oculares (4), las más prevalentes serían: la catarata congénita, el albinismo, el nistagmus, la atrofia óptica, la distrofia retiniana y la ROP. En cambio, la principal causa de baja visión en la población infantil en países desarrollados es la CVI (3).

Según la OMS, otras causas comunes son: cicatrices corneales por sarampión y carencia de vitamina A, cicatrices corneales por conjuntivitis del recién nacido (oftalmia neonatal), ROP, caratas congénitas y cataratas del desarrollo. Todas ellas tienen en común que se dan en países de ingresos bajos o medio y la mayoría con prevención o tratamientos de bajo coste podrían estar solucionadas (1).

En la población infantil, las causas de la discapacidad visual varían también considerablemente de un país a otro. Por ejemplo, en los países de ingreso bajo, las



cataratas congénitas son una de las causas principales, mientras que, en los países de ingreso mediano, la principal causa es la ROP, y en los países de alto ingreso la CVI. También se destaca el aumento de la miopía en adolescentes, mayor en zonas urbanas, y en el impacto que este aumento tendrá en el futuro (1).

Aunque en los países de altos ingresos se consideren enfermedades de una prevalencia mínima, los niños de África y Asia son los que corren mayor riesgo de contraer sarampión, rubéola y trastorno por carencia de vitamina A y sus complicaciones oculares relacionadas. Al igual que en la población adulta, los errores de refracción no corregidos siguen siendo la causa principal de la discapacidad visual entre los niños y niñas de todos los países (1,2).

La literatura (4) propone una clasificación de las causas de discapacidad visual en la población infantil en prevenibles, tratables e inevitables.

- Prevenibles: aquellas que pueden ser evitadas con intervenciones básicas, promoción, prevención y educación. Suelen ser más comunes en países en vías de desarrollo y las principales son: deficiencia de vitamina A, trauma, coriorretinitis y toxoplasmosis.
- Tratables: la deficiencia puede ser tratada con tratamientos e intervenciones médicos y quirúrgicos. De normal son las causas principales en países de bajos ingresos, y estas son: las ametropías no corregidas, las cataratas, afaquia, glaucoma, queratocono, desprendimiento de retina, uveítis y ROP.
- Inevitables: aquellas que no se pueden evitar ni con prevención ni con intervenciones. Suelen ser más comunes en países del primer mundo y son: anomalías congénitas oculares, distrofias retinianas, neuropatías ópticas, discapacidad visual cortical y microftalmos.

## 1.2. DESARROLLO DE LA VISIÓN E IMPACTO DE LA DISCAPACIDAD VISUAL EN LA INFANCIA

La visión es el sentido por el que más información se recibe a lo largo del ciclo de la vida. Cobra especial importancia en la infancia, ya que los primeros pasos del aprendizaje se realizan gracias a la observación e imitación, por tanto, el desarrollo de la visión y el desarrollo motor y comunicativo tienen una estrecha relación (5).

En cuanto al desarrollo de la visión, se pueden destacar momentos clave que están directamente relacionados con el desarrollo motor, sensorial y comunicativo. Más concretamente, en la primera infancia se experimenta un desarrollo continuo de la

agudeza visual, la percepción del movimiento y la sensibilidad al contraste, estos hitos del desarrollo visual se van estableciendo a la par del desarrollo global (5).

El periodo crítico del desarrollo visual se da en los primeros 6 meses de vida y su maduración termina de completarse alrededor de los 7 años. En cambio, el desarrollo de la corteza visual primaria (V1) se inicia desde el día 33 gestacional, y está completa al nacer (5).

A nivel de función visual, en el primer año de vida, las diferentes funciones de la visión binocular, como la fusión, la estereopsis y la estereoagudeza se desarrollan rápidamente en los tres primeros meses, alcanzando niveles adultos a los 6-7 meses, aunque, el desarrollo continúa a lo largo de toda la infancia y pasada esta. A los 3 meses se ha establecido también la discriminación de colores (tricromancia), a los 4-5 meses ya diferencian los objetos por forma y tamaño y sobre los 6 meses ya se distinguen contornos (6).

En relación con el resto del desarrollo, se puede relacionar este cambio en las funciones visuales con hitos claves en el proceso de aprendizaje (5):

En el primer mes, aunque las funciones visuales aún no están maduras del todo, ya comienza una primera curiosidad visual, los bebés son capaces de llevar la atención a un objeto concreto y realizar seguimiento de movimiento, también comienza ya el aprendizaje por imitación de expresiones faciales del adulto (5).

Pasados los tres meses, la fijación aparece permitiendo seguimiento y mantenimiento de los objetos, por lo que ya empieza a producirse un primer contacto social, ya se desarrolla una atención mantenida a las caras, al ambiente... Se comienzan a usar las manos para explorar los objetos observados alrededor, las manos de otras personas... (5)

A los seis meses se suele producir movimiento por parte del niño o niña a los objetos que están a su alcance, y se comienza a comprender e imitar los gestos de los adultos, saludar, aplaudir... Se reconoce a las personas más cercanas antes de que hablen...esto se produce debido a una mejor discriminación de los objetos por forma y tamaño, integración de los contornos y bordes y se comienza a establecer la fusión y la estereopsis (5).

A los 9 meses ya se entienden los gestos de comunicación no verbal, se sabe a dónde tiene que mirar para buscar situaciones familiares o personas y percibe cambios en altura y superficies mientras está en movimientos. Al año ya reconoce objetos y

personas familiares en fotos (5).

La percepción espacial no se desarrolla anatómicamente, sino que tiene gran importancia el aprendizaje por experiencia, por lo que cualquier privación, como la visual, puede causar un efecto negativo en el desarrollo de estas funciones (6).

Pasada la primera infancia, en niños pequeños, de 1 año a 4 años, se siguen desarrollando las funciones de la primera infancia ahora complementándose con el aprendizaje basado en la experiencia. La agudeza visual mejora bastante, también la percepción de movimiento y sensibilidad al contraste, aún sin alcanzar los valores de la vida adulta (6).

En esta etapa, los dos primeros años tienen gran importancia en el desarrollo de la visión binocular, si está alterada tiene altas probabilidades de generar ambliopía, por lo que la detección temprana será imprescindible para un buen desarrollo visual (5,6).

A partir de los 4 años, se puede considerar niños en edad escolar. En esta etapa muchas de las habilidades visuales terminan de madurar, aunque, los límites exactos de maduración no están establecidos, ya que varían según el protocolo de medida, las experiencias visuales del niño y la función visual que estemos midiendo. A partir de los 6 años el riesgo de poder desarrollar ambliopía disminuye, pero esto no indica que no haya plasticidad cerebral para poder realizar tratamiento, aunque este sea menos efectivo (6).

A partir de los 12 años, se alcanzan niveles máximos de habilidades visuales de alto orden como puede ser la percepción de movimiento, el reconocimiento de cara... Hay que tener en cuenta que en presencia de privación de experiencias visuales, pueden llegar a tener un efecto negativo en el desarrollo de los circuitos neuronales y desarrollo de habilidades del procesamiento visual que afectarán al rendimiento visual de los individuos creando un retraso en el aprendizaje y desarrollo motor, sensorial y comunicativo (6).

Por lo tanto, en concordancia con lo comentado anteriormente, se puede decir que la discapacidad visual grave en la infancia puede causar retrasos en las diferentes áreas, motora, lingüística, emocional, social y cognitiva, que permiten un desarrollo completo. (1,2,6) Por lo que una detección temprana y un manejo correcto de un problema visual será esencial para un correcto desarrollo global.

## 2. PRINCIPALES CAUSAS DE DISCAPACIDAD VISUAL EN LA INFANCIA

La etiología de la discapacidad visual en la infancia es muy heterogénea, por lo que se van a describir las principales patologías que causan discapacidad visual en la infancia nombradas por la literatura (1-4).

### 2.1. DEFECTOS REFRACTIVOS

Los defectos refractivos sin corregir son la principal causa de discapacidad visual en el mundo (1). Y también son la principal causa reversible de discapacidad visual en la población infantil (2-4).

Los errores refractivos sin corregir se convierten en una carga económica para toda la sociedad, ya que, pueden tener efectos negativos sobre el rendimiento escolar en la infancia, y convertirse en una limitación para el empleo en la edad adulta afectando con todo ello a los todos los individuos de la sociedad (7).

A nivel global se estima que la prevalencia de la ametropía infantil es de 11.7% para miopía, 4.6% para la hipermetropía y 14.9% de astigmatismo, sin embargo, estos valores varían mucho de unas regiones del mundo a otras, por ejemplo, es sabido que la miopía en niños es más común en las zonas del este asiático y las zonas del pacífico occidental, la hipermetropía tiene mayor presencia en los niños americanos y el astigmatismo tiene una distribución muy heterogénea. Al nacer, el ojo humano tiende a ser hipermetrope y con el paso de los años y el crecimiento ocular se debe de producir la emetropización. Sin embargo, las últimas tendencias indican un aumento de la miopía en la población infantil (8).

El error refractivo, en la mayoría de los casos, tiene una solución de bajo coste, como puede ser la prescripción de lentes de contacto o lente montada en gafa. En los países desarrollados, salvo en casos de miopía magna, que puede producir a largo plazo problemas retinianos, se considera una causa de discapacidad visual prácticamente erradicada, mientras que sigue estando entre las principales causas de discapacidad visual a nivel mundial, tanto en la población adulta, como en la infantil. Esto puede ser debido a la distribución irregular de acceso a servicios entre los países de todo el mundo (1,2,5).

En los primeros años de vida, es imprescindible una buena visión de cada ojo por separado y coordinación de ambos juntos, para evitar que puedan llegar a desarrollarse alteraciones visuales, como la ambliopía (5,6). Si el error refractivo no se corrige a

tiempo, la retina no recibe imágenes nítidas y puede llegar a producir dicha ambliopía en uno o en los dos ojos, los niños de menos de 7 años son especialmente sensibles a una privación visual (9).

La ambliopía se puede definir como la reducción de la máxima agudeza visual mejor corregida en uno o dos ojos, que no se puede atribuir únicamente a causas de alteraciones estructurales oculares. Por lo tanto, el primer paso en el tratamiento de la ambliopía será corregir el defecto de refracción presente si lo hay, para permitir una imagen nítida en la retina, en ambos ojos (9).

La miopía es el defecto refractivo con mayor prevalencia, en la actualidad, es considerada una epidemia en crecimiento. En el año 2000 se estimó que 1.4 billones de personas eran miopes mientras que se estima que para el año 2050 la población de miopes habrá aumentado hasta 4.8 billones (7).

La miopía magna ( $> 6.00D$ ) puede causar complicaciones oculares como el desprendimiento de retina, el glaucoma, las cataratas, las alteraciones de disco óptico y las maculopatías. La población infantil con miopía, tiene mayor probabilidad de riesgo cuando antes se desarrolle, esto es debido a la duración de la enfermedad, ya que tienen mayor probabilidad de progresión de la miopía, y posibilidad de desarrollar miopía patológica (7).

Es por ello, que el control de la miopía en la infancia será muy necesario para evitar estas complicaciones en el futuro. El control de miopía para evitar su progresión, es en la actualidad uno de los temas más investigados en optometría por su importancia dentro de la salud visual. Se pueden utilizar diferentes métodos, lentes oftálmicas en gafa, lentes de contacto blandas, fármacos como la atropina y lentes de contacto de ortoqueratología (10).

## 2.2. RETINOPATÍA DEL PREMATURO

Otra de las principales causas de discapacidad visual en la infancia es la retinopatía del prematuro (ROP), es una de las alteraciones visuales más comunes en prematuros. De los bebés que al nacer pesan menos de 1,250 gramos, el 65% desarrolla ROP (11,12).

Se define como una patología vascular proliferativa de la retina, y se caracteriza por el crecimiento de vasos anormales en la retina periférica, debido a una falta en las concentraciones de oxígeno en el momento del nacimiento prematuro. El desarrollo de la vascularización de la retina está completo casi a término, por lo que, cuando el bebé

sea prematuro se alterará, reaccionando la retina con un crecimiento vascular anormal y pudiendo derivar en desprendimiento de retina y, por consiguiente, pérdida de visión. Se puede clasificar en función de la localización, la severidad (fases) y la extensión de la afección (11).

Se distinguen tres zonas de localización de manera concéntrica desde el disco óptico (figura 1), la zona I que se corresponde con la parte central de la retina, círculo de radio dos veces la distancia del centro del disco óptico al centro macular; la zona II, se extiende en forma anular desde el límite de la zona I hasta la hora serrata nasal y misma cantidad hacia temporal, superior e inferior y la zona III se corresponde con la retina periférica sobrante (13).

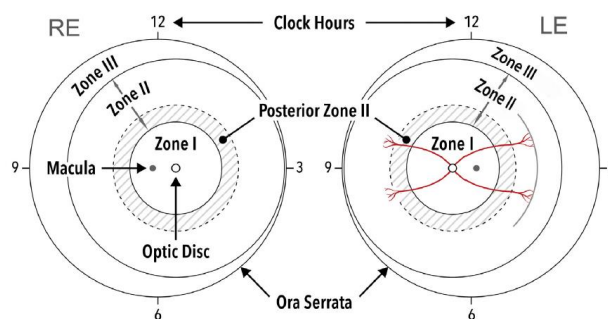


Figura 1. Esquema de las diferentes zonas de localización de lesiones y crecimiento vascular anormal de la retina. Se muestra el ojo derecho (RE por sus siglas en inglés, right eye) y el ojo izquierdo (LE, también en inglés left eye) (13).

Según la severidad, se pueden diferenciar diferentes fases, las tres primeras se consideran parte de la patología conocida como retinopatía del prematuro aguda. La fase 1 se caracteriza por la aparición de la línea de demarcación, que marca la separación entre la retina ya vascularizada y la avascular. En la fase dos esta línea sufre un engrosamiento y se convierte en una cresta más marcada. La fase 3 se establece con la aparición de neovascularización desde la zona vascular en dirección a la cresta (13).

La clínica considera otro tipo de ROP que se llama retinopatía del prematuro agresiva. Se caracteriza por pasar las primeras fases con una progresión muy rápida y unos signos más severos, por lo que la neovascularización patológica característica de la enfermedad aparece prácticamente sin pasar por las fases tempranas (13).

Las últimas fases, 4 y 5, forman parte del proceso de desprendimiento de retina. En la fase 4 se observa un desprendimiento parcial de la retina, puede ser exudativa o traccional y puede aparecer en los ojos tratados y no tratados en fases tempranas.

Cuando el desprendimiento de retina es total, se conoce como fase 5, dentro de la fase 5 se pueden encontrar 3 subcategorías, 5A cuando el disco óptico es visible con oftalmoscopia, 5B cuando el disco óptico no es visible debido a tejido de fibroplasia retrolental o si el desprendimiento es en embudo cerrado. La categoría 5C tiene lugar los hallazgos de la 5B se combinan con alteraciones del segmento anterior. La extensión se clasifica en sectores de 30° según posiciones de las horas del reloj (13).

Los principales factores de riesgo de desarrollar ROP son: debidas a la prematuridad: la edad gestacional y el peso de nacimiento, y la falta de El oxígeno en el momento del parto (12).

Se pueden encontrar también factores de riesgo alternativos o secundarios como (12):

- Factores maternos: trastornos hipertensivos del embarazo, diabetes mellitus durante el embarazo, uso de medicación materno, la edad de la madre, el tabaquismo materno.
- Factores prenatales y perinatales: reproducción asistida, calidad del hospital de nacimiento, tipo de parto, ruptura prematura de membranas y la corioamnionitis.
- Factores infantiles: Raza o etnia, el género, partos múltiples y la puntuación baja en el test de Apgar.

También se ha asociado la ROP con otras patologías como: complicaciones pulmonares y sus tratamientos; anemia, transfusiones y eritropoyetina; trombocitopenia, conducto arterial persistente; enterocolitis necrotizante; hemorragias interventriculares; sepsis bacteriana o por hongos; la relación entre la ganancia de peso postnatal y el factor de crecimiento 1 de insulina; nutrición; insulina e hiperglicemia; la duración de la estancia hospitalaria; y factores de serum plasma. Las últimas publicaciones y tendencias médicas también muestran estrecha relación de la ROP con factores de riesgo genéticos, aunque aún falta investigación de calidad (12).

Se considera que la retinopatía del prematuro es una de las causas evitables de discapacidad visual en la infancia, Actualmente los tratamientos de la retinopatía del prematuro se centran en intervenciones con láser en la retina para evitar que continúe el crecimiento a normal de vasos (11,14) aunque las últimas investigaciones apuntan al uso de fármacos anti – VEGF, factor de crecimiento endotelial vascular VEGF por sus siglas en inglés, vascular endotelial growth factor, como nuevo tratamiento estrella para frenar la neovascularización (14).

Se ha demostrado que un tratamiento temprano disminuye las complicaciones visuales

y preserva la agudeza visual (11,12,15). Para la posibilidad de un tratamiento temprano será necesario realizar un screening del fondo de ojo para niños que presenten ciertos factores de riesgo (12,15) como puede ser el peso de nacimiento igual o menor de 1500g o un período gestacional igual o menor de 30 semanas. Una detección en las fases iniciales de la enfermedad será clave para la efectividad del tratamiento, y, por tanto, una mayor posibilidad de conservar en mejor estado la visión en el futuro (15).

La prematuridad no solo afecta visualmente con la retinopatía del prematuro, si no que se ha observado que trae consigo otras afecciones neurovasculares y de procesamiento visual, en presencia o no de ROP. Estos autores proponen un concepto para englobar estas afecciones, en inglés, visuopathy of prematurity (VOP), es decir, visuopatía del prematuro. El planteamiento del término VOP, abre un camino de investigación de las afecciones visuales en prematuros (16).

### 2.3. CATARATA CONGÉNITA

Dentro de las causas de discapacidad visual tratables en la población infantil la catarata es una de las que más prevalencia tiene. Aproximadamente, 4,2 individuos por cada 10000 nacidos pueden tener o desarrollar cataratas congénitas. Es de vital importancia una detección temprana, ya que la patología interviene negativamente en plena fase de desarrollo visual. Es importante conocer los principales test de detección: como la transiluminación o el test de Brückner (17).

La catarata congénita se define como una opacificación del cristalino de aparición temprana. Según la morfología se puede dividir en diferentes categorías (17):

- Opacificación total
- Nuclear
- Lamelar
- Subcapsular anterior o posterior
- Polar anterior o posterior
- Debido a Vítreo primario hiperplásico persistente

Según las últimas investigaciones la más común es la opacificación total del cristalino, las cataratas nucleares y las opacidades subcapsulares posteriores. También se pueden considerar, unilaterales, si solo afecta un ojo, o bilaterales, si se ven afectados los dos. Dentro de las cataratas congénitas bilaterales se ha observado que la más frecuente es la opacificación total, mientras que en las unilaterales la forma más común es la



opacificación capsular posterior (17).

Las cataratas congénitas pueden presentarse asociadas a enfermedades o síndromes, pueden ser debidas a causas adquiridas, como inflamaciones o traumas, o genéticas, o presentarse de manera aislada (17).

El diagnóstico genético molecular es uno de los primeros pasos en la detección temprana de la patología (17). Como se ha comentado anteriormente, cobra gran importancia al tratarse de una privación de la visión en pleno desarrollo de esta. El tratamiento de las cataratas es la cirugía, se trata de un tratamiento de bajo coste que permite a muy temprana edad eliminar la catarata y, en muchos casos, el paciente recupera la visión, y no llega a desarrollar discapacidad visual (17).

Según un estudio del grupo PEDIG, tras la intervención hay que tener en cuenta las principales complicaciones para el manejo de estos pacientes. En él se describieron los principales resultados y complicaciones tras un año de seguimiento después de la cirugía a pacientes menores de 13 años, de países desarrollados (18).

Observaron que las complicaciones severas, como glaucoma o desprendimiento de retina, no fueron muy prevalentes, sin embargo, en el 17% de los ojos se tuvo que realizar una operación intraocular en el año después de la cirugía de cataratas. En termino de agudeza visual, en los ojos pseudofáquicos, la mitad tenía una AV igual o mayor de 20/50. La AV de los ojos afáquicos fue menos medida y fue bastante heterogénea, desde 20/20 a 20/800 llegando a desarrollar valores normales para la edad. La principal intervención postquirúrgica, después de corrección del defecto refractivo con gafas o lentes de contacto, fue el tratamiento de la ambliopía, siendo esta diagnosticada en más de la mitad de los niños. El mayor porcentaje de prevalencia fue en las afaquias unilaterales, con un 83.7% frente a las afaquias bilaterales un 22% (18).

Tras la extracción del cristalino, no se suele poner lente intraocular ya que el ojo está en pleno desarrollo, se suele adaptar una lente de contacto rígida gas permeable. Este tipo de lentes de contacto tienen ciertas ventajas, aún con la alta graduación, tienen alta permeabilidad al oxígeno, menor peso debido a la reducción de la zona óptica central, debido al pequeño diámetro permiten una aplicación y extracción sencilla y su manejo en cuanto a limpieza disminuye el riesgo de infección (17).

Las lentes de contacto, tienen un diseño bi-asférico que permite un porte relativamente cómodo para el paciente y poca alteración corneal. La adaptación de este tipo de lentes en pacientes postquirúrgicos de catarata congénita, es similar a la adaptación de lentes rígido gas permeables normales, es decir, son necesarios unos parámetros corneales,

el diámetro y el radio, y la graduación objetiva, que normalmente se calcula sobre una lente de prueba de +30.00D y con retinoscopía (17).

El manejo ha de ser explicado a las familias y varía según las características del paciente. Los primeros años de vida es de vital importancia una observación y seguimiento exhaustivo de la lente pues los parámetros oculares cambian con rapidez (17).

En niños en los que la operación se ha realizado pasados los primeros años de vida, debido a la edad avanzada, se adaptan unas lentes en gafa bifocales, que terminaran siendo progresivos. En los pacientes afáquicos, aunque lleven lente de contacto también será necesario a partir de cierta edad, 1.5 años aproximadamente, el llevar lentes bifocales en gafa todo el tiempo. Se pueden hacer diferentes combinaciones de potencias en función de las necesidades y capacidades de los pacientes, para permitir la visión a las distancias requeridas (17).

Si la operación es unilateral será necesaria la terapia de oclusión para evitar el desarrollo de ambliopía, las gafas bifocales serán necesarias durante el periodo de oclusión. En los casos de cirugía bilateral solo será necesario en el caso de estrabismo no alternante. Se puede penalizar al ojo dominante con otras opciones como puede ser, el no colocar la lente de contacto en el ojo dominante en todo momento o ajustar las lentes de contacto para producir monovisión (17).

En conclusión, el manejo optométrico en la intervención de cataratas congénitas, está definido en el post operatorio con el manejo de la nueva visión de los sujetos, ya sea con la adaptación de lentes de contacto específicas, la prescripción de lentes en gafa y/o el tratamiento de la ambliopía.

#### 2.4. CEREBRAL VISUAL IMPAIRMENT

La CVI es la principal causa de discapacidad visual en la población infantil en los países de altos ingresos. Con el aumento de supervivencia de los bebés tras complicaciones en el parto o prematuridad, y la mejora de la calidad de cuidados de las unidades neonatales se aumentan las complicaciones que se desarrollan en la población infantil, entre ellas el CVI (2-4, 19-23).

Sin embargo, aunque la CVI es considerada una de las principales causas de discapacidad visual en niños, no están estandarizados su definición, diagnóstico y manejo. Recientemente diferentes autores han intentado caracterizar la CVI y las

alteraciones que produce (19-22).

En 2018 Sakki y colaboradores (20) realizaron una revisión de la literatura y concluyeron en la posibilidad de definir la CVI como una “alteración visual causada por lesiones en las vías retroquiasmáticas con una salud ocular normal o casi normal” o una “disfunción visual verificable que no puede ser atribuida a trastornos de las vías visuales anteriores o ni a ninguna alteración ocular que pueda tener lugar simultáneamente”.

La CVI puede estar causado por diferentes alteraciones. Se pueden encontrar causas perinatales, como la encefalopatía isquémica hipoxica, lesiones cerebrales traumáticas, infecciones del sistema nervioso central, la hipoglicemia neonatal, otros trastornos metabólicos, trastornos convulsivos asociados a daño cerebral, consumo materno de drogas o alcohol o causas adquiridas a lo largo de la infancia (19,21).

Puede estar asociado a parto prematuro, síndrome de Williams y trastornos del espectro autista. También a hallazgos neurológicos como los trastornos convulsivos, la parálisis cerebral, la microcefalia y las hidrocefalias (19,21). A nivel ocular se puede asociar con error refractivo, estrabismo (endotropia y exotropia), nistagmus, atrofia óptica, palidez del disco óptico, cataratas y retinopatías (21).

Cuando el caso es muy severo, suele estar asociado a otras patologías o disfunciones motoras y cognitivas (19,20), es por ello importante establecer las alteraciones que pueda causar y saber diferencias el origen de estas (20).

En la actualidad las definiciones de ceguera y discapacidad visual se centran solo en AV y campo visual (CV). En el caso de CVI, hay muchas personas que no entrarán en esas definiciones y que tienen grandes dificultades visuales (22).

Para garantizar el acceso de estos pacientes a los servicios de salud visual, en la actualidad, tienen que entrar bajo unos criterios que no concuerdan con sus problemas visuales. Es por ello, que es necesario actualizar las definiciones legales para poder realmente caracterizar la visión de los pacientes con CVI y que tengan acceso a los servicios que necesitan (20,22).

Se estima que, para niños menores de 16 años, hay entre 10 y 40 casos por 10000 nacidos afectados por CVI. Hay que tener en cuenta que estos datos pueden estar subestimados, pues hay muchos casos de CVI que pasan desapercibidos por la clínica (19,21).

En función del grado de afectación de la CVI, será más sencilla la identificación de las alteraciones visuales. Sin embargo, por un lado, cuando existen otras disfunciones

asociadas será complicado diferenciar las alteraciones visuales de aquellas debidas a un defecto cognitivo o motor (22). Por otro lado, cuando se presenta un paciente que no tiene otras alteraciones manifiestas puede que los signos clínicos sean sutiles, es por ello que la historia clínica en estos casos será imprescindible, una buena historia clínica y observación del comportamiento del paciente será fundamental para conocer el grado y la naturaleza de las alteraciones visuales, tanto de campo visual como cognitivo y de percepción visual (19).

Es común en niños con CVI tener alteraciones en el sistema acomodativo y defectos refractivos (19,21). Es complicado el uso de las gafas en niños y niñas con CVI, en ocasiones puede que, si la mejora con las gafas es menor que el daño cerebral, estos pacientes rechacen las gafas, en los niños pequeños es importante intentar conservar la mejor corrección, ya que puede ayudar a ir mejorando la visión de manera progresiva y sin abrumar a los niños con un cambio de visión muy grande. Entonces, el primer paso en el manejo de estos pacientes será encontrar, si la hay, la mejor corrección, ya que, sin una visión nítida se agravan los problemas de percepción (19).

El siguiente paso será la evaluación de la visión funcional y las diferentes partes que al conforman, entre ellas se pueden encontrar afectadas (19):

- Las funciones visuales centrales: AV, contraste, percepción del color y los CV centrales.
- El campo visual y alteraciones visuales atencionales: la alteración de campo más asociada al CVI es la hemianopsia homónima, también podemos encontrar problemas atencionales, alteraciones en el campo visual inferior, simultagnosia y ataxia óptica.
- La percepción de movimiento
- La oculomotricidad
- En muchos casos se asocian disfunciones de la vía ventral (reconocimiento y orientación, prosopagnosia y agnosia topográfica) y de la vía dorsal (alteraciones en la percepción de movimiento o ataxia óptica (BALINT SYNDROME))  
Disfunción de la vía dorsal también puede causar problemas de amontonamiento y no poder distinguir un objeto si esta sobre un fondo estampado o una prenda de ropa en un montón. Igualmente se puede afectar la movilidad y el deambulamiento y encontrar dificultades con la interacción social.

(19)

Aunque el diagnostico sea complicado, la literatura concluye en que, para el manejo de

estos pacientes, será imprescindible un equipo multidisciplinar, no solo del campo de la salud, si no también educativo. Las alteraciones que se pueden presentar son muy heterogéneas y cada paciente presenta un cuadro diferente, por lo que una buena caracterización de las mismas será necesaria para su manejo (19-22).

El equipo interdisciplinar ha de estar formado por diferentes profesionales: oftalmólogos, neurólogos, optometristas, terapeutas ocupacionales, profesores, etc. La comunicación entre todos los profesionales que atienden a estos niños y niñas, al igual que la comunicación con las familias será clave para poder tener un desarrollo exitoso (19,23).

La CVI se puede manifestar en muchas maneras, las alteraciones descritas anteriormente se pueden combinar de cualquier manera y grado. Es por ello que para el manejo de estos pacientes será imprescindible encontrar qué alteraciones hay en la función visual para poder presentar soluciones. Aunque muchos niños desarrollan conductas adaptativas propias, es interesante crear un plan de manejo que pueda ayudarles a desarrollar las adaptaciones de la manera más eficiente. La rehabilitación en pacientes pediátricos con CVI ha demostrado tener beneficios en varios aspectos proporcionando una mejor calidad de vida (22).

En estos casos la técnica de rehabilitación visual que se pueda realizar dependerá de si la CVI es adquirido o está presente desde una edad temprana. Para CVI adquirido en el tiempo, la terapia de rehabilitación más indicada será la compensadora para salvar estas dificultades adquiridas, si la CVI es desde una edad temprana la rehabilitación no se centrará en trabajar sobre las alteraciones visuales si no en acompañar al paciente durante el desarrollo, ofreciéndole herramientas que le permitan un aprendizaje para llegar a la vida adulta lo más autónomos posibles (19).

Actualmente la rehabilitación visual para CVI en la población infantil se centran en una intervención temprana para potenciar un desarrollo visual eficiente, y, por tanto, potenciar la calidad de vida futura de estos pacientes (23).

Las principales intervenciones para niños con CVI usadas en la actualidad son: programas de estimulación visual, entrenamiento de las habilidades visuales y adaptación de tareas y modificaciones del entorno. Hay estudios que investigan otras alternativas como trasplante con células madre, acupuntura o estimulación eléctrica transcraneal (23).

La evidencia científica de las intervenciones en la población infantil con CVI, expone efectos positivos de la rehabilitación visual, aunque concluye en la necesidad de más investigaciones de calidad con protocolos más estandarizados (23).

## 2.5. ALBINSIMO

El albinismo es un trastorno genético que se caracteriza por una hipopigmentación cutánea y ocular debida a una alteración en la síntesis de la melanina. Se puede encontrar dos tipos en función de la estructura afectada, el que afecta a la piel y a los ojos, y el que se considera únicamente ocular, dónde solo se afectan las vías visuales (24).

Diferentes alteraciones visuales pueden ir asociadas al albinismo, como una agudeza visual reducida, alteración en la visión del color o problemas de deslumbramiento y fotofobia (25).

Al tratarse de un defecto en la síntesis de melanina, las estructuras oculares con pigmento se verán afectadas, entre las principales alteraciones debidas a un problema pigmentario encontramos (25):

- Defecto de transiluminación del iris: debido a la falta del epitelio pigmentario. Puede causar fotofobia y está presente en más del 90% de los casos (24).
- Hipopigmentación de fondo: se caracteriza por una reducción del pigmento del epitelio pigmentario de la retina, en ocasiones asociado con pérdida de pigmentación de la coroides, que habitualmente hace visibles los vasos de la coroides en el polo posterior. Se estima que en más del 94% de los sujetos con albinismo tienen hipopigmentación de fondo (24).

La agudeza visual: se suele ver reducida, pero puede ser debido a diferentes alteraciones visuales relacionadas con una imagen foveal de calidad reducida o defectos estructurales, en el albinismo las más comunes son (24):

- Hipoplasia foveal: malformación foveal debida a la continuación de las capas posteriores de la retina interna con la foveola asociada a una reducción de conos. Está también presente prácticamente en todos los casos de albinismo, del 94% al 100% (24).
- Nistagmus: es un movimiento ocular oscilatorio, rítmico e involuntario, en individuos con albinismo suele ser horizontal, conjugado y en resorte. El nistagmus está presente en más del 92% de los individuos y suele estar acompañado de posturas anormales de cabeza (24).
- Anomalías del nervio óptico: puede asociar proporciones de copa a disco menores, elongación del plano horizontal y reducción del grosor de la capa de fibras nerviosas de la retina peripapilar (24).

También son características en los individuos con albinismo las alteraciones en la decusación quiasmática, se ha observado que parte de las fibras temporales del nervio óptico también se cruzan las nasales al otro lado (figura 2). Esta alteración se observa en más del 84% de sujetos (24). Una alteración en la decusación de las fibras nerviosas de la retina afectará a la relación de la distribución retinotópica (25).

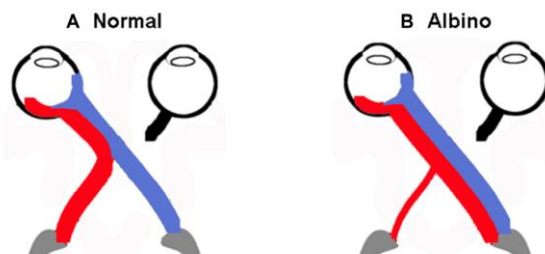


Figura 2. Esquema de la decusación quiasmática alterada en sujetos con albinismo. En la imagen A se muestra una decusación quiasmática normal y en la imagen B el defecto de la decusación, donde fibras de la retina temporal del ojo izquierdo se decusan con las fibras nasales (26).

También se asocia con errores de refracción, la hipermetropía y astigmatismo a favor de la regla son los más prevalentes (24); con el estrabismo, siendo la endotropía es más común, pero el estrabismo está presente en el 71% de los casos (24); y en ocasiones también se puede observar un ángulo kappa positivo, cuando el ángulo Kappa es positivo nos indica que la fóvea se encuentra desplazada temporalmente de la posición del eje pupilar en el fondo de ojo y puede dar sensación de exotropía (24).

En la actualidad no hay tratamiento, por lo tanto, el manejo optométrico del albinismo se basará en atenuar los signos clínicos y potenciar la visión al máximo. El primer paso como siempre será la adaptación de la mejor corrección óptica posible, en algunos casos, donde la pérdida de visión es severa, estos pacientes se pueden beneficiar del uso de ayudas ópticas. El segundo paso a seguir, será corregir, dentro de las posibilidades, el nistagmus, el estrabismo y las posturas anómalas de cabeza. Por último, estos pacientes se pueden beneficiar de la adaptación de filtros o lentes fotocromáticas para la reducción de la fotofobia y el deslumbramiento (24).

## 2.6. NISTAGMUS

El nistagmus es un movimiento ocular oscilatorio, rítmico e involuntario que se presenta en ambos ojos y se manifiesta en mayor medida en una posición de mirada concreta. También se atenúa en una posición concreta de cabeza, conocida como posición de

bloqueo. Este movimiento puede causar una reducción de la visión y afectar al resto de habilidades visuales, como la estereopsis y la sensibilidad al contraste, y algunas habilidades relacionadas, como el equilibrio y la coordinación (26).

En ocasiones se asocia a otras patologías en la infancia, tanto a oculares, como cataratas congénitas, glaucoma congénito, aniridia, acromatopsia, alta miopía, albinismo, hipoplasia del nervio óptico y amaurosis congénita de Leber; como a enfermedades del sistema nervioso central y a medicaciones o drogas (26).

Se estima que la prevalencia del nistagmus es de 24 casos por 10000 habitantes, siendo en la población pediátrica 17 casos por 10000 habitantes. En la infancia el 17% de los nistagmus son adquiridos, mientras que la prevalencia de nistagmus adquirido en población adulta es del 40%. Es más común en la población blanca europea (26).

Puede ser congénito, si se manifiesta entre los dos o seis meses de edad, o adquirido, si es pasado los 6 meses. Las causas para el nistagmus congénito son alteraciones en las estructuras oculares (córnea, cristalino, retina o nervio óptico) o alteraciones en las vías visuales del cerebro. El nistagmus adquirido suele ser causado por patologías generales y neurológicas graves, como medicaciones, infartos, lesiones cerebrales o tumores y enfermedades del sistema vestibular (26-28).

Según el movimiento puede clasificarse en: pendular, cuando el movimiento de las oscilaciones es constante en todo momento, o en resorte, cuando las fases del movimiento son de velocidades diferentes, siendo el inicio lento y corrección rápida. Puede ser conjugado, cuando en ambos ojos es igual, o disconjugado. También podemos clasificarlo según la dirección en horizontal, vertical, torsional o combinado (26).

También se puede clasificar según el movimiento sea fisiológico o patológico. Se llama fisiológico si está presente en los sujetos sanos y su presencia demuestra una función visual normal, entre ellos encontramos: el nistagmus optocinético, el nistagmus de mirada extrema, en algunas personas aparece en lateroversiones extremas, y el nistagmus vestibular inducido, se produce por la rotación de cabeza para mantener la fijación (26).

Dentro de los patológicos se encuentran (26):

- Síndrome de nistagmus infantil
- Síndrome de nistagmus por mal desarrollo de la fusión
- Síndrome de bloqueo de nistagmus



- Síndrome de nistagmus nutans
- Nistagmus vestibular periférico y central
- Nistagmus asociado a patología neurológica.

Los principales síntomas visuales, suelen ser la visión borrosa que puede venir asociada por el movimiento continuo de la imagen retiniana y las posiciones de cabeza anómalas suelen venir de la búsqueda del paciente de la posición de bloqueo. También puede causar fenómeno de amontonamiento y déficit en el procesamiento del movimiento visual (27).

Para el diagnóstico y caracterización del nistagmus hay que tener en cuenta diferentes aspectos: el plano de oscilación y la dirección (horizontal, vertical, oblicuo...) en las diferentes posiciones de mirada, la posición de bloqueo, y las posiciones anómalas de cabeza. Desde hace algunos años varios artículos tienden a la monitorización de los movimientos oculares del nistagmus como principal herramienta de diagnóstico, por ello dispositivos como el eyetracker y los softwares de análisis de datos, esta tarea se puede realizar de manera sencilla y obtener información objetiva de gran utilidad (26-28).

El nistagmus no tiene tratamiento como tal, pero la terapia tiene como objetivo principal maximizar y potenciar el resto visual que tiene el paciente. Para ello será necesaria una evaluación optométrica completa, para proporcionar al paciente la mejor corrección posible y caracterizar su función visual. Si presenta un estrabismo asociado habrá que tratarlo ya que puede llevar al desarrollo de posiciones compensatorias y causar tortícolis o problemas de cervicales (27,28).

La mejor corrección del paciente será el primer paso a seguir en el tratamiento. Seguido de la búsqueda la posición de bloqueo, aunque, en ocasiones está posición de bloqueo puede ocasionar problemas de cervicales o tortícolis. Se puede completar el tratamiento con rehabilitación visual, es la terapia con mayor éxito para las mejoras de las habilidades visuales, sobre todo estabilización de fijación y calidad de los movimientos oculares (27-28).

### 3. ACTUALIDAD DE LA INTERVENCIÓN Y REHABILITACIÓN EN LA DISCAPACIDAD VISUAL INFANTIL

La intervención en la población infantil con discapacidad visual es imprescindible para un buen desarrollo, y será de vital importancia conferir a los niños y niñas las herramientas para la prosperidad en el futuro, es muy importante cubrir las necesidades

que puedan tener conforme van avanzando en la vida, para que puedan hacerlo de la manera más autónoma e independiente posible, permitiendo su participación plena en la sociedad (29,30).

Las causas de la discapacidad visual en la población infantil son un grupo muy heterogéneo y las alteraciones visuales que producen también son muy diversas (1-5). Es por ello que, para cada niño o niña con discapacidad visual la intervención y el manejo deberán de ser personalizados e individualizados. Sin embargo, los objetivos principales de la rehabilitación visual serán comunes (29).

La personalización e individualización de la rehabilitación visual no va ligada únicamente a las alteraciones que pueda tener el paciente, sino que, los objetivos personales de cada paciente son importantes para marcar el ritmo de progresión (29). En la población infantil, estos objetivos se ven muy marcados por la edad en la que se encuentra el paciente, no solo por considerar la disfunción visual congénita o adquirida, si no, por estar en continuo cambio y crecimiento (31). Es por ello que, en función de la edad y las necesidades de los pacientes, los objetivos cambiarán.

Cuando el paciente es menor de 7 años, los objetivos principales van ligados a alcanzar los hitos del desarrollo, más relacionados con la movilidad y con la función visual general. En este periodo, las familias, sobre todo, los progenitores o personas que ejerzan de cuidadores, están más presentes en el proceso rehabilitador del niño o niña (31).

Cuando se alcanza la escolarización, los objetivos cambian y se centran más en el niño, en su actividad y participación. Sobre todo, en áreas educativas, con el aprendizaje y su aplicación, y en la movilidad. Conforme los pacientes van creciendo y entrando en edades más adolescentes, puede ser complicado conocer realmente todos los objetivos y necesidades que puedan tener, pues entra el factor psicológico y la privacidad o dificultades, que estos pacientes puedan tener a la hora de expresar las complicaciones que puedan encontrar para realizar las actividades de la vida diaria de manera autónoma (31).

La evidencia científica, indica, que, aunque hay algunos estudios que sí que muestran mejoría en algunas intervenciones como, por ejemplo, campamentos de deportes, prescripción de ayudas ópticas y el entrenamiento de su uso, al igual que, programas de higiene oral, los datos hay que interpretarlos con cuidado, ya que los diferentes estudios tenían resultados y métodos de recogida de los resultados muy diferentes (29).

En la población infantil, la rehabilitación visual será parte de las intervenciones

realizadas por un equipo multidisciplinar, que puede estar formado por: oftalmólogo, oftalmólogo infantil, rehabilitadores visuales, terapeutas ocupacionales, profesores y todos los profesionales acompañando al niño y a su familia, por tanto, se debería conocer el entorno del niño para poder adaptar el manejo a sus necesidades (29-31).

La Academia Americana de Oftalmología propone unos pasos a seguir sobre cómo ir manejando a los niños con discapacidad visual según vayan avanzando en su vida escolar (29):

Cuando se trata de un niño con discapacidad congénita o hasta los tres años, se indica que se debería comenzar un programa de intervención temprana. Al comenzar la educación infantil, se beneficiarán de sentarse cerca del profesor y de la pizarra e incluso de la introducción de alguna ayuda óptica de magnificación sencilla, tener una copia del libro que la profesora lea a la clase también facilitará la participación de estos niños en clase. En casos de discapacidad visual severa, introducción de diferentes texturas o métodos táctiles, pueden ser un paso introductorio al Braille. También comenzar con entrenamiento de la movilidad y orientación será útil para un desplazamiento seguro por la escuela o zonas conocidas (29).

Una vez el paciente comienza la educación primaria hay que tener en cuenta diferentes puntos. Por ejemplo, en los primeros cursos, el tamaño de letra de imprenta suele ser mayor y los niños lo pueden ver sin otras ayudas, acercándose mucho o adoptando diferentes posiciones. Cuando se va avanzando en cursos, necesitarán otras estrategias para acceder a los materiales de la clase. Para ver a una distancia lejana, dispositivos como tablets u ordenadores conectados a las pizarras digitales, pueden favorecer la participación activa de los niños con discapacidad visual en la clase. Las ayudas ópticas convencionales suelen causar rechazo por algunos alumnos al verse diferente que sus compañeros, por lo que las nuevas tecnologías pueden ser buena alternativa (29).

La escritura suele ser más complicada de abordar, puede ayudar tener magnificación de video para ver a tiempo real lo que se está escribiendo o el uso de un bolígrafo negro sobre un fondo blanco con líneas de alto contraste. Otra opción muy actual, puede ser la introducción temprana a la escritura por teclado. En casos de pérdida de visión severa, el aprendizaje del Braille y el uso de líneas o pantallas Braille actualizable, serán muy útiles (29).

La edad y los objetivos de los pacientes serán las bases para la planificación del programa de rehabilitación. Morelli y colaboradores proponen, a propósito de un caso, unas estrategias de rehabilitación para la mejora de las funciones espaciales en niños

con discapacidad visual a nivel multidimensional, multisensorial e integral, en función de la edad y los objetivos, en base a las necesidades que se establecen para el paciente en cada etapa. Así, se consiguió que el paciente alcanzase los hitos del desarrollo como sus iguales por edad. La intervención se basa en el trabajo sobre 4 pilares adaptando las estrategias a cada etapa. Los cuatro pilares son: la visión, las relaciones sociales, la movilidad y la cognición (32):

- Visión: tiene el objetivo de crear conciencia sobre el potencial del resto visual en las actividades de la vida diaria, para ello se realizó una adaptación perceptual del entorno, se intentan crear percepciones sensoriales significativas con el uso de objetos de alto contraste o iluminados.
- Relaciones sociales: se intenta desarrollar la conciencia propioceptiva para reducir los comportamientos estereotipados y favorecer la relación progenitor-hijo para ayudar con la socialización en el futuro, se trabajó con escenarios de juego para reforzar la representación mental del esquema corporal y motivar la interacción con otros.
- Movilidad: su objetivo en el proceso rehabilitador es promover explorar espacios familiares y no conocidos para fomentar la autonomía personal, se trabajó utilizando ayudas específicas como el bastón blanco, el entrenamiento de orientación y movilidad y la adaptación de los entornos conocidos, como el hogar o la escuela.
- Cognición: aquí el objetivo principal es desarrollar las habilidades espaciales para favorecer el aprendizaje y desarrollar el concepto de objeto permanente, para ello se utilizaron actividades multisensoriales, se trabajó la coordinación visuo-motora, se realizaron actividades de alcanzar y agarre de objetos a partir de un sonido, integrando la vista, el oído y el tacto. A nivel escolar, se puede adaptar el material con magnificaciones o usar nuevas tecnologías aplicadas a la discapacidad visual.

Se trata de un único caso y es necesaria más investigación al respecto, pero es un avance en la rehabilitación visual infantil (32).

Hay diferentes estudios que indican la importancia de una intervención temprana, y el efecto positivo que esta puede tener en el desarrollo visual de la población pediátrica, y, por tanto, en su desarrollo general, minimizando el impacto negativo de la discapacidad visual infantil en la sociedad a largo plazo (31,33).

Fazzi y colaboradores, en un ensayo clínico, resaltan la importancia de la intervención

temprana y proponen un programa de rehabilitación interviniendo en 30 pacientes menores de 12 meses en el momento de reclutamiento, con discapacidad visual comparando con un grupo control. El programa se realizaba en tres sesiones semanales de 45 minutos durante seis meses. La intervención se diseñó con el objetivo de reforzar las habilidades visuales y el neurodesarrollo de los pacientes. Para ello se basaba en tres hitos (33).

Se comenzó con la adaptación del entorno, por un lado, se realizaron adaptaciones del macro entorno, es decir, se adapta una sala tranquila y sin muchos elementos distractores, la luz reducida, etc. Por otro lado, las adaptaciones del micro entorno se centraron en la presencia de objetivos visuales llamativos con colores vivos y de alto contraste y estímulos multisensoriales, abarcando lo visual, táctil y auditivo, de diferentes formas y tamaños, sencillos de agarrar.

Otro de los hitos que se trabajó fueron las interacciones sociales, para ello los terapeutas y cuidadores debían de estar en continua comunicación con el niño o niña, la actividad se iba rigiendo en función de la respuesta del niño por lo que era de vital importancia la dinámica de interacción continua.

Se trabaja un último hito, que es el entrenamiento de las funciones visuales, sobre todo a nivel oculomotor para mejorar la fijación, los seguimientos suaves y las sacadas. También se integró trabajo de coordinación ojo – mano, postural y de motricidad gruesa. El trabajo se complementó con sesiones en casa, por lo que se intenta integrar también la formación de las familias en el entrenamiento (33).

Se obtuvieron resultados positivos de la intervención y los autores concluyen que un programa de rehabilitación visual temprana específico de 6 meses de duración mejora la función visual y el neurodesarrollo en pacientes con discapacidad visual (33).

La agudeza visual se utiliza como dato principal para describir el grado de severidad de la discapacidad visual en todo el mundo, siguiendo los límites legales marcados por la OMS (1), sin embargo, los profesionales de la salud insisten en que la calidad de la visión va más allá de la visión del detalle (29, 31). No sólo, hay que buscar la agudeza visual mejor corregida, sino que también es imprescindible caracterizar el resto de la visión de los pacientes al detalle. Aun así, dentro del manejo de estos pacientes, la literatura concluye que el primer paso a seguir en el proceso rehabilitador será la agudeza visual mejor corregida, es decir, la mejor corrección que pueda tener el paciente (17-19, 24, 27-30).

En algunos casos como en el manejo de la catarata congénita, el primer paso será la

cirugía, después se pondrá la refracción que necesite el paciente y luego, si se ha llegado a desarrollar ambliopía, se deberá de tratar (17,18). Se puede tratar con las estrategias más clásicas como la oclusión y penalización, o las últimas investigaciones apuntan a otro tipo de estrategias como la terapia dicóptica, que fomenta el trabajo biocular y se aleja de la disociación de la oclusión y penalización (34). En pacientes con CVI, el primer paso tiene un ligero matiz, ya que habrá que valorar el potencial y la efectividad de la corrección frente al estado general del paciente (19).

En el CVI se pueden ver afectadas diferentes habilidades visuales, por lo que será importante una evaluación optométrica lo más completa posible (19). El resto de intervenciones se deben centrar en la estimulación visual, entrenamiento de las habilidades visuales afectadas e integración de todas ellas y adaptación, en la medida de lo posible, del entorno para facilitar un desarrollo y aprendizaje buenos (23).

En el caso del albinismo, también habrá que intervenir en las alteraciones asociadas como nistagmus, estrabismo y las posiciones anómalas que se puedan adquirir. Es importante tener en cuenta que estos pacientes se beneficiarán del uso de filtros o lentes fotocromáticas para evitar la fotofobia y el deslumbramiento (24).

En los pacientes con nistagmus, una buena corrección y control de las posiciones de bloqueo, se pueden acompañar de rehabilitación visual para la mejora de la estabilización de fijación y la oculomotricidad (27-28).

Las ayudas ópticas en baja visión en la población infantil son un instrumento que permitirá en muchos casos, el acceso a una educación de calidad. Las ayudas ópticas más comunes son los microscopios, las gafas de alta adición o gafas bifocales, los telescopios, monoculares o binoculares y las ayudas electrónicas, como lupas electrónicas o circuito cerrado de televisión (CCTV). Para facilitar la lectura del material, también se pueden imprimir copias del material en mayor tamaño. Aunque se ha demostrado que estos dispositivos tienen efectos positivos en el acceso al aprendizaje en la población infantil y adolescentes, y se ha visto su efectividad en adultos, la literatura concluye en la necesidad de más investigación con respeto a la efectividad real de su uso para la población pediátrica (35).

Las ayudas para personas con baja visión en la actualidad, no solo se basan en ayudas ópticas, sino que las nuevas tecnologías cada vez están más presentes. Se conocen como *assistive technology* en inglés, o tecnología de asistencia, en el caso de la discapacidad visual, los últimos estudios se centran en el uso, cada vez mayor, de teléfonos móviles y tablets (36). A nivel escolar el uso de lectores electrónicos, tablets y

ordenadores portátiles y lupas electrónicas, pueden ser de gran utilidad para el alumnado con discapacidad visual (29). Aunque se usen a diario por muchas personas y aporten opciones de accesibilidad, como cambio de contraste, aumento de letras, control del brillo, o voice over (lee lo que se observa en la pantalla) como las de Apple (37), no se ha demostrado con evidencia científica su uso específico y se evidencia la necesidad de investigación de calidad para la aplicabilidad en los programas de rehabilitación, y la educación y aprendizaje de los niños y niñas (36,38).

El rol del optometrista en el manejo de la discapacidad visual infantil, no solo se ha de centrar en la evaluación optométrica y en la intervención de rehabilitación, si no, que ha de estar en contacto con el resto del equipo de cuidado del niño o niña, es decir, estar en contacto con la familia y el centro educativo, con el resto de profesionales sanitarios que estén tratando al paciente y poner en contacto a las familias con asociaciones e informar de las ayudas de las que puedan beneficiarse.

## CONCLUSIONES

1. La visión es un elemento esencial en el desarrollo cognitivo, lingüístico y motor de las personas, por lo que la deprivación visual puede causar alteraciones a largo plazo que acabarán afectando a la participación y el desarrollo social y económico de estas personas.
2. El acceso a los servicios de salud visual y salud en general, condicionarán en gran medida la severidad de la discapacidad y el desarrollo visual en los niños y niñas.
3. La discapacidad visual en la infancia tiene unas causas muy heterogéneas y su prevalencia variará de unos países a otros. Las principales causas de discapacidad visual infantil son los errores de refracción no corregidos, las cataratas congénitas, la ROP, la CVI, el albinismo y el nistagmus. Muchas de estas causas son evitables o tratables con intervenciones de bajo coste.
4. La rehabilitación visual en la infancia es primordial para mejorar el desempeño de los niños y niñas con discapacidad visual, pero es necesaria más investigación y de mayor calidad para poder, realmente, satisfacer sus necesidades con éxito.



## BIBLIOGRAGÍA

- (1) <https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/blindness-and-visual-impairment> [Visitada el 17 mayo 2023]
- (2) The Lancet Global Health Commission on Global Eye Health: vision beyond 2020
- (3) Ozen Tunay Z, Ustunyurt Z, Idil A. Causes of severe visual impairment in infants and methods of management. *Eye (Lond)*. 2021 Apr;35(4):1191-1197.
- (4) M.C. Garzón-Rodríguez Reyes-Figueroa LS, Velandia-Rodríguez LÁ, Méndez-Ruiz OD, Gómez-Rodríguez MA, Esguerra-Ochoa LT, García-Lozada D. Causes of low vision in children: A systematic review. *ARCH. SOC. ESP. OFTALMOL*. 2023;98(2):83–97.
- (5) Jaramillo- Cerezo A, Torres-Yepes V, Franco-Sánchez I, Llano-Naranjo Y, Arias-Urbe J, Suárez-Escudero JC.. Etiología y consideraciones en salud de la discapacidad visual en la primera infancia: revisión del tema. *Rev. Mex. Oftalmol*. 2022; 96(1).
- (6) Siu CR, Murphy KM. The development of human visual cortex and clinical implications. *Eye and Brain*. 2018; 10: 25-36.
- (7) Grzybowski A, Kanclerz P, Tsubota K, Lanca C, Saw SM.. A review on the epidemiology of myopia in school children worldwide. *BMC Ophthalmol*. 2020 Jan 14;20(1):27.
- (8) Hashemi H, Fotouhi A, Yekta A, Pakzad R, Ostadimoghaddam H, Khabazkhoob M. Global and regional estimates of prevalence of refractive errors: Systematic review and meta-analysis. *J Curr Ophthalmol*. 2017 Sep 27;30(1):3-22.
- (9) Park SH. Current Management of Childhood Amblyopia. *Korean J Ophthalmol*. 2019 Dec;33(6):557-568.
- (10) Bullimore MA, Ritchey ER, Shah S, Leveziel N, Bourne RRA, Flitcroft DI. The Risks and Benefits of Myopia Control. *Ophthalmology*. 2021 Nov;128(11):1561-1579.
- (11) Leung MP Thompson B, Black J, Dai S, Alsweller JM. The effects of preterm birth on visual development. *Clin Exp Optom*. 2018 Jan;101(1):4-12.
- (12) Kim SJ, Port AD, Swan R, Campbell JP, Chan RVP, Chiang MF. Retinopathy of prematurity: a review of risk factors and their clinical significance. *Surv Ophthalmol*. 2018 Sep-Oct;63(5):618-637.
- (13) Chiang MF, Quinn GE, Fielder AR, Ostmo SR, Paul Chan RV, Berrocal A, Binenbaum G, Blair M, Peter Campbell J, Capone A Jr, Chen Y, Dai S, Ells A, Fleck BW, Good WV, Elizabeth Hartnett M, Holmstrom G, Kusaka S, Kychenthal A, Lepore D, Lorenz B, Martinez-Castellanos MA, Özdek Ş, Ademola-Popoola D, Reynolds JD, Shah PK, Shapiro M, Stahl A, Toth C, Vinekar A, Visser L, Wallace DK, Wu WC, Zhao P, Zin AI. International Classification of Retinopathy of Prematurity, Third Edition. *Ophthalmology*. 2021 Oct;128(10):e51-e68.
- (14) Dammann O, Hartnett ME, Stahl A. Retinopathy of prematurity. *Dev Med Child Neurol*. 2023 May;65(5):625-631.
- (15) Fierson WM; AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS Section on Ophthalmology; AMERICAN ACADEMY OF OPHTHALMOLOGY; AMERICAN ASSOCIATION FOR PEDIATRIC OPHTHALMOLOGY AND STRABISMUS; AMERICAN ASSOCIATION OF CERTIFIED ORTHOPTISTS. Screening Examination of Premature Infants for Retinopathy of Prematurity. *Pediatrics*. 2018 Dec;142(6):e20183061.
- (16) Ingvaldsen SH, Morken ST, Austeng D, Dammann O.I. Visuopathy of prematurity: is retinopathy just the tip of the iceberg? *Pediatr Res*. 2022 Apr;91(5):1043-1048.
- (17) Lagrèze WA. Treatment of congenital and early childhood cataract. *Ophthalmologie*. 2021 Jul;118(Suppl 2):135-144. English.
- (18) Writing Committee for the Pediatric Eye Disease Investigator Group (PEDIG); Repka MX et al. Visual Acuity and Ophthalmic Outcomes in the Year After Cataract Surgery Among Children Younger Than 13 Years. *JAMA Ophthalmol*. 2019 Jul 1;137(7):817-824.
- (19) Philip SS, Dutton GN. Identifying and characterising cerebral visual impairment in

- children: a review. *Clin Exp Optom*. 2014 May;97(3):196-208.
- (20) Sakki HEA, Dale NJ, Sargemt J, Perez-Roche T, Bowman R.. Is there consensus in defining childhood cerebral visual impairment? A systematic review of terminology and definitions. *Br J Ophthalmol*. 2018 Apr;102(4):424-432.
- (21) Mohapatra M, Rath S, Agarwal P, Singh A, Singh R, Sutar S, Sahu A, Maan V, Ganesh S.. Cerebral visual impairment in children: Multicentric study determining the causes, associated neurological and ocular findings, and risk factors for severe vision impairment. *Indian J Ophthalmol*. 2022 Dec;70(12):4410-4415.
- (22) Kran BS, Lawrence L, Mayer DL, Heidary G.. Cerebral/Cortical Visual Impairment: A Need to Reassess Current Definitions of Visual Impairment and Blindness. *Semin Pediatr Neurol*. 2019 Oct;31:25-29.
- (23) Delay A, Rice M, Bush E, Harpster K. Interventions for children with cerebral visual impairment: A scoping review. *Dev Med Child Neurol*. 2023 Apr;65(4):469-478.
- (24) Thomas MG, Zippin J, Brooks BP. Oculocutaneous Albinism and Ocular Albinism Overview. 2023 Apr 13. In: Adam MP, Mirzaa GM, Pagon RA, et al., editors. *GeneReviews*® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2023.
- (25) Neveu MM, Padhy SK, Ramamurthy S, Takkar B, Jalali S, Cp D, Padhi TR, Robson AG. Ophthalmological Manifestations of Oculocutaneous and Ocular Albinism: Current Perspectives. *Clin Ophthalmol*. 2022 May 24;16:1569-1587.
- (26) A. Dorado, A. Muñoz, P. Tejada. Aproximación diagnóstica en nistagmus en edad pediátrica. *Acta Estrabológica*. 2018; 47(2): 151-176
- (27) Rupinder K. Sekhon;Franklyn Rocha Cabrero;Jonathon P.Deibel. *Nystagmus Types*. Stat Pearls Publishing; 2023.
- (28) Kates MM,Beal CJ. Nystagmus.*JAMA*.2021;325(8):798
- (29) Jackson ML, Virgili G, Shepherd JD, Di Nome MA, Fletcher DC, Kaleem MA, Lam LA, Lawrence LM, Sunness JS, Riddering AT; American Academy of Ophthalmology Preferred Practice Pattern Vision Rehabilitation Committee. Vision Rehabilitation Preferred Practice Pattern®. *Ophthalmology*. 2023 Mar;130(3):P271-P335.
- (30) Dhillon, H.K., Ichhpujani, P. & Muralidharan, S. Visual Rehabilitation for Children with Vision Impairment. *SN Compr. Clin. Med*.2022 4, 137
- (31) 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 Nov;92(7):689-96.
- (32) Morelli F, Aprile G, Cappagli G, Luparia A, Decortes F, Gori M, Signorini S. A Multidimensional, Multisensory and Comprehensive Rehabilitation Intervention to Improve Spatial Functioning in the Visually Impaired Child: A Community Case Study. *Front Neurosci*. 2020 Jul 24;14:768.
- (33) Fazzi E, Micheletti S, Calza S, Merabet L, Rossi A, Galli J; Early Visual Intervention Study Group. Early visual training and environmental adaptation for infants with visual impairment. *Dev Med Child Neurol*. 2021 Oct;63(10):1180-1193
- (34) Bosquet, S, Piñero, D. Terepia visual dicóptica para la ambliopía en niños: revisión bibliográfica. *Gaceta de Optometría y Óptica Oftálmica*. 2019, 543: 40-45
- (35) Barker L, Thomas R, Rubin G, Dahlmann-Noor A. Optical reading aids for children and young people with low vision. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015 Mar 4;2015(3):CD010987.
- (36) Thomas R, Barker L, Rubin G, Dahlmann-Noor A. Assistive technology for children and young people with low vision. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015 Jun 18;(6):CD011350.
- (37) <https://www.apple.com/es/accessibility/> [Visitada el 10 de junio de 2023]
- (38) Gothwal VK, Thomas R, Crossland M, Bharani S, Sharma S, Unwin H, Xing W, Khabra K, Dahlmann-Noor A. Randomized Trial of Tablet Computers for Education and Learning in Children and Young People with Low Vision. *Optom Vis Sci*. 2018 Sep;95(9):873-882.

## ANEXO 1: ABREVIATURAS

- AV: agudeza visual
- CCTV: circuito cerrado de televisión
- CV: campo visual
- CVI: cerebral visual impairment
- DMAE: degeneración macular asociada a la edad
- OMS: organización mundial de la salud
- ROP: retinopatía del prematuro
- VEGF: vascular endothelial growth factor
- VOP: visuopathy of prematurity