

Tratamientos y terapias de rehabilitación visual en pacientes con retinosis pigmentaria. Revisión bibliográfica

Visual rehabilitation treatments and therapies in retinitis pigmentosa patients. A review

M. Sánchez Valera, I. Vilà Porsell, A. Rodríguez López, R. Alcubierre Bailac

Institut Clínic D'Oftalmologia (ICOF). Hospital Clínic de Barcelona. Barcelona.

Correspondencia:

Miriam Sánchez Valera

E-mail: msanchezv@clinic.cat

Resumen

La retinosis pigmentaria (RP) es la causa hereditaria de ceguera más común 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 se va afectando conforme avanza la enfermedad, y hoy en día no existe un tratamiento curativo. En esta revisión bibliográfica se repasan tanto los tratamientos y terapias existentes, basados en suplementos nutricionales, terapias génicas, con células madre e implantes retinianos, así como las ayudas ópticas y no ópticas y las técnicas de rehabilitación visual que se usan actualmente, donde se destacan aspectos psicológicos y sociales. En los últimos años se han hecho grandes avances en la investigación de nuevas terapias, pero se debe seguir investigando para mejorar más la calidad de vida de los pacientes y encontrar una cura a la enfermedad.

Palabras clave: Rehabilitación visual. Retinosis pigmentaria. Ayudas ópticas. Ayudas no ópticas.

Resum

La retinosis pigmentària és la causa hereditària de ceguesa més freqüent en persones d'entre 20 i 60 anys, presentant-se en la majoria dels casos amb ceguesa nocturna i pèrdua progressiva de la visió perifèrica. L'agudeza visual es veu afectada a mesura que avança la malaltia i encara no hi ha cap tractament curatiu. Aquesta revisió bibliogràfica avalua tant els tractaments i teràpies existents, basats en suplementos nutricionals, teràpies gèniques, cèl·lules mare i implants de retina, així com ajudes òptiques i no òptiques i les tècniques de rehabilitació visual que s'utilitzen actualment, destacant aspectes psicològics i socials. En els darrers anys s'ha avançat molt en la recerca de noves teràpies, però cal fer més recerca per millorar encara més la qualitat de vida dels pacients i trobar una cura per a la malaltia.

Paraules clau: Rehabilitació visual. Retinosis pigmentària. Ajudes òptiques. Ajudes no òptiques.

Abstract

Retinitis pigmentosa (RP) is the most common hereditary cause of blindness in people between 20 and 60 years of age, presenting in most cases with night blindness and progressive peripheral vision loss. Visual acuity is affected as the disease progresses, and there is no curative treatment yet. This bibliographic review assesses both the existing treatments and therapies, based on nutritional supplements, gene therapies, stem cells and retinal implants, as well as optical and non-optical aids and the vision rehabilitation techniques that are currently used, highlighting psychological and social aspects. In the last years, great progress has been made in the research of new therapies, but more research must be done to further improve the quality of life of patients and find a cure for the disease.

Key words: Vision Rehabilitation. Retinitis pigmentosa. Optical aids. Non-optical aids.

Introducción

La retinosis pigmentaria (RP) es una distrofia incluida dentro de los trastornos hereditarios de la retina, que se caracteriza por la muerte progresiva de los fotorreceptores por apoptosis, afectando inicialmente a los bastones, y conforme va avanzando la enfermedad también a los conos, y la alteración del epitelio pigmentario de la retina (EPR). Representa la causa hereditaria más común de ceguera en personas de 20 a 60 años^{1,2}, afectando aproximadamente a 1 de cada 4.000 individuos^{3,4}.

El primer síntoma suele ser la nictalopía o ceguera nocturna, seguido de pérdida progresiva de visión periférica. La agudeza visual (AV) acostumbra a ser normal hasta estadios tardíos de la enfermedad, cuando se desarrolla visión en túnel por constricción del campo visual (CV)^{1,3}.

En la exploración del fondo de ojo (FO) los hallazgos típicos que se suelen observar son discos ópticos pálidos, vasos retinianos atenuados, moteado del EPR y degeneración retiniana (Figura 1). Esta última inicialmente ocurre en la región periférica media del FO, mostrando cambios de pigmentación en forma de espículas óseas⁴. Estos hallazgos pueden ser muy variables debido a las diferentes mutaciones en un mismo gen^{4,5}.

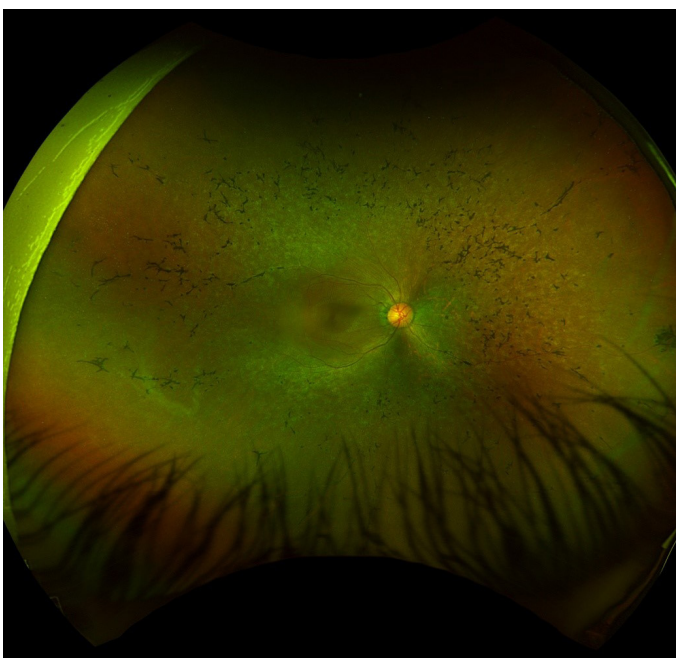


Figura 1. Imagen de campo amplio de fondo de ojo que muestra la apariencia clásica de la retinosis pigmentaria.

El diagnóstico de la RP se puede realizar mediante el examen oftalmológico pero debe ser confirmado con pruebas electrofisiológicas y es recomendable realizar un test genético, que ayudará a determinar el modo de herencia y el riesgo familiar.

Actualmente no existe una cura conocida para la RP, aunque se han realizado investigaciones mediante suplementos dietéticos, terapia génica, terapia con células madre e implantes retinianos y prótesis de retina^{3,5}. También se ha estudiado el uso del ácido valproico, factor neurotrófico ciliar humano (FNCH), y la estimulación eléctrica transcorneal⁴.

La rehabilitación visual (RV) es de vital importancia como tratamiento adicional para mejorar la calidad de vida del paciente con RP. Consiste tanto en la adaptación de ayudas ópticas, como en el entrenamiento de movilidad y orientación en tareas de la vida diaria y el entrenamiento de conductas adaptativas a la nueva situación. Todos estos recursos para mejorar las habilidades y las necesidades del paciente formarán parte del programa de RV, que implica un trabajo multidisciplinar para dar un mejor soporte al paciente³.

El objetivo de este trabajo es determinar cuáles son los tratamientos y terapias 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.

Material y método

Se ha realizado una búsqueda bibliográfica mediante la plataforma PUBMED-MedLine, Google Scholar y libros médicos.

Las palabras clave utilizadas han sido *"Retinitis Pigmentosa"*, *"Optical Aids"*, *"Visual rehabilitation"*, *"Low vision"*, *"Treatment"* y *"Visual aids"*, todos ellos solos o combinados mediante el operador booleano *"AND"*. Se ha restringido la búsqueda a los artículos escritos en castellano o inglés, y aplicados a la especie humana, publicados en los últimos 10 años, para obtener información más actualizada (Figura 2).

Para realizar la selección final de los artículos se emplearon los siguientes criterios:

- Inclusión:
 - Relacionados con la retinosis pigmentaria, su diagnóstico, tratamiento y asociado con técnicas de rehabilitación visual y calidad de vida.

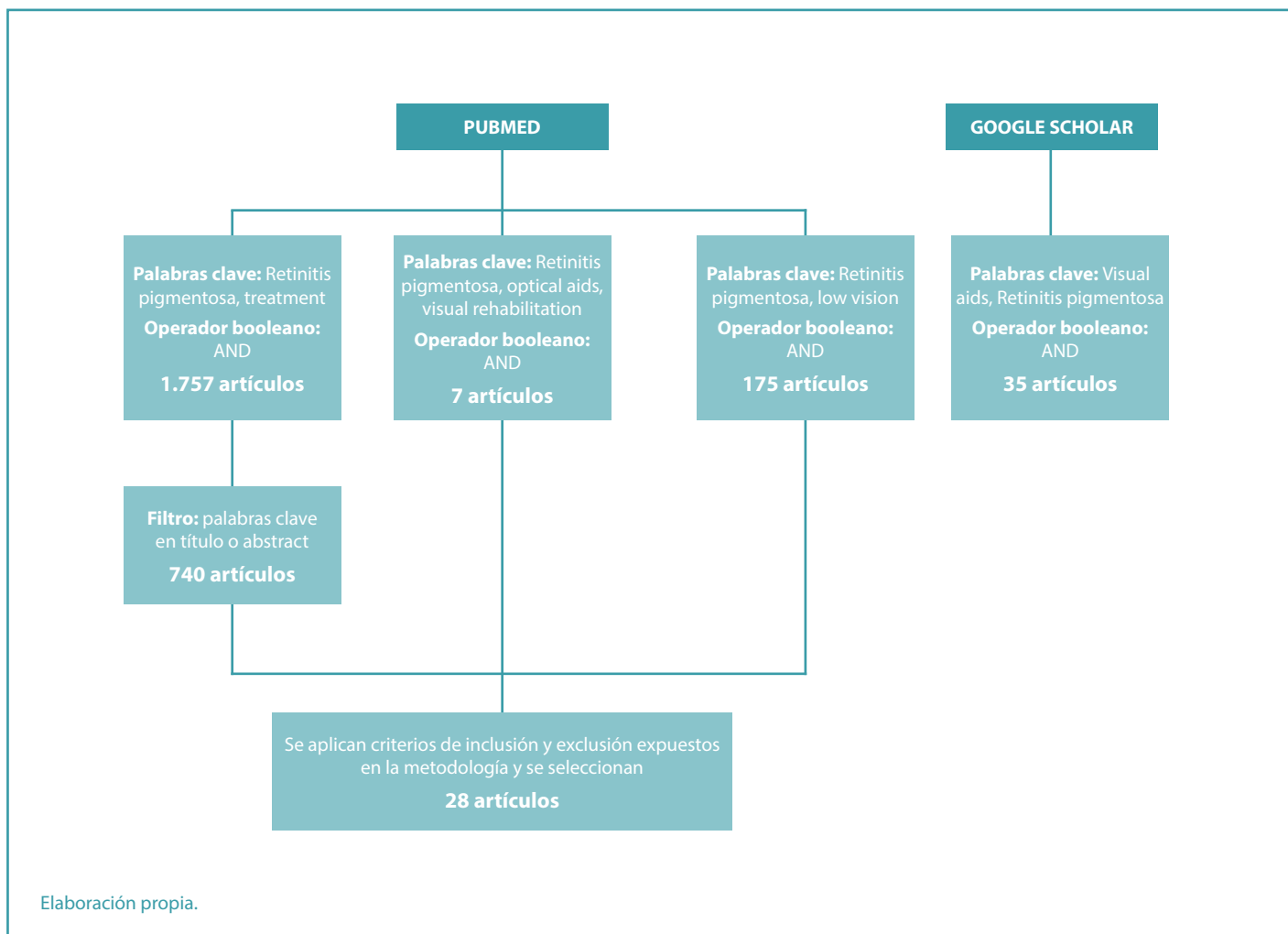


Figura 2. Diagrama de flujo selección artículos.

- Se ajustan a la información necesaria para la realización de este trabajo
- Exclusión:
 - Idioma diferente al castellano o el inglés
 - Duplicados tras la búsqueda con las palabras clave seleccionadas
 - Estudios comparativos entre diferentes etnias
 - Imposibilidad de acceder al texto completo
 - Cualquiera que no cumpla criterios de inclusión

Además, se incluye un libro de ayuda a la rehabilitación visual, y la Guía de Práctica Clínica para las Distrofias Hereditarias de Retina.

Resultados

Los hallazgos obtenidos en los artículos revisados confirman que, actualmente, no existe tratamiento para curar ni revertir las consecuencias de la RP. No obstante, existen tratamientos o terapias para que su avance sea lo más lento posible¹⁻⁸.

La Tabla 1 muestra los datos obtenidos en relación al tratamiento o terapia que analiza cada estudio, la metodología utilizada y las conclusiones a las que se llega por cada artículo analizado.

Tabla 1. Revisión de artículos que analizan tratamientos aplicados a la retinosis pigmentaria.

Estudio	Tratamiento o terapia analizada	Metodología	Conclusión
Fahim A (2018). <i>Retinitis pigmentosa: recent advances and future directions in diagnosis and management</i> ³	Suplementos nutricionales Terapia génica y celular Implantes de retina	Revisión bibliográfica de 58 artículos	<ul style="list-style-type: none"> — Progresión más lenta en la disfunción de conos en ERG con vitamina A — No se encuentra mejora en la función visual con el DHA — El uso de luteína parece disminuir el ritmo de pérdida de sensibilidad y mejora la densidad del pigmento macular — La terapia génica y celular son líneas de investigación abiertas para mejorar la RP — Los implantes de retina pueden ser una opción en fases terminales de RP
Wang AL, et al. (2019). <i>Retinitis pigmentosa: review of current treatment. International ophthalmology clinics</i> ⁴	Suplementos nutricionales Terapia génica y celular FNCH EET Implantes de retina	Revisión bibliográfica de 99 artículos	<ul style="list-style-type: none"> — Progresión más lenta en la disfunción de conos en ERG con vitamina A — No se encuentra mejora en la función visual con el DHA — El uso de luteína parece disminuir el ritmo de pérdida de sensibilidad y mejora la densidad del pigmento macular — No se encuentran resultados seguros con el uso del ácido valproico en pacientes con RP — La terapia génica y celular son líneas de investigación abiertas para mejorar la RP — El FNCH ralentiza la degeneración retiniana en múltiples modelos animales. En humanos menor reducción CV a los 42 meses pero no diferencias en CV, AV ni OCT a los 60 meses — La EET mejora la adaptación a la luz en amplitudes de onda B, pero no hay diferencias respecto al CV — El implante de retina Alpha-IMS logra mejoras en actividades cotidianas, movilidad, percepción de luz y reconocimiento de objetos. En desarrollo el implante de retina IRIS II
Parmeggiani F, et al. (2011). <i>Clinical and rehabilitative management of retinitis pigmentosa: up-to-date</i> ⁶	Rehabilitación visual Aspectos psicológicos y sociales	Revisión bibliográfica de 130 artículos	<ul style="list-style-type: none"> — Se necesitan servicios de RV formados por equipo multidisciplinar — La terapia psicológica dentro de la RV se considera fundamental
Linares Guerra M, et al. (2011). Retinosis pigmentaria en baja visión ²	Rehabilitación visual Ayudas para BV	Estudio descriptivo con 27 pacientes con RP y BV	<ul style="list-style-type: none"> — La RV es una herramienta muy importante de mejora en pacientes con BV — La ayuda óptica más utilizada en pacientes con RP fue el microscopio, la no óptica, iluminación y filtros. Microscopio y lupas manuales mayor motivación y mejora AV. La iluminación directa y filtros mejoran el rendimiento de lectura, fotofobia y deslumbramiento. Atriles para control postural
Zhang Q (2016). <i>Retinitis pigmentosa: progress and perspective</i> ⁷	Terapia génica y celular Implantes de retina	Revisión bibliográfica de 107 artículos	<ul style="list-style-type: none"> — La terapia génica no puede frenar la progresión de la degeneración retiniana, pero puede mejorar sus funciones visuales — La terapia celular parece mejorar la calidad visual a los 3 meses del tratamiento, pero pierde efecto a los 12 meses — La terapia génica y celular son líneas de investigación abiertas para mejorar la RP
Schwartz SG, et al. (2020). <i>Vitamin A and fish oils for preventing the progression of retinitis pigmentosa</i> ⁸	Suplementos nutricionales	Revisión bibliográfica	<ul style="list-style-type: none"> — No se encuentra mejora en la función visual con el DHA

Tabla 1. Revisión de artículos que analizan tratamientos aplicados a la retinosis pigmentaria (continuación).

Estudio	Tratamiento o terapia analizada	Metodología	Conclusión
Limoli PG, et al. (2020). <i>Antioxidant and Biological Properties of Mesenchymal Cells Used for Therapy in Retinitis Pigmentosa</i> ⁹	Terapia génica y terapia celular	Revisión bibliográfica de 214 artículos	<ul style="list-style-type: none"> — Las terapias celulares basadas en células mesenquimales logran una prolongación de la vida del cono y del bastón — La terapia génica y celular son líneas de investigación abiertas para mejorar la RP
Gawęcki M (2020). <i>Laser treatment in retinitis pigmentosa-a review</i> ¹⁰	Tratamiento láser	Revisión bibliográfica de 55 artículos	<ul style="list-style-type: none"> — El tratamiento láser en forma de luz pulsada subumbral podría favorecer la RP, pero no hay resultados concluyentes
Markowitz M, et al. (2018). <i>Rehabilitation of lost functional vision with the Argus II retinal prosthesis</i> ¹¹	Implantes de retina	Revisión bibliográfica y experiencia propia	<ul style="list-style-type: none"> — Las imágenes recibidas con el implante Argus II se describen como “algo pixeladas” y compuestas por puntos de luz
Gekeler K, et al. (2018). <i>Implantation, removal and replacement of subretinal electronic implants for restoration of vision in patients with retinitis pigmentosa</i> ¹²	Implantes de retina	Revisión bibliográfica de 40 artículos	<ul style="list-style-type: none"> — El implante Alpha-AMS, nueva generación del Alpha-IMS, proporciona un tiempo útil de vida del implante superior y leve mejora de la función visual
Coco Martín MB, et al. (2015). <i>Manual de baja visión y rehabilitación visual</i> ¹³	Rehabilitación visual Aspectos psicológicos y sociales Ayudas para baja visión	Libro de ayuda a la rehabilitación visual	<ul style="list-style-type: none"> — Se necesitan servicios de RV formados por equipo multidisciplinar — El éxito de los programas de RV se verá condicionado por el trabajo en equipo abarcando diferentes variables para mejorar el resultado final — La terapia psicológica dentro de la RV se considera fundamental — El uso de ayudas para BV puede facilitar las actividades de la vida diaria del paciente — Existen varios tipos de ayudas: telescopios para visión lejana, lentes convergentes, microscopios, lupas manuales y con soportes, y telemicroscopios para distancias más próximas. Ayudas electrónicas, filtros de absorción selectiva
Senthil MP, et al. (2017). <i>Seeing through their eyes: lived experiences of people with retinitis pigmentosa</i> ¹⁴	Aspectos psicológicos y sociales	Estudio de investigación cualitativa a través de entrevistas	<ul style="list-style-type: none"> — Existe una limitación en la participación social en las personas que padecen BV — La terapia psicológica dentro de la RV se considera fundamental — Se encuentra una limitación en la actividad y bienestar emocional en pacientes con RP
Latham K, et al. (2015) <i>Emotional health of people with visual impairment caused by retinitis pigmentosa</i> ¹⁵	Aspectos psicológicos y sociales	Estudio transversal	<ul style="list-style-type: none"> — Las principales dificultades emocionales asociadas a la vida diaria en pacientes con RP son comunicar la pérdida visual a otras personas y lidiar con sentimientos de frustración, ansiedad y estrés — Los pacientes que usan ayudas de movilidad y/o son de género femenino se asocian a una peor salud emocional
Chaumet-Riffaud AE, et al. (2017). <i>Impact of retinitis pigmentosa on quality of life, mental health, and employment among young adults</i> ¹⁶	Aspectos psicológicos y sociales	Estudio transversal	<ul style="list-style-type: none"> — Se encuentra correlación entre los valores de calidad de vida y campo visual residual, y estados de ansiedad elevados en jóvenes adultos con RP. El número de casos no aumenta con el nivel de discapacidad
Latham K, et al. (2017). <i>Relative difficulties of daily living tasks with retinitis pigmentosa</i> ¹⁷	Aspectos psicológicos y sociales	Estudio prospectivo	<ul style="list-style-type: none"> — Estudian la dificultad para realizar actividades de la vida diaria, destacando la orientación en interiores y exteriores, así como evitar obstáculos periféricos al aire libre
Lange R, et al. (2021). <i>Vision-related quality of life in adults with severe peripheral vision loss: a qualitative interview study</i> ¹⁸	Aspectos psicológicos y sociales	Estudio prospectivo	<ul style="list-style-type: none"> — Entrevistas cualitativas a pacientes con RP o glaucoma, con pérdida de campo visual severa

Tabla 1. Revisión de artículos que analizan tratamientos aplicados a la retinosis pigmentaria (*continuación*).

Estudio	Tratamiento o terapia analizada	Metodología	Conclusión
Bittner AK, et al. (2011). <i>Vision test variability in retinitis pigmentosa and psychosocial factors</i> ¹⁹	Aspectos psicológicos y sociales	Estudio prospectivo	— Examinaron la relación entre variaciones de AV, sensibilidad al contraste o CV en pacientes con RP. La mayor variabilidad de resultados en AV y CV se deben a la gravedad de la RP
Cedrún-Sánchez JE, et al. (2016). <i>Visual discrimination increase by yellow filters in retinitis pigmentosa</i> ²⁰	Ayudas para baja visión	Estudio observacional prospectivo analítico transversal	— Determinaron que los filtros aumentan la capacidad de discriminación visual en condiciones de baja iluminación, mejorando la calidad visual
Ikeda Y, et al. (2015). <i>Development and evaluation of a visual aid using see-through display for patients with retinitis pigmentosa</i> ²¹	Ayudas para baja visión	Estudio prospectivo	— Desarrollan un dispositivo con pantalla transparente como dispositivo de visualización para abordar problemas de movilidad por ceguera nocturna en RP, que mejora la calidad visual en lugares oscuros
Ikeda Y, et al. (2019). <i>Night-vision aid using see-through display for patients with retinitis pigmentosa</i> ²²	Ayudas para baja visión	Estudio prospectivo	— Se desarrolla otra gafa para movilidad en visión nocturna con pantalla transparente y cámara de alta sensibilidad
Angelopoulos A, et al. (2019). <i>Enhanced Depth Navigation Through Augmented Reality Depth Mapping in Patients with Low Vision</i> ²³	Ayudas para baja visión	Estudio prospectivo	— Estudiaron ayudas de realidad aumentada para pacientes con RP y encontraron una buena eficacia en su uso
Gopalakrishnan S. et al. (2020). <i>Use of augmented reality technology for improving visual acuity of individuals with low vision</i> ²⁴	Ayudas para baja visión	Estudio prospectivo	— Estudiaron ayudas de realidad aumentada para pacientes con RP y encontraron una buena eficacia en su uso
AlSaqr AM, et al. (2017). <i>A new measure for the assessment of visual awareness in individuals with tunnel vision</i> ²⁵	Técnicas de rehabilitación visual	Estudio prospectivo	— Desarrollaron un test clínico, "Evaluación de la consciencia visual", para medir la detección de objetos periféricos y determinaron que el test mejoraba la ubicación del objeto, y se podría utilizar como herramienta de RV
Ivanov I, et al. (2016). <i>Eye movement training and suggested gaze strategies in tunnel vision-a randomized and controlled pilot study</i> ²⁶	Técnicas de rehabilitación visual	Estudio prospectivo	— Estudiaron cómo mejorar la movilidad y el CV dinámico en pacientes con restricción del CV, mediante un entrenamiento de movimiento sacádico exploratorio compensatorio, que resultó en fijaciones más cortas, mejorando significativamente la velocidad de caminar
Finger RP, et al. (2016). <i>Developing a very low vision orientation and mobility test battery (O&M-VLV)</i> ²⁷	Técnicas de rehabilitación visual	Estudio prospectivo	— Evaluaron tareas que implicaban orientación, y elaboraron el test O&M-VLV (Very Low Vision Orientation & Mobility) diseñado para realizar tareas en espacios interiores, y construyeron un protocolo útil para evaluaciones en orientación beneficiosas en terapias de rehabilitación

AV: agudeza visual; BV: baja visión; CV: campo visual; DHA: ácido docosahexaenoico; EET: estimulación eléctrica transcorneal; ERG: electroretinograma; FNCH: factor neurotrófico ciliar humano; OCT: tomografía de coherencia óptica; RP: retinosis pigmentaria; RV: rehabilitación visual.

Discusión

Acerca de los distintos tratamientos y terapias, la revisión realizada permite observar que las diferentes opciones están lejos de conseguir curar la enfermedad.

Aunque no se han encontrado estudios concluyentes de mejoría de la enfermedad con suplementación nutricional, sí que se ha demostrado que la vitamina A y luteína en las dosis recomendadas, son seguras para pacientes con RP; se pretende con su prescripción que la tasa de progresión de la enfermedad sea más lenta, según el *Grupo de trabajo de la Guía de Práctica Clínica para las Distrofias Hereditarias de Retina*¹, y las distintas revisiones realizadas²⁻⁹.

Sin embargo, el uso de ácido valproico, anticonvulsivo utilizado en pacientes con RP, no se recomienda como seguro para su uso según la bibliografía y los ensayos clínicos realizados⁴.

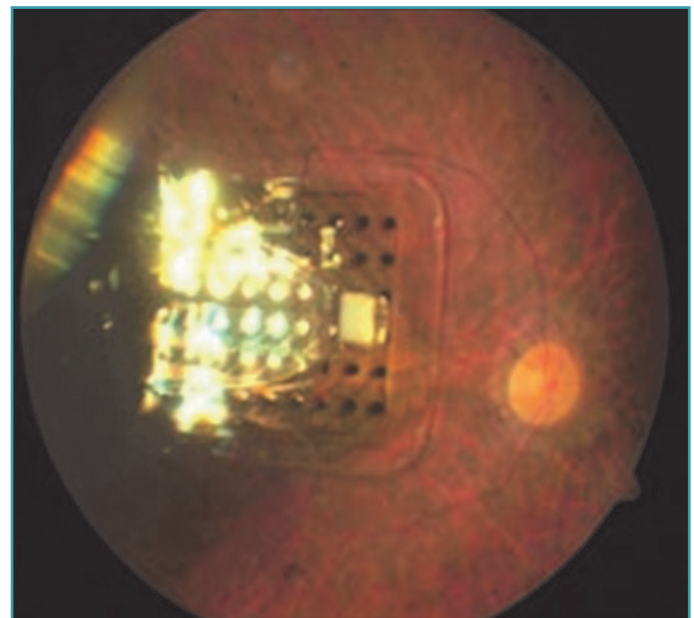
Respecto a la terapia génica y celular, estrategias para restaurar la función retiniana, la mayoría de trabajos coinciden en que ambas parecen funcionar, mejorando las funciones visuales del paciente, y aunque no puedan frenar la progresión de la enfermedad, siguen siendo líneas de investigación activas^{3,4,7,9}. Por tanto debería seguir siendo objeto de investigación para resultados más concluyentes.

Wang AL, *et al.*⁴ defienden que el uso de FNCH ralentiza la degeneración retiniana en varios modelos animales, pero no se ha demostrado que así sea en humanos. Serían necesarios más estudios profundizando sobre el tema.

Tampoco se han encontrado resultados concluyentes para el uso del tratamiento láser en la RP. Aunque no es la primera línea de investigación para esta enfermedad, Gawęcki¹³ mantiene que la línea experimental mediante luz pulsada subumbral se debería seguir investigando.

La visión artificial basada en prótesis de retina (Figura 3) puede ser una opción de tratamiento en etapas terminales de RP^{3,11}. Actualmente, los dos dispositivos aprobados o en desarrollo son el ARGUS II prótesis de retina (AIIPR), dispositivo retiniano con electrodos ubicados en la capa de células ganglionares de la retina, y el implante Alpha-IMS, dispositivo subretiniano con electrodos entre la retina y el EPR. Los estudios analizados parecen proporcionar mejoras en actividades de la vida diaria, movilidad, percepción de luz y reconocimiento de objetos⁴.

Markowitz M, *et al.*¹¹ concluyen que el uso de Argus II es beneficioso para los pacientes, iniciando en que es imprescindible la RV tras el implante para conseguir mejores resultados.



Con autorización de Editorial Médica Panamericana.

Figura 3. Imagen de una retina con un implante electrónico Argus II¹³.

Respecto a la RV, todos los autores que se han analizado en este trabajo coinciden en la importancia de tratar al paciente desde una visión multidisciplinar en la RV, incorporando varios profesionales en el proceso rehabilitador para obtener mejores resultados^{3,6,13}.

Las condiciones psicológicas y sociales del paciente son aspectos importantes para obtener un buen resultado en la rehabilitación. 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. La pérdida de visión también puede afectar negativamente al estado emocional y afectivo de la persona con baja visión, aumentando el riesgo de sufrir depresión o ansiedad^{6,13,14}.

Los estudios coinciden en que un buen estado psicológico va a permitir una mejor recuperación y rehabilitación. Los estados depresivos o ansiosos derivados de la enfermedad pueden provocar peores resultados en AV, CV y mayores limitaciones en actividades de la vida diaria, según el estudio publicado por Bittner¹⁹. Según Chaumet-Riffaud¹⁶ hay correlación entre un menor CV residual con una peor calidad de vida. Por tanto, podríamos decir que ambos factores están directamente relacionados.

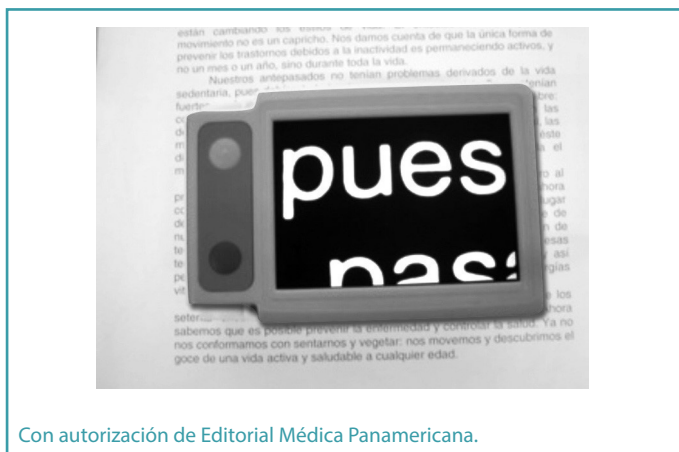
El uso de ayudas para baja visión puede facilitar las actividades de la vida diaria del paciente. Existen varios tipos de ayudas: por un

lado, ayudas ópticas como telescopios para visión lejana, lentes convergentes, microscopios, lupas manuales y con soportes y tele-microscopios para distancias más próximas. Por otro lado, también pueden ser útiles los 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. Dentro de estos sistemas de magnificación encontramos la lupa televisión, también conocida como circuito cerrado de televisión (CCTV, Figura 4), lectores de televisión, revisores de pantalla, lupas electrónicas (Figura 5), dispositivos electrónicos de montaje en cabeza, ampliadores de pantalla, o libros hablados digitales¹³.



Con autorización de Editorial Médica Panamericana.

Figura 4. Lupa televisión portátil conectada a un monitor¹³.



Con autorización de Editorial Médica Panamericana.

Figura 5. Lupa electrónica¹³.

Otros de los recursos descritos como ayudas visuales son los filtros de absorción selectiva, que pueden modificar la distribución espectral de la luz, bloqueando en mayor o menor medida las diferentes longitudes de onda del espectro de la radiación óptica que incide sobre el ojo¹³.

Linares Guerra² concluye que la ayuda óptica más aceptada y utilizada por pacientes con RP es el microscopio, seguido de las ayudas no ópticas, la iluminación y los filtros. También hay buena aceptación en el uso de filtros selectivos y lupas. Cedrún-Sánchez²⁰ encuentra que los filtros selectivos, en particular los de absorción de longitud de onda corta, aumentan la capacidad de discriminación visual.

Ayudas visuales basadas en tecnologías más avanzadas siguen saliendo al mercado, como por ejemplo los dispositivos de visualización transparente que investiga Ikeda^{21,22}, 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 los trabajos de Angelopoulos²³ y Gopalakrishnan²⁴.

Además del uso de ayudas visuales, los pacientes con RP pueden emplear técnicas de rehabilitación visual para mejorar habilidades en tareas de visión cercana, lejana o movilidad por la pérdida de CV que presentan¹³.

AlSaqr²⁵ propone el test de evaluación de la consciencia visual como herramienta para mejorar el campo de visión y localización de objetos, y el entrenamiento de los movimientos sacádicos, que parece ser beneficioso para mejorar la velocidad de caminar de los pacientes con RP.

Otro test desarrollado para mejorar la movilidad, es el O&M-VLV, por el grupo de Finger²⁷, recomendado para restaurar la AV binocular, el CV y mejorar la movilidad.

A pesar de la diversidad de resultados obtenidos, en esta búsqueda bibliográfica se ha constatado un bajo número de artículos que se centren en rehabilitación visual, ayudas visuales y no visuales en pacientes con RP. La mayoría se centran en patologías como la degeneración macular asociada a la edad. Se necesita más investi-

gación en ayudas ópticas y no ópticas para determinar resultados más concluyentes en su uso en pacientes con RP.

Conclusión

La retinosis pigmentaria sigue siendo una enfermedad en estudio sin cura definitiva hasta la fecha. 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.

Según la evidencia hallada en este trabajo bibliográfico, se recomienda asistir a un profesional cualificado en rehabilitación visual, que esté acompañado de un equipo multidisciplinar que pueda acompañarnos tanto en la recuperación visual mediante ayudas ópticas y técnicas de rehabilitación visual, como en el proceso psicológico y social que nos puede derivar a limitaciones en esta enfermedad.

Según las características y necesidades del paciente, se puede adaptar una ayuda u otra, aunque las más útiles y/o utilizadas según la bibliografía analizada serían la lupa manual y el microscopio, siendo de fácil utilización y adaptación para pacientes con BV por RP. También los filtros selectivos, en especial los de longitud de onda corta, y una buena iluminación son buenas opciones como ayudas no visuales.

En casos de cegueras más avanzadas, se puede recurrir a dispositivos de visualización avanzados para mejorar problemas de movilidad por ceguera nocturna. Parecen obtener buenos resultados, pero aun se necesitan más estudios para mejorar la técnica y encontrar resultados más concluyentes, además de que es una ayuda de un precio elevado.

En el caso de RP en estadios 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 rehabilitación, aunque su desarrollo también está limitado por su coste económico.

En definitiva, la ayuda profesional y la guía por especialistas cualificados siempre va a ser necesaria para mejorar la calidad de vida de estos pacientes en todos sus ámbitos.

Bibliografía

1. Abinales MJ, Ayuso C, Casaroli RP, Coco RM, Díaz J, Español A. *Guía de Práctica Clínica para las Distrofias Hereditarias de Retina*. Guía Salud; 2017.
2. Linares Guerra M, Ramos Gómez EA, Rodríguez Maso S, Rosello Leyva A, Lázaro Izquierdo Y, Cuellar Álvarez R. Retinosis pigmentaria en baja visión. *Revista Cubana de Oftalmología*. 2011;24(2):279-86.
3. Fahim A. Retinitis pigmentosa: recent advances and future directions in diagnosis and management: Recent advances and future directions in diagnosis and management. *Curr Opin Pediatr* [Internet]. 2018;30(6):725-33.
4. Wang AL, Knight DK, Thanh-thao TV, Mehta MC. Retinitis pigmentosa: review of current treatment. *International ophthalmology clinics*. 2019;59(1):263-80.
5. Camacho ET, Melara LA, Villalobos MC, Wirkus S. Optimal control in the treatment of retinitis pigmentosa. *Bulletin of Mathematical Biology*. 2014;76(2):292-313.
6. Parmeggiani F, Sato G, De Nadai K, Romano MR, Binotto A, Costagliola C. Clinical and rehabilitative management of retinitis pigmentosa: up-to-date. *Current Genomics*. 2011;12(4):250-9.
7. Zhang Q. Retinitis pigmentosa: progress and perspective. *The Asia-Pacific Journal of Ophthalmology*. 2016;5(4):265-71.
8. Schwartz SG, Wang X, Chavis P, Kuriyan AE, Abariga SA. Vitamin A and fish oils for preventing the progression of retinitis pigmentosa. *Cochrane Database Syst Rev*. 2020 Jun 18;6(6): CD008428.
9. Limoli PG, Vingolo EM, Limoli C, Nebbioso M. Antioxidant and Biological Properties of Mesenchymal Cells Used for Therapy in Retinitis Pigmentosa. 2020;9(10):983.
10. Gawęcki M. Laser treatment in retinitis pigmentosa-a review. *Lasers in Medical Science*. 2020;35:1663-70.
11. Markowitz M, Rankin M, Mongy M, Patino BE, Manusow J, Devenyi RG, Markowitz SN. Rehabilitation of lost functional vision with the Argus II retinal prosthesis. *Canadian Journal of Ophthalmology*. 2018;53(1):14-22.
12. Gekeler K, Bartz-Schmidt KU, Sachs H, MacLaren RE, Stingl K, Zrenner E, Gekeler F. Implantation, removal and replacement of subretinal electronic implants for restoration of vision in patients with retinitis pigmentosa. *Current Opinion in Ophthalmology*. 2018;29(3):239-47.
13. Coco Martín MB, Herrera Medina J, Lázaro Yagüe JA, Cuadrado Asensio R. *Manual de baja visión y rehabilitación visual*. Ed Médica Panamericana. 2015.
14. Senthil MP, Khadka J, Pesudovs K. Seeing through their eyes: lived experiences of people with retinitis pigmentosa. *Eye*. 2017;31(5):741-8.
15. Latham K, Baranian M, Timmis M, Pardhan S. Emotional health of people with visual impairment caused by retinitis pigmentosa. *PLoS One*. 2015 Dec 29;10(12):e0145866.
16. Chaumet-Riffaud AE, Chaumet-Riffaud P, Cariou A, Devisme C, Audo I, Sahel JA, Mohand-Said S. Impact of retinitis pigmentosa on quality of life, mental health, and employment among young adults. *American Journal of Ophthalmology*. 2017;177:169-74.

17. Latham K, Baranian M, Timmis MA, Fisher A, Pardhan S. Relative difficulties of daily living tasks with retinitis pigmentosa. *Optometry and Vision Science*. 2017;94(3):317-28.
18. Lange R, Kumagai A, Weiss S, Zaffke KB, Day S, Wicker D, et al. 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.
19. Bittner AK, Ibrahim MA, Haythornthwaite JA, Diener-West M, Dagnelie G. Vision test variability in retinitis pigmentosa and psychosocial factors. *Optometry and vision science: official publication of the American Academy of Optometry*. 2011;88(12): 1496.
20. Cedrún-Sánchez JE, Chamorro E, Bonnin-Arias C, Aguirre-Vilacoro V, Castro JJ, Sánchez-Ramos C. Visual discrimination increase by yellow filters in retinitis pigmentosa. *Optometry and Vision Science*. 2016;93(12):1537-44.
21. Ikeda Y, Suzuki E, Kuramata T, Kozaki T, Koyama T, Kato Y, et al. Development and evaluation of a visual aid using see-through display for patients with retinitis pigmentosa. *Japanese journal of ophthalmology*. (2015);59(1):43-7.
22. Ikeda Y, Nakatake S, Funatsu J, Fujiwara K, Tachibana T, Murakami Y, et al. Night-vision aid using see-through display for patients with retinitis pigmentosa. *Japanese journal of ophthalmology*. 2019;63(2):181-5.
23. Angelopoulos AN, Ameri H, Mitra D, Humayun M. Enhanced Depth Navigation Through Augmented Reality Depth Mapping in Patients with Low Vision. *Scientific reports*. 2019;9(1):1-10.
24. Gopalakrishnan S, Suwalal SC, Bhaskaran G, Raman R. Use of augmented reality technology for improving visual acuity of individuals with low vision. *Indian Journal of Ophthalmology*. 2020;68(6):1136.
25. ALSaqr AM, Dickinson CM. A new measure for the assessment of visual awareness in individuals with tunnel vision. *Clinical and Experimental Optometry*. 2017;100(1):61-8.
26. Ivanov IV, Mackeben M, Vollmer A, Martus P, Nguyen NX, Trauzettel-Klosinski S. Eye movement training and suggested gaze strategies in tunnel vision-a randomized and controlled pilot study. *PLoS One*. 2016 Jun 28;11(6):e0157825.
27. Finger RP, Ayton LN, Deverell L, O'Hare F, McSweeney SC, Luu CD, Bentley SA. Developing a very low vision orientation and mobility test battery (O&M-VLV). *Optometry and Vision Science*. 2016;93(9):1127-36.