UNIVERSIDADE
DE SANTIAGO
DE COMPOSTELA

FACULTAD DE ÓPTICA Y OPTOMETRÍA

Trabajo de
fin de grao

Rehabilitación visual en Enfermedad de Stargardt

Andrea Rodríguez Villaverde

Grado en Óptica e Optometría

Año 2024

Tutor: Adrián Pérez Baladrón

Trabajo de Fin de Grado presentado en la Facultad de Óptica y Optometría de la Universidade de Santiago de Compostela para la obtención del Grao en Óptica y Optometría

Resumen

La enfermedad de Stargardt es una distrofia macular hereditaria que provoca una pérdida progresiva de la visión central. Este trabajo investiga la prevalencia, etiología, signos y síntomas y métodos de evaluación y rehabilitación para pacientes afectados. Se realizó una revisión bibliográfica para evaluar las técnicas de rehabilitación visual, incluyendo la fijación excéntrica, el uso de ayudas ópticas y no ópticas, además de la tiflotecnología. Los resultados indican que las técnicas de entrenamiento y las diversas ayudas mejoran significativamente la calidad de vida de los pacientes. Concluyendo en la importancia de una evaluación optométrica completa y un proceso de rehabilitación personalizado para el manejo efectivo de la enfermedad de Stargardt.

Número total de palabras: 9749

Índice

Resumen 2
Índice 3
Índice de Tablas 4
Índice de Ilustraciones 4
Glosario de acrónimos 5
Objetivos 6
Planificación 7
Introducción 8
Capítulo 1: Enfermedad de Stargardt 10
1.-Etiología y fisiopatología 10
2.-Descripción clínica 10
3.-Clasificación 13
3.1.- Edad de aparición 13
3.2.- Manifestaciones clínicas 14
Capítulo 2: Evaluación optométrica 15
1.-Historia clínica 15
2.-Agudeza visual 16
3.-Refracción objetiva y subjetiva 18
4.-Campo visual 20
5.- Visión del color, deslumbramientos y sensibilidad al contraste 22
Capítulo 3: Rehabilitación visual 23
1.- Fijación excéntrica 23
2.- Magnificación y ayudas ópticas 25
2.1.- Lupas 25
2.2.- Microscopios 27
2.3.- Telescopio 28
2.4.- Telemicroscopio 30
3.- Filtros terapéuticos 30
4.- Ayudas electrónicas y no ópticas 31
Conclusiones 34
Bibliografía 35

Índice de Tablas

Tabla 1: Clasificación de la discapacidad visual según la OMS 8
Tabla 2: Fórmulas para el cálculo de la adición 20
Tabla 3: Comparación características MP-3 y MAIA 21

Índice de Ilustraciones

Ilustración 1: Fases del proyecto 7
Ilustración 2: Distribución del total de personas afiliadas de la ONCE por tramos de edad9 9
Ilustración 3: Etapas de progresión de la atrofia macular 11
Ilustración 4: Fotografía del fondo de ojo con manchas retinianas 12
Ilustración 5: Preservación peripapilar 12
Ilustración 6: Subtipos de maculopatía en ojo de buey en Stargardt 13
Ilustración 7: Optotipos estandarizados con símbolos de Lea, HTOV, ETDRS y E volteada 16
Ilustración 8: Test de Visión Rudimentaria de Berkeley 17
Ilustración 9: Tabla del cálculo de la mínima diferencia apreciable 19
Ilustración 10: Locus retiniano preferencial antes y después del entrenamiento de la visión excéntrica 23
Ilustración 11: Aumento del tamaño relativo 25
Ilustración 12: Aumento relativo a la distancia 25
Ilustración 13: Lupa de mano a una distancia de trabajo adecuada 26
Ilustración 14: Lupa de pie con objeto situado a una distancia focal menor. 26
Ilustración 15: Microscopios monoculares 27
Ilustración 16: Microscopios binocular bifocal 27
Ilustración 17: Forma de embudo de los telescopios Galileo 29
Ilustración 18: Telescopio según soporte: Telescopio manual, Telescopio Galileo en posición central y Telescopio Galileo en posición superior 29
Ilustración 19: Curvas de transmitancia espectral de los filtros Corning CPF 31
Ilustración 20: Lupas electrónicas 32
Ilustración 21: Lupa televisión portátil 32
Ilustración 22: Tiposcopios 33

Glosario de acrónimos

- ONCE: Organización Nacional de Ciegos Españoles
- OMS: Organización Mundial de la Salud
- DMAE: Degeneración Macular Asociada a la Edad
- LogMAR: Logaritmo del Mínimo Ángulo de Resolución
- MDA: Mínima Diferencia Apreciable
- PRL: Locus Retiniano Preferencial
- TRL: Locus Retiniano Entrenado
- Mt: Aumento del tamaño relativo
- Md: Aumento relativo a la distancia
- Ma: Aumento Angular
- Mp: Aumento por proyección
- MT: Aumento total
- CCTV: Circuito Cerrado de Televisión

Objetivos

Objetivos principales:

- Analizar la etiología y características clínicas de la enfermedad de Stargardt.
- Examinar los métodos actuales de evaluación optométrica en pacientes con Stargardt.

Objetivos secundarios:

- Valorar la efectividad del entrenamiento de fijación excéntrica.
- Evaluar la ventajas e inconvenientes de las ayudas ópticas como lupas, microscopios, telescopios y telemicroscopios.
- Investigar el impacto de filtros terapéuticos en la reducción de deslumbramientos y fotofobia en pacientes con enfermedad de Stargardt.
- Valorar el empleo de ayudas electrónicas en la calidad de vida de pacientes de Stargardt.

Planificación

El proyecto comenzó el 10 de octubre con la primera reunión con el tutor, en la cual se establecieron las pautas, plazos, el tema de trabajo, los objetivos y el enfoque del mismo. Así, el proceso se ha dividido en cuatro fases, como se muestra en la *Ilustración 2*.

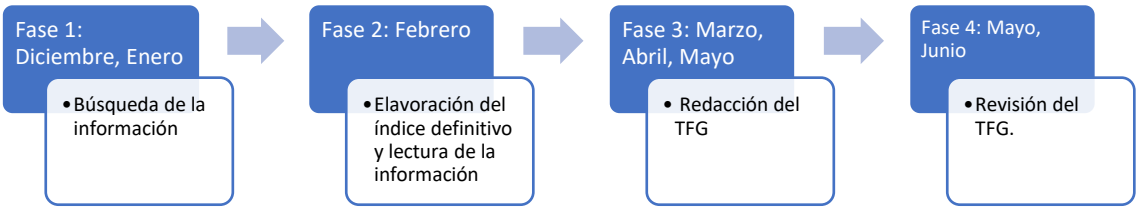

Ilustración 1: Fases del proyecto

Durante la Fase 1, se realizó una búsqueda bibliográfica teniendo en cuenta los temas y puntos que debía abordar el trabajo. La búsqueda se centró principalmente en la base de datos PubMed, aunque también se utilizaron Google Academy, Dialnet y Scopus. Además, se consultó un manual de baja visión y rehabilitación visual, y las páginas web de la Organización Nacional de Ciegos Españoles, la Organización Mundial de la Salud o la Federación Española de Enfermedades Raras.

Se estableció como límite de corte para la información el año 2010, priorizando siempre los artículos más recientes. Se emplearon palabras clave y fórmulas como “Stargardt disease” AND “etiology", “Stargardt disease” AND “allele”, “Stargardt disease” AND “ELOVL4”, “Stargardt disease” AND “classification”, "Low vision” AND “visual acuity”, “Berkeley Rudimentary Vision Test”, “Stargardt disease” AND “Color vision”, “Preferred retinal locus” AND “low vision” o “visual impairment” AND “low vision aid”. Tras la búsqueda, se seleccionaron un total de 58 documentos, aunque no todos fueron incluidos en el resultado final.

En la Fase 2, se elaboró un índice definitivo y se leyeron otra vez los documentos seleccionados, clasificando la información que aportaban en los distintos puntos que iba a abordar el trabajo. Se utilizó el software Mendeley para la gestión de referencias bibliográficas, asegurando una correcta organización y citación.

La Fase 3, fue la etapa de redacción, se estructuró el trabajo y se plasmó la información. Durante esta fase, el tutor revisó y corrigió los distintos puntos a medida que se los iba enviando. Se utilizó Microsoft Word y se trabajó sobre el modelo de Trabajo de fin de grado para la redacción.

La última fase, la Fase 4, constaba de una lectura y corrección final del trabajo. Se verificó que no hubiera errores y que las ideas estuvieran claramente plasmadas. Esta fase incluyó la revisión de formato y comprobación de las citaciones según las normas Vancouver.

Introducción

El más dominante de los sentidos es la visión, que desempeña un papel fundamental en cada faceta y etapa de la vida. Sin ella se dificulta el proceso de aprender, caminar, leer o trabajar. Siendo imprescindible para la autonomía y desarrollo de cualquier persona, y en especial, los niños [1,2].

La discapacidad o deficiencia visual está producida por diversas patologías y alteraciones oculares que pueden dar lugar a que se reduzca, en distintos grados, la entrada de información desde el sistema visual. La deficiencia visual agrupa tanto a quienes tienen baja visión como a los que presentan ceguera total [2].

Aunque se pueden emplear diversos factores para evaluar la deficiencia visual, los parámetros más empleados son la agudeza visual de lejos y del campo visual [3].

En España, según la orden SCB/1240/2019 del Boletín Oficial del Estado del 18 de diciembre, cualquier persona con la nacionalidad y que con la mejor corrección en su mejor ojo tenga una agudeza visual inferior a 0,1 o un campo visual inferior a 10º, se puede considerar ciego legal y podría afiliarse a la Organización Nacional de Ciegos Españoles (ONCE) [4].

Por el contrario, la Organización Mundial de la Salud (OMS) dictamina que un ojo tiene baja visión cuando su agudeza visual con su mejor corrección es inferior a 0,3 o cuando el campo visual esté reducido a menos de 20º [5]. Clasificando la discapacidad visual en siete categorías según la agudeza y el campo visual del mejor ojo [6], como se indica en la *Tabla 1*.

Visión normal	20/10-20/25 agudeza visual
Discapacidad visual casi normal	20/30-20/60 agudeza visual
Discapacidad visual moderada	20/70-20/160 agudeza visual
Discapacidad visual grave	20/200-20/400 agudeza visual o 11-20º campo visual
Discapacidad visual profunda	20/10-20/25 agudeza visual o 6-10º campo visual
Discapacidad visual casi total	Contar los dedos, movimiento de la mano, percepción de la luz o =<5º campo visual
Discapacidad total	No percepción de luz

Tabla 1: Clasificación de la discapacidad visual según la OMS [6].

La OMS indica que hay aproximadamente 285 millones de personas con discapacidad visual, siendo 39 millones ciegos y 246 millones afectados por baja visión. El 90% de las personas que sufren ceguera viven en países en vías de desarrollo y el 82% es mayor de 50 años. Respecto a la ceguera infantil se estima que 1,4 millones de niños menores de quince años es ciego [6].

La pérdida de la visión puede ocurrir de forma gradual o repentina, y puede provocar pérdida de la visión central, pérdida de la visión periférica, desenfoque general, disminución de la sensibilidad al contraste, alteración en la visión de lo colores, ceguera en visión nocturna, deslumbramientos o una combinación de las anteriores [6].

La OMS dictamina que las principales causas de discapacidad visual en adultos son: los errores refractivos, las cataratas, la retinopatía diabética, el glaucoma y la degeneración macular asociada a la edad (DMAE). En los menores predomina la catarata congénita en países de bajos ingresos y la retinopatía del prematuro en países de ingresos medios. Siendo a nivel global las ametropías no corregidas el principal factor evitable que conduce a la baja visión y a la ceguera reversible en la infancia [1,7].

En España en el año 2023 el número de afiliados inscritos a la organización ONCE fue de 70.997, repartidos según la *Ilustración 1* [8,9]. Un 82% presenta baja visión, un 13,3% que presenta ceguera y un 4,7% tenían visión no cuantificable [8].

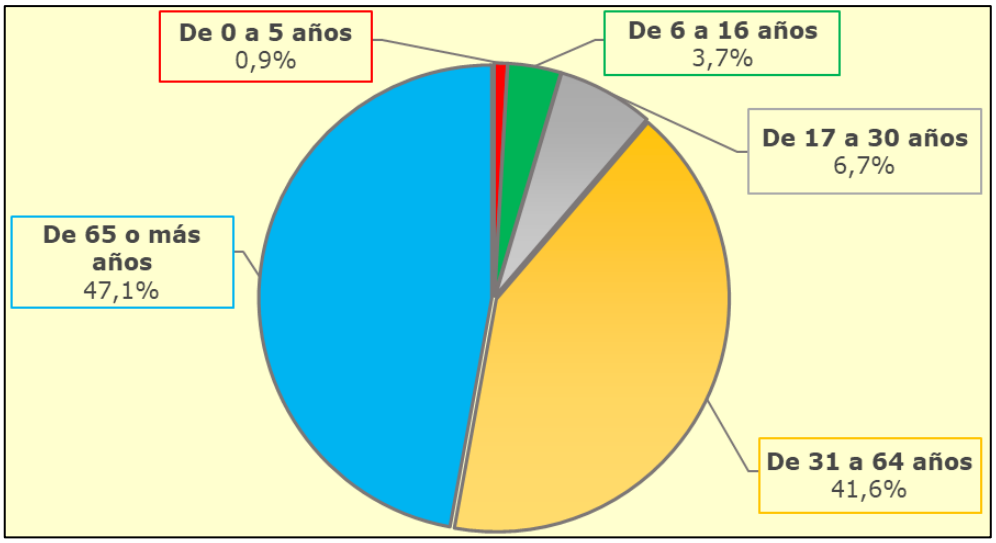

Ilustración 2: Distribución del total de personas afiliadas de la ONCE por tramos de edad [8]

Siendo las causas principales de deficiencia visual en España la DMAE (31%), la miopía magna (23%), la retinopatía diabética (16%), el glaucoma (6%) y la retinosis pigmentaria y la enfermedad de Stargardt (35%) [9].

Dentro de todas ellas, la enfermedad de Stargardt es una de las distrofias maculares más frecuentes. Afectando principalmente a los adolescentes y adultos jóvenes, provocando la pérdida de visión central. Según la Federación Española de Enfermedades Raras su prevalencia se sitúa en las 10.000 personas, afectando a una de cada cinco personas, y siendo mayoritariamente heredada de manera autosómica recesiva [10,11].

La enfermedad de Stargardt tiene graves consecuencia en la visión. Lo que resalta la importancia de esta revisión bibliográfica. Con la que analizar el conocimiento actual sobre esta patología e informar de las posibles ayudas ópticas para sobrellevar la vida cotidiana.

Capítulo 1: Enfermedad de Stargardt

1.-Etiología y fisiopatología

En el 2018, la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE-11) define a la enfermedad de Stargardt (STGD) como una distrofia retiniana hereditaria [12]. Principalmente de manera autosómica recesiva, causada por mutaciones en el gen *ABCA4* (Stargardt 1, STGD1). Aunque también existe una forma autosómica dominante de esta enfermedad, conocida como distrofia similar a Stargardt, causada por mutaciones dominantes en el gen *ELOVL4* (Stargardt 3, STGD3) o en el gen *PROM1* (Stargardt 4, STGD4) [13,14].

Estas dos últimas variantes en su forma recesiva son clínica y fisiopatológicamente muy diferentes de la enfermedad de Stargardt. Mientras que un su fenotipo dominante se parece más a la enfermedad de Stargardt autosómica recesiva [14].

Existen más de 500 mutaciones diferentes del gen *ABCA4*, entre ellas las sin sentido y las nulas. Por lo general, las variantes sin sentido son las más comunes, y suelen asociarse con una enfermedad menos severa y de inicio más tardío. Mientras que las mutaciones nulas se asocian con una enfermedad más grave y con un inicio más temprano. No obstante, algunas variantes sin sentido pueden provocar unos efectos funcionales graves, similares a las mutaciones nulas [13,15].

El gen *ABCA4* codifica la proteína ABCA4 transmembrana, que se encuentra en el borde de los discos del segmento externo de los conos y bastones. Esta participa en el transporte activo de retinoides desde los fotorreceptores al espacio intradiscal, donde se regenera el pigmento visual [15–17]. Su disfunción produce la acumulación de todo-trans-retinal y de sus derivados citotóxicos, principalmente pigmentos de lipofuscina, en los fotorreceptores y en el epitelio pigmentario de la retina. Lo que da lugar a la muerte de las células del epitelio y a la pérdida de fotorreceptores [18].

El gen *PROM1* participa en la síntesis de unas glicoproteínas de los discos de los fotorreceptores. Por otro lado, el gen *ELOVL4* codifica unas proteínas unidas a la membrana de las células fotorreceptoras, que participan en la biosíntesis de ácidos grasos. Las mutaciones y pequeñas deleciones de algunos de estos dos genes producen la distrofia macular similar a Stargardt, también conocida como STGD4 y STGD3 respectivamente. Sin embargo, el mecanismo de funcionamiento molecular de las proteínas que codifican los genes *ELOVL4* y PROM1 aún no está claro, siendo un área en investigación [19,20].

2.-Descripción clínica

Uno de los signos más característicos de la enfermedad de Stargardt es la pérdida de visión central. Que sucede de manera bilateral, progresiva y con una agudeza visual que varía entre 20/20 y 20/400. Y, en muchas ocasiones, los pacientes refieren un escotoma central [16].

Otros síntomas que manifiestan es el retraso en la adaptación a la oscuridad, la fotosensibilidad, la presencia de fotopsias y la alteración en la visión de los colores. Y por lo general, ambos ojos están afectados [16].

La gran cantidad mutaciones que existen de esta enfermedad da lugar a cambios en cuanto a la edad de aparición, la gravedad o la agudeza visual que presentan los sujetos que la padecen. La tríada típica incluye atrofia macular, manchas en el fondo de ojo y preservación peripapilar [16].

Los cambios atróficos comienzan en las capas externas de la retina, a nivel del epitelio pigmentario y de los fotorreceptores. En etapas más avanzadas, pueden llegar a involucrar a las capas coroideas, debido a la rápida desaparición del epitelio pigmentario, hasta hacer visible la esclerótica, como se observa en la *Ilustración 3* [14].

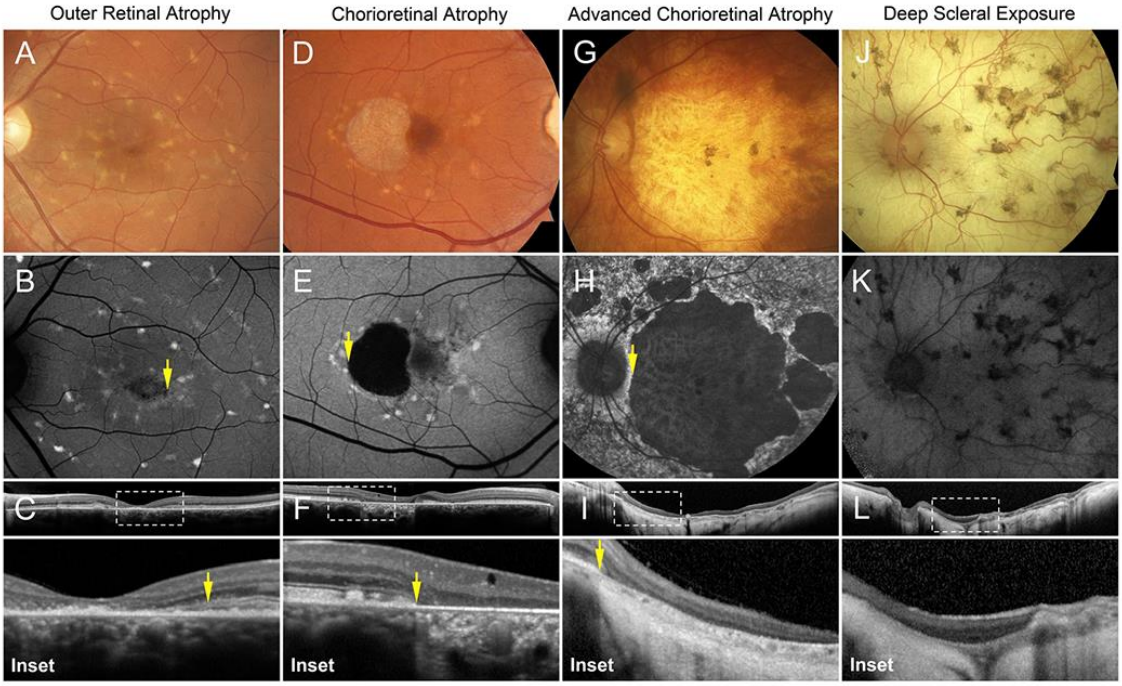

Ilustración 3: Etapas de progresión de la atrofia macular, con las fotografías del fondo de ojo y sus correspondientes imágenes de autofluorescencia y tomografías de coherencia óptica [14]

Respecto a las manchas o motas en el fondo de ojo, estas son el resultado de la acumulación de lipofuscina en el epitelio pigmentario. Se extienden a lo largo de la mácula, y a lo largo del polo posterior en etapas más avanzadas, como se observa en la *Ilustración 4* [14].

La presencia de estas manchas es un mecanismo de diagnóstico de esta enfermedad. Sin embargo, su tamaño, su morfología, los patrones que forman y su evolución podrían ocultar información sobre la etiología y el pronóstico de la enfermedad. Hasta la fecha muy pocos estudios han explorado las características de las motas [14].

Así pues, se sabe que los pacientes presentan una sensibilidad visual disminuida en las áreas moteadas. Pero no se sabe a ciencia cierta cuál es su contribución a la atrofia progresiva central. Siendo estas manchas únicamente un biomarcador de la gravedad en función de su aparición a lo largo del eje central y periférico. Además, las motas son muy dinámicas y presentan cambios rápidos [14].

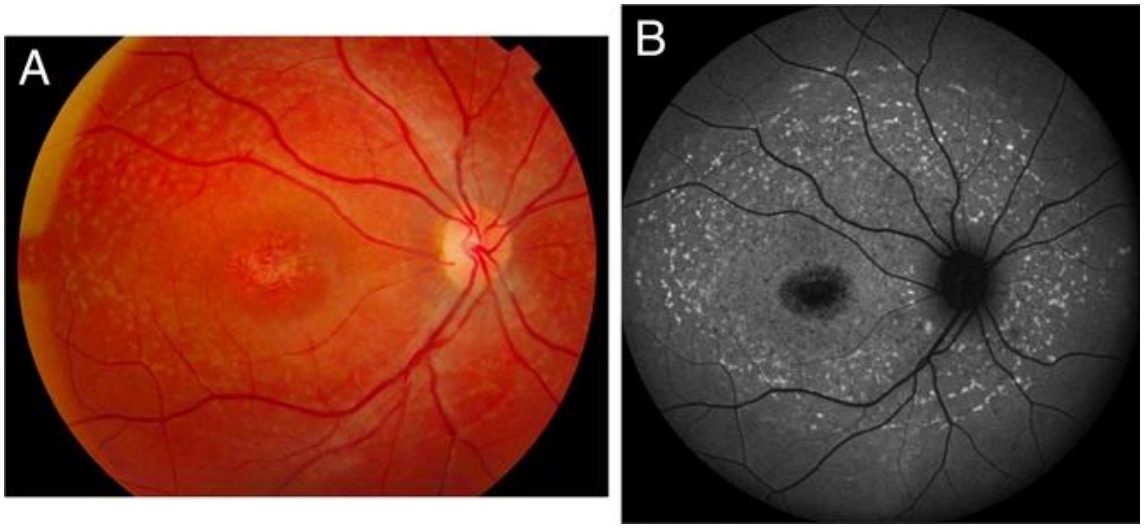

Ilustración 4: Fotografía del fondo de ojo con manchas retinianas (A) y atrofia macular y su correspondiente imagen con autofluorescencia (B) [15]

La característica más inusual de la tríada es la preservación del tejido que rodea al nervio óptico, tanto estructural como funcionalmente, como se observa en la *Ilustración 5*. Pero se pierde progresivamente en etapas más avanzadas de la enfermedad; sin embargo, se desconoce su base etiológica [14].

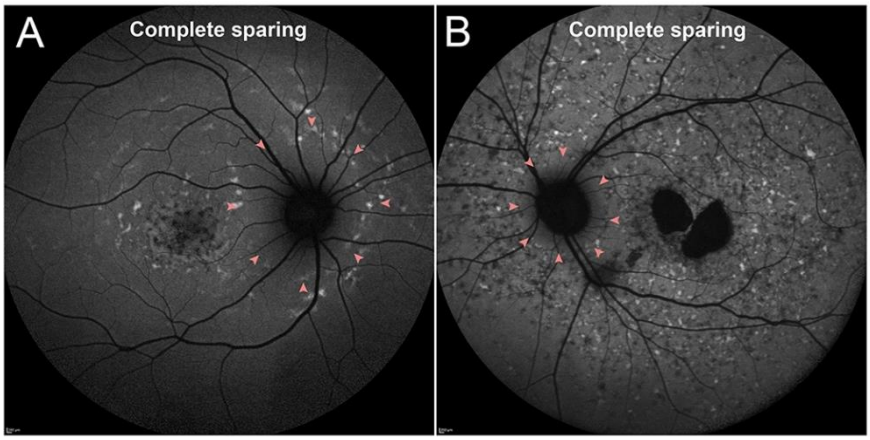

Ilustración 5: Preservación peripapilar [14]

Una excepción diagnóstica a la tríada es la etapa de maculopatía en ojo de buey, que aparece en el 20% de los casos. Es una región de atrofia circular y limitada, que comienza en la mácula central. Precede a la tríada, lo que la hace más difícil de diagnosticar. Además, el ojo de buey puede aparecer otro tipo de alteraciones maculares, sin embargo, las formas típicas con las que se manifiesta en la enfermedad de Stargardt se ven en la Ilustración 6 [14].

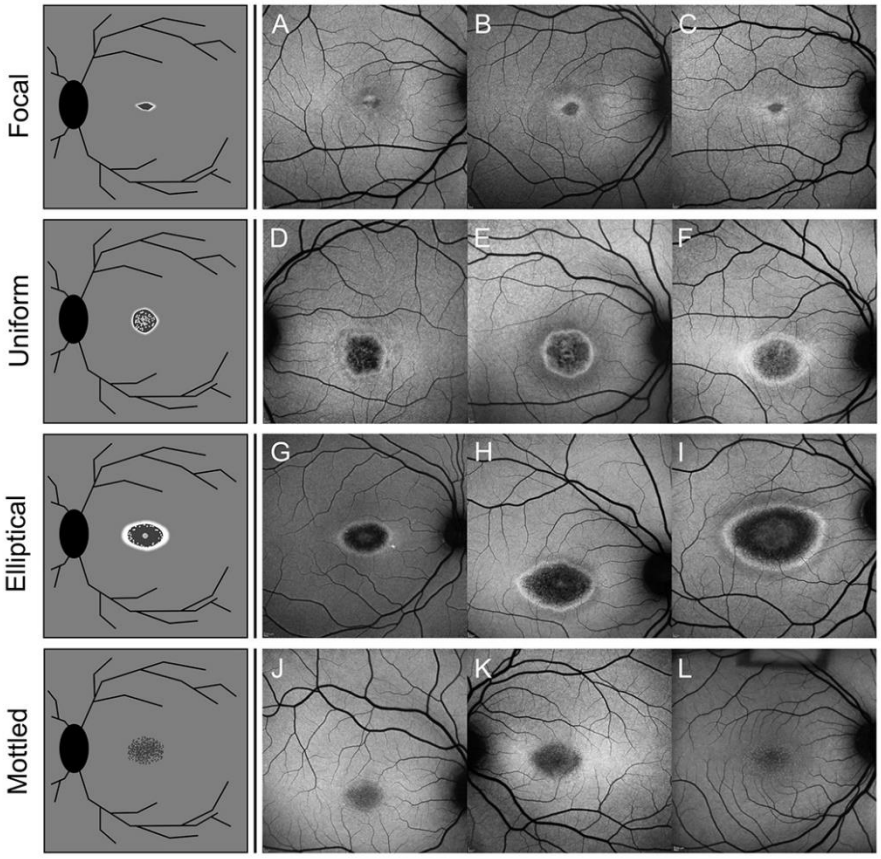

Ilustración 6: Subtipos de maculopatía en ojo de buey (BEM) en Stargardt [14]

Otra característica muy importante de la enfermedad de Stargardt es la coroides oscura de color negro azabache o coroides silenciosa, que aparece durante la angiografía fluoresceínica. Se puede apreciar en un 80% de los pacientes [16].

Un estudio realizado por Jayasundera T, Rhoades W, Branham K, et al [21], mostró que este signo aparecía en un 94% de los pacientes con mutación en el gen *ABCA4.* Esto es debido al bloqueo de la lipofuscina en las células del epitelio pigmentario de la retina. Las manchas aparecen hipofluorescentes debido a la transmisión bloqueada, pero pueden aparecer hiperfluorescentes en presencia de atrofia. Las manchas se pueden observar en la angiografía fluoresceínica antes de que se sean clínicamente visibles [16,21].

3.-Clasificación

3.1.- Edad de aparición

Clasificando la enfermedad de Stargardt según la edad de inicio se ven tres etapas: de inicio temprano (≤10 años), de inicio intermedio (entre 11 y 45 años) e inicio tardío (≥ 45 años) [22].

La variante de aparición temprana es la más grave, caracterizada por una rápida progresión de la enfermedad. Que viene acompañada de un descenso importante de la agudeza visual, que

precede en muchas ocasiones a las manifestaciones clínicas en el fondo de ojo. Difiere de su fenotipo clásico en la ausencia de manchas en el fondo de ojo en el momento de la presentación, pero conserva la atrofia profunda de la retina central [22].

La forma de inicio intermedio se corresponde más con el fenotipo clásico, presentando las típicas manchas en el fondo de ojo y la atrofia retiniana de evolución lenta. Los pacientes suelen experimentar una fuerte disminución de la agudeza visual. Sin embargo, en comparación con la variante de aparición temprana, el descenso es más gradual y comienza en la edad adulta temprana [22].

Por último, el Stargardt de aparición tardía es la forma más leve de esta enfermedad, con una progresión mucho más lenta y, debido a la conservación de la fóvea, la agudeza visual a menudo se conserva hasta años, si no décadas, después del inicio de la enfermedad [22].

3.2.- Manifestaciones clínicas

Según Gerald Fishman, del Illinois Eye and Ear Infirmary de Chicago, debido a la acumulación de lipofuscina y a las lesiones en el fondo de ojo es posible clasificar la enfermedad en cuatro etapas [14,17]:

1. Etapa 1: durante esta etapa el fondo de ojo es normal. Y la fóvea suele permanecer intacta o presentar lesiones maculares centrales confinadas. Que van, desde moteados pigmentarios irregulares hasta signos de atrofia en el epitelio pigmentario de la retina. Con una apariencia característica de “ojo de buey”, también llamada “baba de caracol” o “bronce batido”. El paciente manifiesta un escotoma central o paracentral [14,17].
2. Etapa 2: Es la enfermedad de Stargardt propiamente dicha con sus características clásicas. Aquí aparecen las motas por acumulo de lipofuscina en el fondo de ojo y la atrofia macular. Estas manchas pueden reabsorberse, y se encuentran a un diámetro de disco óptico desde la fóvea, extendiéndose más allá de las arcadas vasculares y las regiones nasales del disco óptico. Estos pacientes desarrollan cambios en el epitelio pigmentario y membranas neovasculares en la mácula [14,17].
3. Etapa 3: Es la evolución de los signos de la fase anterior, con motas extensas de reabsorción difusa y atrofia coriocapilar dentro de la mácula. Y también se incluyen signos y síntomas como la ceguera nocturna o el estrechamiento de los vasos retinianos. Este tipo de pacientes ya padecen una importante distrofia de conos y bastones [14,17].
4. Etapa 4: También conocida como Fundus flavimaculatus, es un estado muy avanzado de la enfermedad de Stargardt. Estos pacientes manifiestan atrofia coriocapilar extensa en el epitelio pigmentario y las coroides [14,17].

Capítulo 2: Evaluación optométrica

La evaluación optométrica del paciente es fundamental, no solo para cuantificar la "cantidad" de visión que conserva, sino que también para evaluar su calidad y sus posibles limitaciones. Pudiendo así, posteriormente, elegir las mejores ayudas y técnicas para obtener el mayor rendimiento con los restos visuales [23].

1.-Historia clínica

La anamnesis es el comienzo de todo proceso de rehabilitación visual. En ella se deben analizar distintas cuestiones, entre ellas el motivo de consulta. Valorando si el paciente viene por iniciativa propia, por interés de los familiares o derivado de otro profesional. Estudiando su interés en aceptar las distintas técnicas y ayudas visuales y haciendo una valoración de sus delimitaciones en las actividades de la vida diaria [24].

Para estudiar estas limitaciones se pueden emplear dos cuestionarios el "National Eye Institute Visual Function Questionnaire" y el "Low Vision Quality of Life Questionnaire" [25].

Ambos cuestionarios fueron probados en un estudio publicado en el 2021 por Esra Shali y Sefay Aysun Idil [25]. En el que incluyeron a 64 pacientes mayores de 18 años, que tenían una agudeza visual con la mejor corrección inferior a 20/60 o un campo visual igual o inferior a 20°. Tras ser examinados en el Departamento de Rehabilitación de Baja Visión de la Universidad de Ankara se les presentó ambos cuestionarios. Donde se vio su validez a la hora de cuantificar la calidad de vida de las personas con baja visión [25].

Otro apartado que hay que valorar es el objetivo del paciente, detallando porqué acude y qué espera de la rehabilitación. Se deben realizar preguntas que vayan dirigidas a delimitar las áreas de mayor necesidad, así como identificar el objetivo principal. En muchas ocasiones los pacientes no tienen un objetivo claro, por ello es útil revisar las actividades que realizan a lo largo del día [24].

En la enfermedad de Stargardt, que generalmente se manifiesta en niños y adultos jóvenes, las áreas más afectadas son tanto las físicas como las sociales. Por ejemplo, se experimentan dificultades en los deportes y en el reconocimiento facial. Además, las tareas cotidianas como conducir, escribir o leer también pueden verse comprometidas. Sus afectados muestran en muchas ocasiones frustración, preocupación y capacidad reducida para concentrarse [26].

Por otro lado, se debe analizar los antecedentes oculares del paciente. No solo el diagnóstico actual, también las afectaciones anteriores, cirugías, errores refractivos y corrección empleada, así como los tratamientos oculares que siga en la actualidad [24].

Se debe incluir un apartado para antecedentes generales y familiares, donde se indague sobre posibles enfermedades sistémicas, alergias y fármacos que consuma. Igualmente estudiar las enfermedades, tanto oculares como sistémicas, de los familiares del paciente. Prestando una especial atención a las enfermedades hereditarias, como es el caso de la enfermedad de Stargardt [24].

La motivación es un factor imprescindible durante el proceso de rehabilitación. Si el paciente ya ha acudido a otras consultas de baja visión y la experiencia ha sido positiva, estará más receptivo a probar las ayudas que se le ofrezcan. Sin embargo, si no se cumplieron sus expectativas, vendrá con prejuicios y será más difícil motivarlo. Del mismo modo, si es su primer contacto con la baja visión, se le deberá explicar la finalidad de la consulta y fijar unos objetivos claros [24].

2.-Agudeza visual

La agudeza visual es la capacidad de reconocer un objeto, y en baja visión es un dato imprescindible para el cálculo de los aumentos. Existe una gran variedad de test, en su mayoría con optotipos de letras, aunque también se pueden emplear números, símbolos o palabras [23].

En 1976, Bayley y Lovie establecieron unos principios de estandarización de los optotipos. Hoy en día, los que siguen estos estándares se consideran de mayor calidad, y su uso está recomendado por organismos como la Organización Mundial de la Salud, el International Council of Ophthalmology o el Royal College of Ophthalmologists [27].

Las características que siguen los optotipos estandarizados son:

- Todas las letras o símbolos tienen una legibilidad similar [27].
- Mismo número de letras o símbolos en cada línea, e idealmente son cinco [27].
- El espacio horizontal entre las letras o símbolos es igual a su anchura y el espacio vertical entre las líneas es igual la altura de las letras o símbolos de la línea inferior [27].
- Utilizan como escala de medida el logaritmo del mínimo ángulo de resolución (logMAR) [27].
- La diferencia entre cada línea es homogénea. Tiene una progresión geométrica y cada línea supone una variación de 0,1 unidades logarítmicas [27].
- Los optotipos deben ser negros sobre un fondo blanco, con una luminancia de entre 80 cd/m^2 y 160 cd/m^2 [27].

Por todo esto, el resultado es una imagen en pirámide invertida, como se ve en la *Ilustración 7* [27].

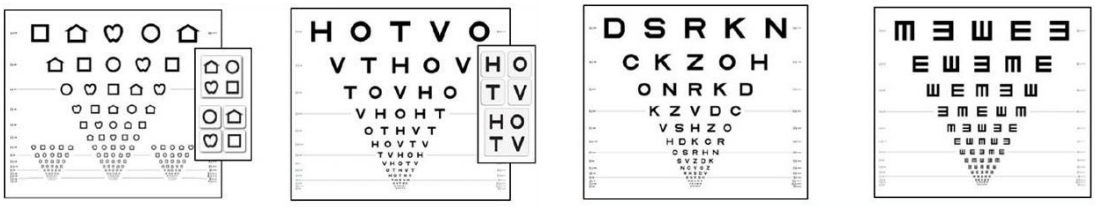

Ilustración 7: Optotipos estandarizados con símbolos de Lea, HTOV, ETDRS y E volteada [27]

Los optotipos no estandarizados, como el de Snellen, tienen el inconveniente de no tener el mismo número de letras por línea y de no ser simétrico en cuanto al espacio entre líneas y entre

símbolos. Por ello, y aunque están ampliamente extendidos, su resultado es menos preciso y no se recomiendan en baja visión [27].

Aunque la escala más empleada es la de logMAR, existen otras formas de anotar la agudeza visual, como la notación Snellen, la visual acuity rating (VAR= 100- 50 x logMAR), la notación métrica, la notación A de Keeler, la notación N y la notación Jaeger. La notación métrica es la más empleada en cerca en baja visión, ya que facilita el cálculo de los aumentos [23].

En visión lejana, el test que se recomienda para baja visión es el de Bailey Lovie, también conocido como ETDRS, que sigue las normas de estandarización. Además, se pueden emplear a varias distancias con conversiones sencillas de la agudez visual. De este modo, se pueden medir agudezas inferiores a 1 logMAR (20/200) [23].

Sin embargo, si el paciente manifiesta una agudeza visual muy pobre, a menudo no se pueden emplear gráficos con letras, aunque se les acerque el test. Para estos casos, se puede emplear la Prueba de Visión Rudimentaria de Berkeley, que emplea distancias muy cercanas para lograr tamaños angulares grandes [28].

La prueba tiene tres pares de tarjetas, como se ve en la *Ilustración 8*. Un par tiene cuatro E de Snellen de diferente tamaño, el segundo tiene un patrón de franjas blancas y negras de distinta frecuencia y la última es una prueba de proyección de campo blanco y una prueba de discriminación de blanco y negro. Por lo tanto, dependiendo de la tarjeta empleada y la distancia de trabajo, se pueden estudiar agudezas visuales hasta 100M (20/8000) o 200M (20/16000) [23,28].

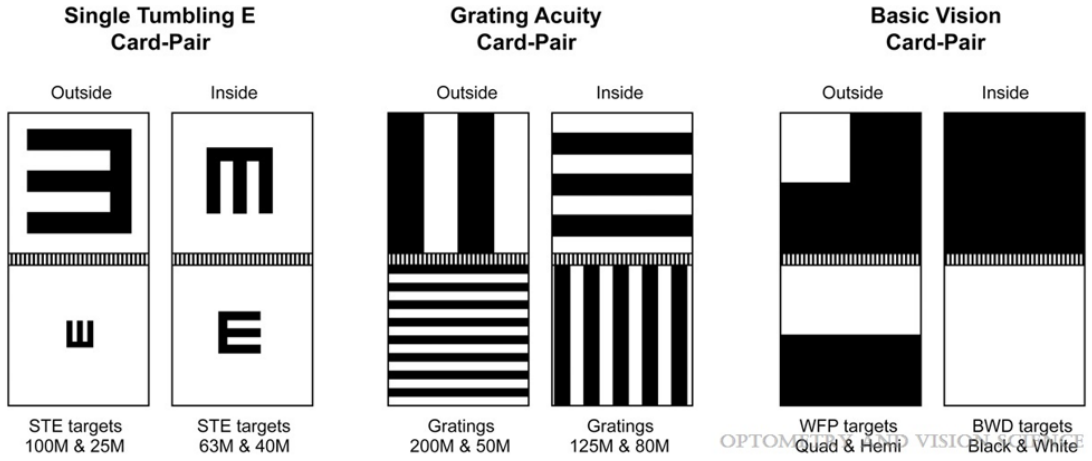

Ilustración 8: Test de Visión Rudimentaria de Berkeley [28]

Un estudio de 2012 de Bailey IL, Jackson AJ , Minto H, et al. [28], tenía como objetivo evaluar la eficacia del test de Berkeley en discapacidad visual grave. Para ello, reclutó a adultos con discapacidad visual grave por diversas causas, y se realizaron mediciones de la visión en 54 ojos de 37 sujetos. Los resultados demostraron que es un test sencillo y eficaz, que permite aumentar el rango de medición de la agudeza visual desde los test de letras hasta la percepción de la luz [28].

Al igual que para lejos, en cerca existen múltiples pruebas para valorar la agudeza visual, como el ETDRS reducido para cerca, el texto continuo de Lighthouse, el MNRead o el texto continuo

de Colebrander. La principal diferencia es que, en algunas ocasiones, los test no son letras o símbolos sueltos, sino un texto continuo. Esto permite valorar la capacidad de lectura del paciente [23].

Una revisión bibliográfica en el 2016, realizada por Huurneman B y Boonstra FN [29], muestra los mejores test de agudeza visual en cerca para niños con baja visión y en una edad comprendida entre 0 y 13 años. Así, para niños de 0 a 36 meses, el estándar son los test de mirada preferencial, como las Teller Acuity Cards. En niños de 4 a 7 años, se recomienda la tabla LEA a 40 cm, y en niños de 8 a 13 años, el ETDRS. En estos últimos, la agudeza de las letras es 0,1 a 0,2 logMAR peor que la agudeza de los símbolos [29].

Así pues, se debe considerar que la agudeza visual de cerca medida con símbolos va a ser menor que la medida con la mirada preferencial, y ambas van a dar agudezas visuales mayores que la medida con letras. Por ello, siempre se debe priorizar el optotipo de letras [29].

3.-Refracción objetiva y subjetiva

La refracción objetiva, o retinoscopia, es una técnica que estima el estado refractivo del ojo por medio de la interpretación de un reflejo de luz sobre la retina, que se debe neutralizar con la interposición de lentes. El haz es emitido por el retinoscopio, un instrumento formado por un espejo semitransparente y un sistema de iluminación [30].

El resultado sirve de punto de partida para la realización de la refracción objetiva y, en casos de pacientes no colaborativos, sirve para determinar el valor refractivo del ojo [30].

La refracción subjetiva consiste en la interposición de lentes según las respuestas del paciente, de manera que el sistema visual del paciente quede enfocado en el infinito óptico. Una de las particularidades de la refracción con pacientes con baja visión es que los cambios de lentes deben tener una diferencia de potencia que sea perceptible, por ello, se prima el uso de gafa de prueba [30].

Sumado a ello, en la enfermedad de Stargardt, el paciente va a tener afectada la mácula central, por lo que empleará la fijación excéntrica. Así pues, la gafa de prueba, a diferencia del foróptero, permite mover la cabeza para alinear el locus retiniano preferencial con los optotipos [30].

Al realizar la refracción subjetiva, lo esencial es que el paciente sea capaz de apreciar una diferencia entre las lentes que se le interpongan. Para ello, se debe determinar la mínima diferencia apreciable (MDA) [30].

Esta se puede calcular, *Ilustración 9*, basándose en su agudeza visual y mediante una fórmula expresada en escala decimal, MDA=2/(agudeza visual a 6m x 10), o en fracción de Snellen, MDA=Denominador a 6m/30 [30].

AV Snellen	AV decimal	MDA	Lentes aconsejadas
20/200	0,1	2.00	+/- 1,00 D
20/160	0,12	1,67	+/- 0,75 D
20/125	0,16	1,25	
20/100	0,2	1,00	+/- 0,5 D
20/80	0,25	0,80	
20/63	0,3	0,66	
20/50	0,4	0,50	+/- 0,25 D
20/40	0,5	0,40	
20/32	0,63	0,32	
20/25	0,8	0,25	
20/20	1,0	0,20	

Ilustración 9: Tabla del cálculo de la mínima diferencia apreciable a una distancia de 4m y las lentes aconsejadas para realizar los cambios en la refracción subjetiva [30]

Tras determinar el MDA se debe ajustar la potencia esférica. Para ello, se debe situar delante del paciente una lente positiva y luego una negativa, cuyos valores son la mitad de la MDA, y esto se hace sobre la última línea que fue capaz de ver. Asimismo, el paciente debe indicar con que lente ve mejor, y si no nota diferencias, habría que aumentar el MDA [30].

De este modo, se irán añadiendo las lentes con las que el paciente vea mejor, ajustando la MDA según la agudeza visual a la que va llegando en cada momento el paciente [30].

Si en la retinoscopia se ha determinado la presencia de astigmatismo, este se debe colocar en la gafa de prueba y el ajuste se hará con los cilindros cruzados de Jackson, también ajustados con la MDA, y cuando el ojo aún este algo miopizado [30].

Si no se ha detectado un astigmatismo, es importante comprobarlo. Para ello, se sitúa una lente de igual potencia que la MDA a 90º, 180º, 45º y 135º. Si en algunas de estas posiciones nota mejoría, se coloca la lente y se ajusta la potencia y eje con los cilindros cruzados de Jackson [30].

Dado que los pacientes de Stargardt son en su mayoría jóvenes y aún conservan la capacidad de acomodar, es importante iniciar la refracción con una lente más positiva que la obtenida en la retinoscopia [30].

Una vez determinada la refracción de lejos, se puede proceder con la de cerca. El método más empleado para el cálculo de la adición es el tanteo. Teniendo en cuenta la edad del paciente, se interponen lentes hasta obtener la mejor agudeza visual cercana a la distancia que el paciente se encuentre cómodo y necesite trabajar [30]. Se puede emplear una sencilla fórmula que aparecen en la Tabla 2 [30].

$$\frac{Agudeza\ visual\ en\ M\ medida\ a\ distancia\ d}{distancia\ d\ en\ metros} = \frac{Agudeza\ visual\ obetivo\ en\ M\ a\ distancia\ d'}{distancia\ d'\ en\ metros}$$

$$Adición = \frac{1}{\text{distancia d' en metros}}$$

Tabla 2: Fórmulas para el cálculo de la adición [30].

4.-Campo visual

El campo visual es la cantidad de espacio que podemos percibir con un ojo mientras el sujeto fija la mirada de manera constante en un punto. El campo visual monocular consta de la visión central y de un campo visual periférico. En una persona sin afectaciones, el campo visual se extiende como una isla de visión que abarca 90 grados temporales, 60 grados nasales, 50 grados superiores y 70 grados inferiores [31].

La agudeza visual disminuye desde la zona de máxima visión, la fóvea, a la periferia. En el campo temporal se encuentra el punto ciego, una zona de escotoma absoluto a través de la cual salen las fibras del nervio óptico [31].

La pérdida de sensibilidad o la ausencia de visión en cualquier parte de la isla de visión se considera anormal. Dependiendo del grado de pérdida, se consideran escotomas relativos si solo es una disminución de la sensibilidad, o absolutos si la pérdida es total. En la enfermedad de Stargardt, además, se presenta un escotoma central que afecta a la zona de fijación central, lo que conlleva una grave pérdida de la agudeza visual [31].

El campo visual binocular se extiende 180º horizontales y 120 verticales. Por lo tanto, los defectos monoculares pueden pasar desapercibidos. Sin embargo, los defectos bilaterales van a depender de la extensión y profundidad (absoluta o relativa). Según esto, se van a dificultar tareas de la vida cotidiana como leer o reconocer caras. Si el escotoma es grande y denso, el paciente va a notar una zona oscura en la visión central [31].

La visión de los colores también se va a ver afectada, pero debido a la conservación de la zona periférica, los sujetos no suelen tener dificultades en los desplazamientos [31].

Existen numerosas técnicas para evaluar el campo visual. La perimetría computerizada es la más empleada; sin embargo, presenta varios inconvenientes si no existe una buena de fijación, como en el caso de la enfermedad de Stargardt [31].

La rejilla de Amsler permite explorar los 20º centrales, aunque también exige cierto nivel de fijación central, además de no indicar la profundidad de las afectaciones. Hay 7 variantes de la cuadrícula de Amsler, el clásico es el cuadrado 10x10cm con líneas blancas sobre fondo negro. Existe una variante donde se colocan cuatro líneas blancas diagonales a mayores para ayudar a fijar en caso de escotoma central [32].

La microperimetría retiniana es un nuevo procedimiento para examinar la sensibilidad de la retina, rápido, seguro y no invasivo. Evalúa la sensibilidad retiniana mientras se observa directamente el fondo de ojo y se activa un sistema de seguimiento ocular para compensar los movimientos oculares involuntarios durante la prueba, como consecuencia de la falta de fijación

de los pacientes. A mayores, puede emplearse en el diagnóstico de la enfermedad de Stargardt, ya que puede detectar discapacidades visuales antes de que se encuentren anomalías en el fondo de ojo [33].

Recientemente, se han desarrollado varios modelos comerciales que combinan la microperimetría retiniana con imágenes del fondo de ojo [33].

Generalmente, los microperímetros evalúan un campo visual máximo de 40 grados, siempre con un sistema de seguimiento ocular. Los más avanzado actualmente son el MP-3 y el MAIA [33].

En el MP-3, se permite escoger tamaño de los estímulos entre Goldman I-IV y abarca un campo más amplio, de 45 grados. Por otro lado, el MAIA cuenta con un modo de prueba escotópico, pudiendo analizar la respuesta de los bastones o conos mediante estímulos cian y rojos. Ambos instrumentos son adecuados para evaluar cualquier enfermedad macular, siendo el MP-3 el escogido universalmente para examinar enfermedades del fondo de ojo, mientras que MAIA es particularmente útil en la degeneración de conos y bastones [33].

Sus características vienen resumidas en la tabla 3 [33].

Microperímetros	**MP-3 (NIDEK)**	**MAIA (iCare)**
Máx. campo de prueba	Φ 45 grados (redondo)	36×36 grados (cuadrado)
Mín. Tamaño de la pupila	4 milímetros	2,5 milímetros
Tamaño de los estímulos	Goldman IV	Goldman III
prueba escotópica	ninguno	estímulos cian y rojo
Máx. luminancia	10000 asb	1000 asb
Rango de umbral	0-34dB	0-36dB
Medición de seguimiento	Sí	Sí

Tabla 3: Comparación características MP-3 y MAIA [33].

Otro parámetro que permite evaluar el microperímetro es centro de fijación, llamado el locus retiniano preferencial. En el caso de pacientes sanos, este se encuentra en el centro de la fóvea, pero en Stargardt, este se desplaza excéntricamente hacia la parte superior de la lesión atrófica central [33].

Más de dos tercios de los pacientes con más de 15 años de progresión desarrollan un locus retiniano excéntrico, ya que el locus se mueve 0,0014 grados excéntricamente desde la fóvea cada año. También se ha observado que, por cada año de aparición tardía de los síntomas, este nuevo locus se ubica 0,14 grados más centralmente [33].

Un locus retiniano más cercano al borde de la atrofia macular permitirá una fijación más estable que si estuviera ubicada más excéntricamente. Sin embargo, la sensibilidad retiniana es peor cuanto más cerca del centro [33].

Esta prueba no está exenta de limitaciones, ya que pueden llevar mucho tiempo y requiere una buena cooperación por parte del paciente, lo que puede ser un desafío en pacientes con visión reducida, fijación inestable y en niños pequeños. Sin embargo, se ha demostrado que se pueden obtener valores fiables en niños de 8 años o más [33].

5.- Visión del color, deslumbramientos y sensibilidad al contraste

Es importante valorar si el paciente presenta dificultades en la visión de los colores. Debido a que no existen pruebas específicas para baja visión, se emplean los test clásicos de Ishihara o de Farnsworth D-15, entre otros [23].

En la anamnesis ya se debe analizar los problemas de fotofobia y deslumbramientos, para un posible uso de filtros. Sin embargo, existen tests como el Brightness Acuity Tester para evaluarlo, aunque no son imprescindibles [23].

Respecto a la sensibilidad al contraste, esta se puede definir como la capacidad de distinguir un objeto del fondo; complementa a la medida de la agudeza visual. Cuanto mayor contraste necesite una persona para distinguir un objeto del fondo, peor será su sensibilidad [34].

En los pacientes de baja visión tareas de la vida diaria, como el reconocimiento de caras están influenciadas por el contraste. En consecuencia, esta prueba proporciona información sobre las dificultades que pueden presentar [34].

Las pérdidas en frecuencias altas se relacionan con problemas en la velocidad de lectura y en el reconocimiento facial. No obstante, las frecuencias bajas se asocian a problemas de movilidad [34].

Al igual que en los test de agudeza visual, se priman los tests de progresión logarítmica. Así pues, destacan el Functional Acuity Contrast Test o el CSV-1000E [34].

Capítulo 3: Rehabilitación visual

1.- Fijación excéntrica

Debido a la pérdida de la visión macular, los pacientes desarrollan zonas de fijación excéntricas, diseñadas para asumir la función macular. Estas áreas, son comúnmente conocidas como locus retiniano preferencial (PRL) [35].

Como se demuestra en un estudio de Shima et al. [36], la PRL no siempre es el área con mayor sensibilidad retiniana o capacidad para proporcionar la mejor función visual y estabilidad de fijación. Este descubrimiento condujo a un nuevo concepto de locus retiniano entrenado (TRL) seleccionado entre los PRL utilizados para la fijación. Para determinar el TRL, se escoge el locus más cercano a la fóvea y que tenga la mayor sensibilidad retiniana para ofrecer la mejor agudeza visual [36,37].

En general, se intentará establecerlo en las zonas superiores a la lesión retiniana, ya que así el escotoma se encontrará en el campo visual de manera superior al objeto de fijación, como se observa en la *Ilustración 10*. Quedando libre el campo inferior, lo que permite al paciente leer sin que el escotoma interrumpa al avanzar hacia la derecha o al pasar a la siguiente línea, puesto que estará siempre situado por encima [38].

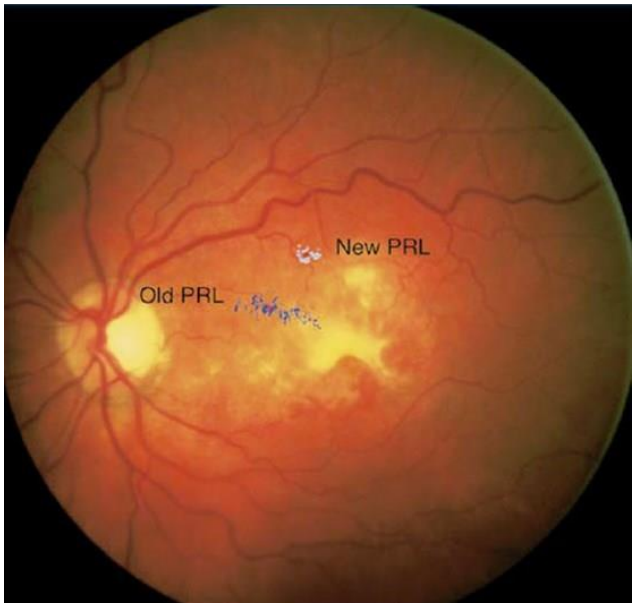

Ilustración 10: Locus retiniano preferencial antes y después del entrenamiento de la visión excéntrica. El locus retiniano antes del entrenamiento (Old PRL) es inestable y está en áreas retinianas anómalas. Mientras que el nuevo locus (New PRL) se sitúa encima de la zona anómala y con una fijación estable [38]

Para poder situar el eje visual en estas áreas excéntricas, los pacientes emplean técnicas compensadoras. Estas técnicas pueden ser excelentes en algunos individuos, estar totalmente ausentes en otros y, en la mayoría, estar presentes con diferentes niveles de eficacia. Por lo

tanto, el uso de este PRL es imperfecto, principalmente debido a deficiencias en el control oculomotor [35].

En principio, hay dos opciones para la rehabilitación del control oculomotor: ejercitar las habilidades oculomotoras para adaptarse a la nueva situación o emplear prismas para ayudar al ojo a redirigir las imágenes entrantes hacia el locus. De cualquiera de las dos maneras, la mejora en el control oculomotor contribuirá a la mejora en la agudeza visual [35].

El entrenamiento de las habilidades oculomotoras es el método más empleado hoy en día. Hay muchas variaciones de esta metodología, sin embargo, todas se basan en una serie de ejercicios para mejorar las habilidades sacádicas. Más recientemente, diversos ejercicios de microperimetría tiene como objetivo hacer lo mismo [35].

Los microperímetros permiten presentar al sujeto una serie de estímulos (luz, letras, signos…) en cualquier zona de la retina. Por lo tanto, esto nos permite proyectar imágenes en el TRL para que el paciente lo ubique y comience a usarlo por defecto. El entrenamiento empieza con estímulos simples, como signos, y pasa poco a poco a elementos más complejos, como letras y números. Finalizando con la proyección de frases [38].

Existe la posibilidad de combinarlo con un estímulo auditivo, un pitido que aumenta en continuidad cuanto más cerca esté el paciente del TRL, permitiendo así al paciente orientarse, además de motivarlo [38].

Un estudio de Bozkurt Oflaz, A., et al., del 2022 [37], tenía por objetivo evaluar la eficacia del entrenamiento con microperimetría con biorretroalimentación acústica. Contaban con un total de 29 pacientes y se empleó el microperímetro MAIA [37].

Durante un total de 8 sesiones, una vez por semana y con una duración de 10 minutos, los pacientes intentaban fijar la vista en el punto TRL previamente determinado. A medida que el paciente se acercaba al lugar de fijación, escuchaba un sonido que aumentaba de volumen. También se indicó a los pacientes que recordaran el movimiento realizado durante las sesiones y que lo practicaran en su vida diaria cuando intentaban concentrarse en un objetivo [37].

Se concluyó que, a partir de la quinta sesión, el entrenamiento mejoraba la sensibilidad promedio, la estabilidad de la fijación, la velocidad de lectura, la sensibilidad al contraste y la calidad de vida en estos pacientes con cicatrices maculares [37].

Así pues, se ha demostrado que el uso del microperímetro para entrenar la fijación excéntrica es muy eficaz, logrando una mejora en la agudeza visual al utilizar una zona más cercana a la fóvea, así como una mejora en la velocidad de lectura y la estabilidad de fijación. Sin embargo, esto debe complementarse con la prescripción de ayudas ópticas para compensar el descenso de la agudeza visual, que está asociado a la localización paramacular [38].

También existe la posibilidad del uso de prismas para ayudar al ojo a redirigir las imágenes entrantes hacia las PRL periféricas existentes [35].

Un estudio del 2021, de Samuel N. Markowitz, Jack E. Teplitsky y Maryam Taheri-Shirazi [35], cuyo objetivo era determinar la eficacia de los prismas para redirigir imágenes entrantes en casos de baja visión con degeneración macular, concluyó que su uso puede resultar en la mejora de la agudeza visual en la mayoría de los casos [35].

2.- Magnificación y ayudas ópticas

Existen cuatro formas de incrementar el tamaño de un objeto: el aumento del tamaño relativo, el aumento relativo de la distancia, el aumento por proyección y el aumento angular [39].

El aumento del tamaño relativo (Mt) se produce por el aumento del tamaño del objeto sin modificar la distancia. Siendo el tamaño del objeto agrandado (Y´) por el objeto inicial (Y), así pues, Mt=Y´/Y, como en la *Ilustración 11* [39].

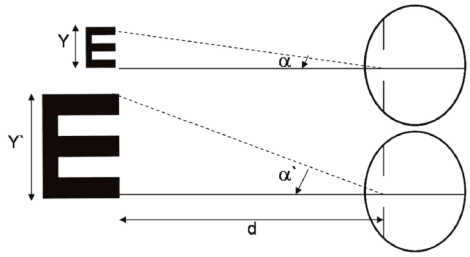

Ilustración 11: Aumento del tamaño relativo [39]

Por otra parte, el aumento relativo a la distancia (Md) se produce por al acercar un objeto, lo que produce un aumento del tamaño angular, como se ve en la *Ilustración 12*, y se expresa como Md=distancia inicial del objeto/distancia final del objeto [39].

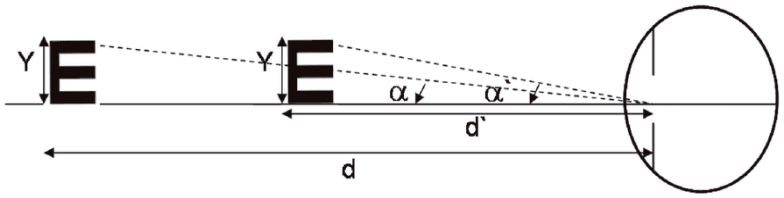

Ilustración 12: Aumento relativo a la distancia [39]

El aumento por proyección (Mp) se produce al emplear una pantalla electrónica para proyectar la imagen y así aumentarla. Su aumento se calcula como la relación entre el objeto proyectado y el tamaño que tendría originalmente [39].

Por último, el aumento angular (Ma), es el empleado por los sistemas ópticos, como telescopios. Se define como la relación entre el ángulo que sostiene la imagen a través de un dispositivo óptico respecto al ángulo que subtendería sin el sistema óptico: Ma=tg α´/tg α [39].

El aumento total (MT) que obtiene el paciente con una determinada ayuda se calcula multiplicando los aumentos que intervienen. Así pues, si interviniesen todos sería: MT=Mt x Md x Mp x Ma [39].

2.1.- Lupas

Las lupas son en su mayoría sistemas ópticos simples formado por una o más lentes convergentes, esféricas o asféricas, de altas potencias que trabajan a distancias próximas [39,40].

Combinan el aumento angular con el aumento relativo a la distancia, ya que el aumento de la lupa viene determinado por varios factores. El primero es la localización del observador respecto a la lupa y la distancia de la lupa respecto al objeto. El segundo es el aumento lateral de la lupa [39,40].

Las lupas se dividen en manuales y con soporte, estas últimas pueden ser de foco fijo o variable. Existen numerosos diseños, y dispone de magnificaciones que van desde los 1,5X a los 17X [40].

Las lupas de mano tienen un mango que permite sostenerlas en varias posiciones. Las lupas de mano proporcionan el aumento máximo cuando el objeto está situado en su foco o cerca de él, la imagen se forma en infinito y todos los rayos que emergen llegan al ojo, como se observa en la *Ilustración 13*, por lo que debe emplearse con la corrección de lejos [41,42].

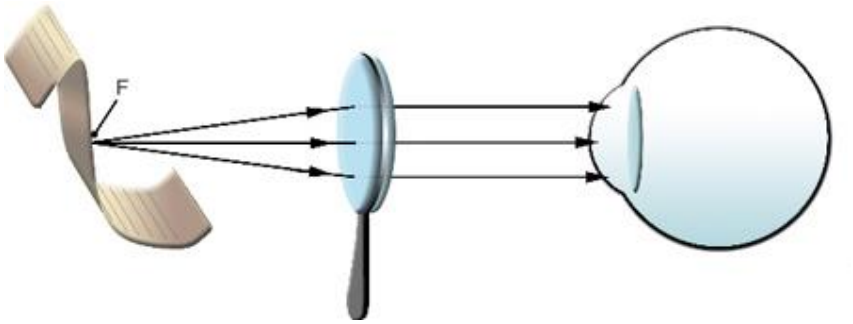

Ilustración 13: Lupa de mano a una distancia de trabajo adecuada [41]

La distancia entre el observador y la lupa puede variar, pero, cuanto mayor sea la distancia, menor será el campo visual. Sin embargo, el aumento es independiente de la separación entre el ojo y el lente [41,42].

Por otro lado, las lupas diseñadas con un soporte son las ayudas de elección para pacientes que no pueden sostener una lente. Tiene un enfoque fijo, por lo que funcionan bien para los niños. La distancia focal está determinada por la altura del soporte. En la mayoría de las lupas de soporte la página se encuentra a una distancia menor que la distancia focal. Así pues, la imagen se forma a una distancia finita del ojo y el paciente necesitara utilizar la acomodación o emplear una adición de lectura para ver bien la imagen, como se muestra en la *Ilustración 14* [41].

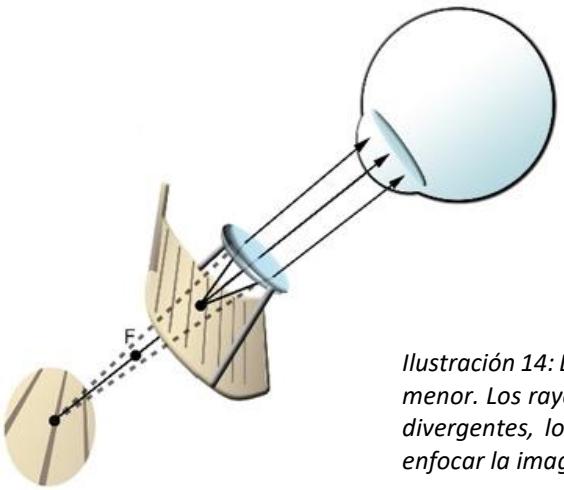

Ilustración 14: Lupa de pie con objeto situado a una distancia focal menor. Los rayos que emergen del soporte no son paralelos, sino divergentes, lo que requiere un esfuerzo de acomodación para enfocar la imagen [41]

En general, las lupas ofrecen una mayor distancia de trabajo en comparación con los microscopios, es útil para lecturas de corta duración y resulta fácil de manejar para pacientes con fijación excéntrica. Además, muchas lupas, sobre todo las de soporte, vienen son sistema de iluminación incorporado [41].

Sin embargo, presenta algunas desventajas, como un campo visual más pequeño en comparación con un microscopio de igual potencia, que disminuye aún más cuanto más se aleje el ojo de la lupa. Con potencias mayores que 20 dioptrías el campo visual es muy pequeño. Además, ocupa las manos, se debe colocar a la distancia focal para lograr el mayor aumento, se necesita mirar perpendicularmente o se producen aberraciones y, con las que tienen soporte y no son enfocables, hay que usar gafas para leer o tirar de la acomodación [41,42].

2.2.- Microscopios

En baja visión, el microscopio es una lente convergente o un sistema de lentes, especialmente diseñado para minimizar las aberraciones y se emplea a una distancia menor que 25 cm. Combina el aumento angular con el aumento relativo a la distancia. Se clasifican en lentes convergentes monoculares y binoculares [39,40,42].

Las lentes monoculares, como las de la *Ilustración 15*, se emplean cuando la necesidad de adición es elevada o no se puede lograr que el paciente tenga una fusión binocular adecuada. En estos casos, se intenta adaptar la ayuda de manera monocular para lograr la mejor agudeza visual con el mejor ojo. Estas ayudas son muy empleadas, tanto por su coste como por la facilidad de empleo. Existen diferentes tipos: lentes esféricas, asféricas, lenticular asférica, medias lunas, bifocales y microscopios o dobletes [40].

Ilustración 15: Microscopios monoculares [40]

Por otro lado, están las binoculares, como en la *Ilustración 16*, que se montan sobre gafas tradicionales. Son las media lunas con prismas de convergencia, bifocales o magniclips. Estos son lentes montadas en una pinza elevable [40].

Ilustración 16: Microscopios binocular bifocal [40]

El uso de dispositivos binoculares conlleva un centrado adecuado, teniendo en cuenta la proximidad del objeto. Este centro óptico fijo puede resultar un problema para personas con fijación excéntrica [40].

Los microscopios son ideales para leer y observar objetos cercanos. Además, son más aceptables psicológicamente y más económicos, permiten que las dos manos queden libres, el diámetro del campo visual es más grande que en los telemicroscopios y las lupas del mismo poder dióptrico, y son cómodos para lectura prolongada [42].

Aunque también tienen sus desventajas, como: distancia de trabajo muy corta; la posición es muy incómoda si no se usan accesorios especiales (atriles, sillas cómodas); se necesita mover la cabeza en lugar de los ojos; la visión binocular solo es posible hasta 3X; la profundidad de campo es muy baja, lo que convierte la posición del objeto en algo crítico; en aumentos grandes, las aberraciones tienen valores muy altos, debido a la mayor curvatura de las superficies; resulta difícil escribir con potencias mayores a 10D; por último, las distancias cortas obstruyen el paso de la luz [40,42].

2.3.- Telescopio

Los telescopios son instrumentos utilizados para aumentar la imagen de un objeto lejano en la retina, basándose en la ampliación angular. Este es el único sistema de aumento que no necesita recurrir al aumento por aproximación o por incrementar el tamaño del objeto [43].

Se pueden esquematizar como la combinación de dos lentes delgadas: el objetivo y el ocular. El aumento está determinado por la variación de la distancia entre el objetivo y el ocular. Este principio también se utiliza para corregir la ametropía esférica del paciente. Para corregir la miopía, se acorta la distancia entre el objetivo y el ocular, y para corregir la hipermetropía, se aumenta la distancia [39].

Según su diseño óptico, los telescopios se dividen en dos modelos: Galileo, que utiliza una lente ocular divergente, y Kepler, que emplea una lente ocular convergente. La principal diferencia entre ambos radica en el modo en que proyectan la imagen al ojo. En el telescopio Galileo, debido al ocular divergente, la imagen que se proyecta en el ojo es derecha. En cambio, en el Kepler, por el ocular convergente, se ha de incorporar prismas o una lente inversora interna para que la imagen que llegue al ojo sea derecha. Debido a esto, estos telescopios tienen una longitud y peso mayores, pero también permite obtener aumentos mayores. En el caso del Kepler, el sistema inversor es el propio ocular, lo que hace que sean más compactos y ligeros [39,43].

El telescopio de Kepler generalmente tiene un aumento que varía entre 3X a 10X, siendo este aumento proporcional a la longitud, al peso y a una mayor inestabilidad de la imagen, lo que lo hace difícil de usar en movimiento. El campo de visión va entre los 7º y 15º, reduciéndose cuantos más aumentos [43].

La lente ocular convergente permite un buen acoplamiento con el observador, que se situará a unos 10-12mm del ocular. Si se sitúa más lejos perderá campo y luminosidad. Por otro lado, el diámetro del objetivo será el que limite la cantidad de luz que entra al ojo. A mayor diámetro, más luminoso [43].

Respecto al telescopio de Galileo, en un instrumento muy luminoso. Los aumentos van desde 1,8X a 3,5X, y el campo visual varía entre 7º y 22º. Esto último se ve limitado por el diámetro del objetivo; a mayor diámetro, más campo visual. Esto explica la forma habitual de embudo de estos telescopios, como se ve en la *Ilustración 17* [43].

Ilustración 17: Forma de embudo de los telescopios Galileo [43]

La lente divergente no permite un buen acoplamiento entre el ojo y el instrumento, lo que provoca el efecto de visión en ojo de cerradura. Es decir, el paciente tendrá la sensación de ver a través de un diafragma, siempre viendo la montura del objetivo [43].

Según el tipo se soporte, los telescopios se clasificarán en manuales y montados en gafa, como se ve en la *Ilustración 18*. Los telescopios manuales, mayoritariamente monoculares, son para consultas breves del entorno, mientras que los montados en gafas se emplean para tareas ocupacionales concretas. A mayor aumento, mayor peso en las gafas, por lo que generalmente no presentan más de 3X [43].

Ilustración 18: Telescopio según soporte: Telescopio manual (A), Telescopio Galileo en posición central (B) y (C) Telescopio Galileo en posición superior [43]

Pueden centrarse en posición central o campo completo y en posición superior. En posición central sirve para actividades concretas e inmóviles que necesiten campo visual amplio, como ver la televisión. En posición superior o biópticos, el telescopio se encuentra situado en la parte superior del aro, y el paciente recurrirá a él sólo cuando lo necesite. Al bajar la cabeza, los ojos se colocarán en supraversión, mirando por el telescopio [43].

Por último, al de escoger un telescopio, es importante valorar si se prefiere de foco fijo o enfocable. El telescopio enfocable, a diferencia del fijo, abarca distancias desde el infinito hasta 20cm. Suelen ser de tipo Kepler, aunque también existen modelos Galileo, y predomina el soporte manual [43].

El telescopio de foco fijo está indicado para niños con mala coordinación motora. Sin embargo, hoy en día rara vez se prescribe, el preferido por y para los niños es el enfocable [41].

2.4.- Telemicroscopio

El telemicroscopio es un telescopio modificado, al cual delante del objetivo se le coloca una lente convergente, para que queden enfocados a una distancia menor o igual a 60 cm, en la distancia focal de la lente convergente. Su aumento es el producto del aumento del telescopio y de la lupa [40,42].

Suelen ser más difíciles de usar debido a su campo visual más pequeño que otras ayudas ópticas; su profundidad de enfoque crítica, menor que la de las lupas y microscopios; y el desplazamiento aparente del material que se va a observar[40–42].

Pero permiten trabajar de manera binocular y a una distancia mayor que el microscopio, siendo muy práctico para tareas que requieran tener las manos libres. Así, los estudiantes pueden realizar tareas a mayor distancia que con gafas o lupas de mano de la misma potencia. Además, posibilitan la prescripción binocular por encima de las 12 D [40–42].

Sin embargo, la reducción del campo visual, la iluminación, la reducida profundidad de enfoque, el peso y la estética restringen la aceptación por parte de un niño [41].

3.- Filtros terapéuticos

Una de las recomendaciones más importantes para los pacientes con baja visión es trabajar con una iluminación correcta. Sin embargo, en algunas ocasiones la luz les produce deslumbramientos y fotofobia. Además, la exposición a la radiación solar, en particular a su componente de luz azul, favorece a la progresión de las afectaciones maculares [44,45].

Por ello se recomienda el uso de filtros, que selecciona las longitudes de onda del espectro óptico que atraviesan la lente y llegan al ojo. Esta función se denomina transmitancia espectral y viene definida por el material y los tratamientos de superficie que tenga la lente [44].

Los filtros de absorción de onda corta eliminan entre los 280 y 400 nm, lo que corresponde a la radiación ultravioleta, violeta y azul de onda corta. Como las longitudes de onda corta afectan muy poco a la luminosidad de los objetos, favorece a reducir los deslumbramientos. Si subimos el punto de corte hasta los 500nm, se limitaría aún más el deslumbramiento, pero también surgiría el problema de una iluminación insuficiente para la realización de tareas [44].

Por otro lado, están los filtros de absorción selectiva, en muchos casos preferidos antes que los de absorción de onda corta. Una limitación de estos filtros es la alteración de los colores, sobre todo en lentes de poca transmitancia o punto de corte muy alto [44].

Con cualquiera de ellos se han visto mejoras en la agudeza visual y sensibilidad al contraste, además de una mejora de la movilidad de los pacientes cuando usan los filtros [44].

Los filtros NoIR son un ejemplo de un filtro que absorbe de modo uniforme todo el espectro. Eliminan gran parte del infrarrojo, ultravioleta y atenúan el espectro visible. El amarillo, con una transmitancia del 65% es especialmente útil en pacientes con afectaciones maculares [44,46].

Por otra parte, los filtros Corning son el ejemplo de un filtro de absorción selectiva, reducen la radiación ultravioleta, pero mantienen la infrarroja. Su principal característica es el punto de corte del espectro, como se muestra en la *Ilustración 19* [44].

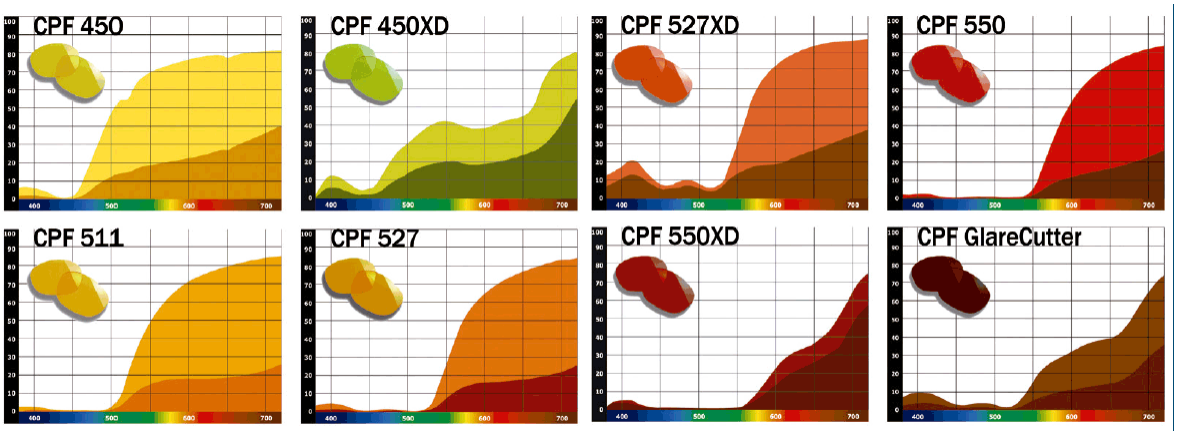

Ilustración 19: Curvas de transmitancia espectral de los filtros Corning CPF, el número en el cristal CPF indica la longitud de onda en nanómetros por encima de la cual se transmite la luz [44]

Si el paciente presenta fotofobia intensa, se empezará con un filtro de corte alto, de 527nm o mayor. Sin embargo, si la fotofobia es leve, se emplearán filtros más bajos. En afectaciones hereditarias de retina, como la enfermedad de Stargardt, se recomienda filtros de corte alto, de 550nm [44,47].

El filtro ideal debería eliminar todas las longitudes de onda inferiores a 400nm y el infrarrojo, con un punto de corte claro, y el espectro transmitido debería proteger a los fotorreceptores sin distorsionar la percepción del color y permitir la fabricación de lentes con la graduación óptica adecuada [44].

4.- Ayudas electrónicas y no ópticas

La tiflotecnología es la parte de la informática que permiten a las personas con disfunción visual integrase, mediante adaptaciones y equipos electrónicos específicos, en la sociedad. Existen múltiples dispositivos electrónicos, entre los que se encuentran los televisores de circuito cerrado, conexiones Bluetooth a proyectores inteligentes, programas informáticos como Zoom Text que amplían y leen automáticamente, lectores de pantalla como Virtual Vision y Jaws, y las lupas electrónicas, entre muchas otras opciones [41,48,49].

Respecto a las lupas electrónicas, se han vuelto una alternativa viable a las lupas ópticas, se ven dos ejemplos en la *Ilustración 20*. Los beneficios adicionales de estos sistemas sobre las lupas ópticas tradicionales incluyen visión binocular, una mayor distancia de trabajo, la capacidad de variar el aumento, el contraste y de congelar las imágenes [50].

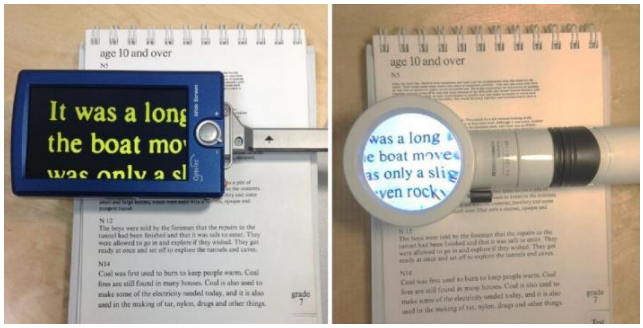

Ilustración 20: Lupas electrónicas [50]

Otra de las ayudas más populares es el Circuito Cerrado de Televisión (CCTV) o lupa televisión, que consta de un monitor y una cámara. Un ejemplo de este sistema se muestra en la *Ilustración 21*. Se puede ajustar el tamaño de la imagen, el contraste y el color. Algunos monitores permiten la conexión con dos cámaras, lo que permitiría hacer dos tareas simultáneamente dividiendo la pantalla. Por ejemplo, una en lejos y otra en cerca, que permita así ver la pizarra y tomar apuntes [48].

Ilustración 21: Lupa televisión portátil conectada a un monitor, con la cámara dirigida al encerado [48]

Entre las ayudas más populares también encontramos el dispositivo OrCam MyEye, que consta de una cámara en miniatura que se coloca en la montura de la gafa. Se puede activar con un gesto de la mano al señalar un objeto o tocando la barra deslizante sensible al tacto del dispositivo. Toma una fotografía de aquello a lo que está mirando el usuario, procesa la imagen y lee en voz alta cualquier texto que encuentre en la imagen, además de reconocer los rostros de las personas, los billetes y los colores. El sonido sale a través de un altavoz incorporado que se encuentra encima de la oreja [51].

En 2023, Amore F, Silvestri V, Guidobaldi M, et al. [51], realizaron un estudio cuyo objetivo era evaluar la eficacia y satisfacción de los pacientes con discapacidad visual al emplear el dispositivo ORCAM MyEye. Este estudio demostró los beneficios de este dispositivo en muchas de las actividades de la vida diaria, igual que su facilidad de uso para los pacientes [51].

También existen aplicaciones móviles para ayudar a las personas con discapacidad visual, como la aplicación Be My Eyes - Helping blind see. Esta aplicación permite obtener descripciones visuales a través de voluntarios por videollamada, o mediante un asistente de inteligencia artificial. Sumado a esto, permite crear grupos para que las llamadas se realicen con amigos o familiares [52].

De igual manera, Seeing AI se trata de una aplicación gratuita desarrollada por Microsoft que tiene múltiples funciones: lee cualquier texto que detecte la cámara; escanea códigos de barras proporcionando información relativa al producto escaneado; detectar personas y proporciona información sobre su edad, sexo y emociones; describe el escenario; e identifica billetes y colores [53].

Respecto a las ayudas no ópticas, nos encontramos los flexos, atriles, tiposcopios (*Ilustración 22*) o macrotipos, entre otros [41].

Ilustración 22: Tiposcopios [41]

Conclusiones

La enfermedad de Stargardt es una distrofia macular, generalmente heredada de manera autosómica recesiva por afectación del gen ABCA4, aunque también existe una forma dominante debido a mutaciones en los genes PROM1 Y ELOVL4. Los síntomas incluyen pérdida de visión central, mala adaptación a la oscuridad, fotosensibilidad, fotopsias y alteración en la visión de los colores. Los signos característicos son atrofia macular, manchas de lipofuscina en el fondo de ojo y preservación peripapilar. En algunos casos, precediendo a esta tríada, se puede encontrar la maculopatía en ojo de buey.

Según la edad de inicio, la enfermedad se clasifica en tres categorías: afectación temprana (≤10 años), la más grave; intermedia (entre 11 y 45 años), la más común; y tardía (≥ 45 años), la menos grave.

Todo proceso de rehabilitación ha de comenzar con una evaluación optométrica que incluya una anamnesis completa, un examen de agudeza visual, la refracción objetiva y subjetiva, una evaluación de los campos visuales y sensibilidad al contraste. También se debe evaluar la alteración en los colores y los deslumbramientos.

Debido a la afectación macular, la fijación excéntrica es imprescindible. Existen diversas técnicas de entrenamiento, siendo el microperímetro la más eficaz, y deben complementarse siempre con la prescripción de ayudas ópticas.

Hay múltiples ayudas ópticas disponibles. Para la visión de cerca, encontramos las lupas manuales y con soporte, además de los microscopios. Para visión de lejos, encontramos los telescopios, que se dividen en Galileo y Kepler. Una modificación de estos son los telemicroscopios, diseñado para una distancia menor o igual a 60 cm.

Para evitar deslumbramientos y fotofobia, se recomienda el uso de filtros, ya sean de absorción de onda corta o de absorción selectiva, aunque en muchos casos se prefieren estos últimos. En la enfermedad de Stargardt se recomienda filtros de corte del espectro alto, sobre los 550nm.

Por último, cabe señalar la importancia de la tiflotecnología en la vida diaria de estas personas y destacar su constante evolución. Entre los dispositivos más populares encontramos el Circuito Cerrado de Televisión, el OrCam MyEye y diversas aplicaciones, como Be My Eyes y Seeing AI. Además, existen ayudas no ópticas, como los tiposcopios y los macrotipos, entre otros.

Bibliografía

1. OMS. Ceguera y discapacidad visual [Internet]. Ginebra: Organización Mundial de la Salud; 2023 [actualizado 2023 Aug 10; citado 2024 Feb 12] Disponible en: https://www.who.int/en/news-room/fact-sheets/detail/blindness-and-visual-impairment
2. ONCE. Características de la discapacidad visual y ceguera [Internet]. Madrid: Organización Nacional de Ciegos Españoles; 2020 [actualizado 2021 Sep 27; citado 2024 Feb 12]. Disponible en: https://www.once.es/dejanos-ayudarte/la-discapacidad-visual#content
3. Asociación DOCE. Clasificaciones en torno a la discapacidad visual [Internet]. España: Discapacidad Visual DOCE; 29 de marzo 2016 [citado 2024 Feb 15]. Disponible en: https://asociaciondoce.com/clasificaciones-en-torno-a-la-discapacidad-visual/
4. España. Orden SCB/1240/2019, de 18 de diciembre, por la que se publica el texto reembolsado de los Estatutos de la Organización Nacional de Ciegos Españoles [Internet]. Boletín Oficial del Estado. 2019. [citado 2024 Feb 26]. Disponible en: https://www.boe.es/eli/es/o/2019/12/18/scb1240
5. Asociación DOCE. Escala de Wecker [Internet]. España: Discapacidad Visual DOCE; 2015 Aug 17 [citado 2024 Feb 15]. Disponible en: https://asociaciondoce.com/escala-de-wecker/
6. Lee SY, Mesfin FB. Blindness. StatPearls. 2023 Jan 21.
7. Arias-Uribe J, Llano-Naranjo Y, Suárez-Escudero JC, Jaramillo-Cerezo A, Torres-Yepes V, Franco-Sánchez I. Etiología y consideraciones en salud de la discapacidad visual en la primera infancia: revisión del tema. *Rev Mex Oftalmol*. 2021; 96(1S):27–36.
8. ONCE. Conoce los datos anuales de nuestros afiliados [Internet]. Madrid: Organización Nacional de Ciegos Españoles; 2021 [actualizado 2024 Feb 2; citado 2024 Feb 17]. Disponible en: https://www.once.es/dejanos-ayudarte/afiliacion/datos-de-afiliados-a-la-once
9. Asociación DOCE. Baja visión y discapacidad visual en España [Internet]. España: Discapacidad Visual DOCE; 2015 [actualizado 2015 Jul 14; citado 2024 Feb 17]. Disponible en: https://asociaciondoce.com/baja-vision-y-discapacidad-visual-en-espana/
10. BMF. Enfermedad de Stargardt | Barcelona Macula Foundation: Research for Vision [Internet]. España: Barcelona Macula Foundation; 2022 [citado 2024 Feb 23]. Disponible en: https://barcelonamaculafound.org/es/patologias/enfermedad-de-stargardt/
11. FEDER. Stargardt, Enfermedad de | FEDER [Internet]. España: Federación Española de Enfermedades Raras; 2022 [citado 2024 Feb 26]. Disponible en:

https://www.enfermedades-raras.org/enfermedades-raras/patologias/stargardt-enfermedad-de

12. OMS. Clasificación Internacional de Enfermedades 11a edición [Internet]. Ginebra: Organización Mundial de la Salud; 2018 [citado 2024 Feb 29]. Disponible en: https://icd.who.int/browse/2024-01/mms/en#1060480722
13. Molday RS, Zhang K. Defective lipid transport and biosynthesis in recessive and dominant Stargardt macular degeneration. *Prog Lipid Res*. 2010;49(4):476–92.
14. Cremers FPM, Lee W, Collin RWJ, Allikmets R. Clinical spectrum, genetic complexity and therapeutic approaches for retinal disease caused by ABCA4 mutations. *Prog Retin Eye Res*. 2020;79:100861.
15. Tanna P, Strauss RW, Fujinami K, Michaelides M. Stargardt disease: Clinical features, molecular genetics, animal models and therapeutic options. *Br J Ophthalmol*. 2017;101(1):25–30.
16. Kohli P, Tripathy K, Kaur K. Stargardt Disease. StatPearls. 2024.
17. Cabañero MT. Enfermedad de Stargardt. *OCCV.* 2023;1(2):16-21.
18. Orpha.net. Orphanet: Stargardt disease [Internet]. Paris: Orphanet; 2000 [actualizado 2020 Jan; citado 2024 Feb 29]. Disponible en: https://www.orpha.net/en/disease/detail/827
19. National Center for Biotechnology Information (NCBI). ELOVL4 ELOVL fatty acid elongase 4 [Homo sapiens (human)] - Gene - NCBI. Bethesda (MD): National Library of Medicine (US) ; 2024 Feb 26 [citado 2024 Mar 1]. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/gene/6785#top
20. Imani S, Cheng J, Shasaltaneh MD, Wei C, Yang L, Fu S, et al. Genetic identification and molecular modeling characterization reveal a novel PROM1 mutation in Stargardt4-like macular dystrophy. *Oncotarget*. 2018;9(1):122–41.
21. Jayasundera T, Rhoades W, Branham K, Niziol LM, Musch DC, Heckenlively JR. Peripapillary dark choroid ring as a helpful diagnostic sign in advanced stargardt disease. *Am J Ophthalmol.* 2010;149(4):656–66.
22. Pas JA, Dhooge PP, Hoyng CB. Clinical classification of Stargardt disease. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2024;262:1377–1379.
23. Cuadrado R. Evaluación de la función visual: agudeza visual, campo visual, visión de colores, deslumbramiento. En: Coco MB, Herrera J, editores. Manual de baja visión y rehabilitación visual. 2ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2015. p. 57-68.
24. Cuadrado R, Lázaro JA. Historia clínica. En: Coco MB, Herrera J, editores. Manual de baja visión y rehabilitación visual. 2ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2015. p. 39-44.
25. Şahlı E, İdil ŞA. Comparison of Quality of Life Questionnaires in Patients with Low Vision. *Turk J Ophthalmol*. 2021;51(2):83-88.

26. Roborel de Climens A, Tugaut B, Dias Barbosa C, Buggage R, Brun-Strang C. Living with Stargardt disease: insights from patients and their parents. *Ophthalmic Genet*. 2021;42(2):150-160.

27. García Aguado J, Sánchez Ruiz-Cabello FJ, Colomer Revuelta J, Cortés Rico O, Esparza Olcina MJ, Galbe Sánchez-Ventura J, et al. Valoración de la agudeza visual. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2016;18(71):267-274.

28. Bailey IL, Jackson AJ, Minto H, Greer RB, Chu MA. The Berkeley Rudimentary Vision Test. *Optom Vis Sci*. 2012;89(9):1257-1264.

29. Huurneman B, Boonstra FN. Assessment of near visual acuity in 0-13 year olds with normal and low vision: a systematic review. *BMC Ophthalmol*. 2016;16(1):215.

30. Lázaro JA. Refracción. En: Coco MB, Herrera J, editores. Manual de baja visión y rehabilitación visual. 2ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2015. p. 45-55.

31. Pastor JC. Afectación del campo visual en la baja visión. En: Coco MB, Herrera J, editores. Manual de baja visión y rehabilitación visual. 2ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2015. p. 17-27.

32. Tripathy K, Salini B. Amsler Grid. StatPearls. 2023.

33. Horie S, Corradetti G, Esmaeilkhanian H, et al. Microperimetry in Retinal Diseases. *Asia-Pacific journal of ophthalmology*. 2023;12(2):211–227.

34. Morejón Arranz Á, del Río San Cristóbal A. Sensibilidad al contraste en baja visión. En: Coco MB, Herrera J, editores. Manual de baja visión y rehabilitación visual. 2ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2015. p. 69-77.

35. Markowitz SN, Teplitsky JE, Taheri-Shirazi M. Restitution of potential visual acuity in low vision patients with the use of yoke prisms. *J Optom*. 2021;14(4):342-345.

36. Shima N, Markowitz SN, Reyes SV. Concept of a functional retinal locus in age-related macular degeneration. *Can J Ophthalmol*. 2010;45(1):62–66.

37. Bozkurt Oflaz A, Turgut Öztürk B, Gönül Ş, Bakbak B, Gedik Ş, Okudan S. Short-Term Clinical Results of Preferred Retinal Locus Training. *Turk J Ophthalmol*. 2022;52(1):14-22.

38. López Miguel A, Nieto Fernandez JC. Microperimetría en rehabilitación visual. En: Coco MB, Herrera J, editores. Manual de baja visión y rehabilitación visual. 2ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2015. p. 91-96.

39. Piñero Llorens DP. Fórmula general de la magnificación. Incremento de tamaño del objeto. Disminución de la distancia de trabajo. Magnificación real y por telescopios. En: Coco MB, Herrera J, editores. Manual de baja visión y rehabilitación visual. 2ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2015. p. 107-116.

40. Vázquez Moliní JM, González Cano A, Fuentes Najas JA. Sistema de baja visión para cerca. Microscopio. Lupa. Telemicroscopio. En: Coco MB, Herrera J, editores. Manual de baja visión y rehabilitación visual. 2ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2015. p. 131-139.

41. American Academy of Ophthalmology. Low-Vision Aids - American Academy of Ophthalmology. [Internet]. San Francisco: American Academy of Ophthalmology; 2015 [citado 2024 May 3]. Disponible en: https://www.aao.org/education/disease-review/low-vision-aids

42. Díaz Guzmán EC, Rodríguez Rodríguez M, Llorca Armas MC, Concepción Pacheco JA, Rodríguez Masó S, Rojas Rondón I. Sustentos teóricos acerca de los problemas clínicos de la baja visión y la rehabilitación visual. *Rev Cubana Oftalmol* [Internet]. 2017 Jun [citado 2024 May 4];30(2):1-15. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21762017000200009&lng=es

43. Sánchez Herrero E, Tomás Corominas N. Sistema de baja visión para lejos. Telescopios. En: Coco MB, Herrera J, editores. Manual de baja visión y rehabilitación visual. 2ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2015. p. 117-129.

44. Cuadrado R. Filtros de absorción selectiva. En: Coco MB, Herrera J, editores. Manual de baja visión y rehabilitación visual. 2ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2015. p. 203-209.

45. Modenese A, Gobba F. Macular degeneration and occupational risk factors: a systematic review. *Int Arch Occup Environ Health*. 2019;92(1):1-11.

46. Kaur K, Gurnani B. Low Vision Aids. StatPearls. 2023.

47. Asociación DOCE. Filtros terapéuticos para enfermedades de la mácula y retina [Internet]. España: Discapacidad Visual DOCE; 2015 Aug 4 [citado 2024 May 11]. Disponible en: https://asociaciondoce.com/2015/08/04/filtros-terapeuticos-para-enfermedades-de-la-macula-y-retina/

48. Sobrado Calvo P, Sánchez Onteniente JP. Sistemas de magnificación electrónica. Ayudas electrónicas. En: Coco MB, Herrera J, editores. Manual de baja visión y rehabilitación visual. 2ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2015. p. 149-155.

49. Martín Suesta M, Herrera Medina J. Tiflotecnología. Uso de recursos informáticos. En: Coco MB, Herrera J, editores. Manual de baja visión y rehabilitación visual. 2ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2015. p. 245-251.

50. Bray N, Brand A, Taylor J, Hoare Z, Dickinson C, Edwards RT. Portable electronic vision enhancement systems in comparison with optical magnifiers for near vision activities: an economic evaluation alongside a randomized crossover trial. *Acta Ophthalmol*. 2017;95(5):415-423.

51. Amore F, Silvestri V, Guidobaldi M, et al. Efficacy and Patients' Satisfaction with the ORCAM MyEye Device Among Visually Impaired People: A Multicenter Study. *J Med Syst*. 2023;47(1):11.

52. ONCE. Be My Eyes – Helping blind see - ClubONCE [Internet]. Madrid: Organización Nacional de Ciegos Españoles; 2024 [citado 2024 Jun 3]. Disponible en: https://club.once.es/afiliados/servicios/autonomia-personal-y-tecnologia/tiflotecnologia/valoraciones-de-accesibilidad-de-aplicaciones-para-moviles/be-my-eyes-ayudando-a-los-ciegos-1

53. ONCE. Seeing AI, potente App de reconocimiento de entornos para iOS [Internet]. Madrid: Organización Nacional de Ciegos Españoles; 2017 [citado 2024 Jun 3]. Disponible en: https://cti.once.es/noticias/seeing-ai-potente-app-de-reconocimiento-de-entornos-para-ios