

# Reabilitação visual em pacientes com retinose pigmentária

## *Visual rehabilitation in patients with retinitis pigmentosa*

Celina Tamaki Monteiro de Castro<sup>1</sup>  
Adriana Berezovsky<sup>2</sup>  
Danilo Dimas Monteiro de Castro<sup>3</sup>  
Solange Rios Salomão<sup>4</sup>

Trabalho realizado no Departamento de Oftalmologia da Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP - São Paulo (SP) - Brasil.

<sup>1</sup> Doutora em Ciências Visuais pela Universidade Federal de São Paulo da UNIFESP e Chefe do Setor de Visão Subnormal do Departamento de Oftalmologia da UNIFESP - São Paulo (SP) - Brasil.

<sup>2</sup> Professora Adjunta Doutora do Departamento de Oftalmologia da UNIFESP - São Paulo (SP) - Brasil.

<sup>3</sup> Oftalmologista do Setor de Visão Subnormal do Departamento de Oftalmologia da UNIFESP - São Paulo (SP) - Brasil.

<sup>4</sup> Professora Associada Livre Docente e Chefe do Laboratório de Eletrofisiologia Visual Clínica do Departamento de Oftalmologia da UNIFESP - São Paulo (SP) - Brasil.

**Endereço para correspondência:** Celina Tamaki M. Castro, Rua Botucatu, 822 - São Paulo (SP) CEP 04023-062  
E-mail: celina@oftalmo.epm.br

Recebido para publicação em 20.04.2005  
Última versão recebida em 31.01.2006  
Aprovação em 20.03.2006

**Nota Editorial:** Depois de concluída a análise do artigo sob sigilo editorial e com a anuência das Dras. Rosane da Cruz Ferreira e Luciene Chaves Fernandes sobre a divulgação de seu nome como revisor, agradecemos sua participação neste processo.

### RESUMO

**Objetivos:** Determinar quais auxílios de visão subnormal podem ser úteis na reabilitação de pacientes com retinose pigmentária e os benefícios adquiridos com o programa de reabilitação visual baseado em medidas de acuidade visual nas tarefas da vida diária. **Métodos:** Participaram deste estudo 30 pacientes com retinose pigmentária com idade variando de 7 a 73 anos. Foram realizados testes de acuidade visual e de função visual (perimetria manual, eletrorretinograma de campo total) e testes de adaptação de auxílios de visão subnormal. Um histórico visual foi pesquisado e perguntas específicas da utilização da visão foram feitas. Foi efetuado programa de treinamento do auxílio óptico a ser adaptado e de manuseio do mesmo antes de sua prescrição final. **Resultados:** A acuidade visual no melhor olho variou de MM (movimentos de mão) a 20/40 para longe e visão melhor que 16M a 0,5M para perto. Do total de pacientes, 90% receberam prescrição de auxílio óptico ou eletrônico: treze para perto, nove para longe, dois auxílios eletrônicos e três lentes filtrantes. Três pacientes com grave constrição de campo visual e profunda baixa de acuidade visual foram encaminhados para orientação e mobilidade. **Conclusões:** Os auxílios ópticos: os telescópios, as lupas manuais e de apoio, as lentes esferoprismáticas, os auxílios não ópticos, os auxílios eletrônicos e iluminação adequada foram úteis na reabilitação visual de pacientes com retinose pigmentária, podendo trazer benefícios como a melhora da acuidade visual e da eficiência visual. A prescrição dos auxílios ópticos possibilitou a realização de atividades da vida diária, antes prejudicada pela deficiência visual, sendo relatado alto nível de satisfação por parte dos pacientes, com o programa de reabilitação visual implementado.

**Descritores:** Retinite pigmentosa/reabilitação; Baixa visão; Acuidade visual; Lentes/utilização

### INTRODUÇÃO

A retinose pigmentária (RP) constitui um grupo de doenças retinianas progressivas hereditárias que afeta primariamente os fotorreceptores e a função do epitélio pigmentado da retina<sup>(1)</sup>. O diagnóstico da RP é feito quando os seguintes sinais estão presentes: envolvimento bilateral, perda da visão periférica, disfunção de bastonetes, eletrorretinograma com amplitude reduzida e/ou atraso no tempo de culminação da onda-b ou não detectável e perda progressiva da função fotorreceptora<sup>(2-3)</sup>.

Nos estágios iniciais, a acuidade visual geralmente permanece inalterada, mas pode evoluir até a amaurose completa pelas alterações retinianas e de nervo óptico ou cristalino<sup>(4)</sup>. Alguns pacientes tornam-se cegos ao redor dos 30 anos de idade e a maioria é considerada legalmente cega aos 60 anos.

Alguns conseguem manter boa acuidade visual durante toda a vida, apesar do eletrorretinograma extinto e do campo central de 2° a 3°<sup>(5)</sup>.

Os pacientes com RP apresentam perdas lentas e progressivas de algumas funções visuais como pobre visão noturna ou decréscimo sensível da visão escotópica, diminuição do campo visual, dificuldade na localização de objetos no espaço e perda progressiva da visão de cores<sup>(6)</sup>. A pobre visão noturna dificulta a adaptação nos diferentes níveis de iluminação de cada ambiente e como consequência os objetos na sombra não são percebidos e assim freqüentemente os pacientes tropeçam e caem ao colidirem com obstáculos.

Até o presente momento, nenhum tratamento tem se mostrado efetivo para a RP, mas os pacientes com esta doença podem se beneficiar sensivelmente do uso de auxílios de visão subnormal, melhorando sua qualidade de vida<sup>(2)</sup>. O uso de auxílios especiais para a reabilitação visual passou a ser incorporado na RP há pouco menos de 20 anos. Os recursos ópticos proporcionam melhora na qualidade de vida, melhorando o desempenho dos pacientes em suas atividades da vida diária<sup>(7)</sup>.

O objetivo deste estudo é determinar quais auxílios ópticos podem ser úteis na reabilitação visual de pacientes com RP e os benefícios adquiridos com o programa de reabilitação visual baseado em medidas de acuidade visual nas tarefas da vida diária.

## MÉTODOS

Participaram deste estudo 30 pacientes com diagnóstico de retinose pigmentária com idades variando de 7 a 73 anos (Média= 32,83±17,89 e Mediana= 31,50), sendo 17 do sexo masculino (56,6%) e 13 do sexo feminino (43,3%). O critério de inclusão foi o diagnóstico prévio de retinose pigmentária feito por oftalmologista especializado em afecções da retina, considerando os seguintes aspectos: presença de alterações pigmentares (osteoclastos), aspecto cerúleo do disco óptico e eletrorretinograma de campo total não detectável.

Este estudo foi analisado e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da UNIFESP e todos os participantes foram informados dos exames e após a explicação, um termo de consentimento livre e esclarecido foi assinado. Os princípios da Declaração de Helsinque foram obedecidos no decorrer deste estudo.

### *Avaliação no serviço de baixa visão*

A avaliação dos pacientes constituiu-se de testes para detectar o resíduo visual e qual o auxílio de visão subnormal adequado para melhorar as habilidades nas atividades da vida diária:

1) Anamnese e histórico visual: Uma completa história do paciente foi coletada, inclusive os sinais de comportamento do paciente em relação à família e vice-versa.

2) Exame de refração: O uso de cicloplégico foi indicado para pacientes com idade inferior a 20 anos. O exame de refração foi realizado respeitando algumas particularidades como a utilização de armações de provas e caixa de lentes ao invés de

refrator, evitando a diminuição de campo visual. A distância do paciente à tabela de acuidade visual (Fonda Low Vision Chart) foi de 3 metros, ao invés dos 6 metros usuais.

3) Medida da acuidade visual para longe e para perto: A acuidade visual foi medida monocularmente com a melhor correção óptica. A medida para longe foi realizada à distância de 3 metros (Fonda Low Vision Chart) e para perto, a 40 cm (The Lighthouse Near Visual Acuity Test).

4) Perimetria Manual: O exame de campo visual foi realizado monocularmente com a melhor correção utilizando o perímetro de Goldmann.

5) Eletrorretinografia de Campo Total (full-field ERG): A eletrorretinografia foi realizada com a pupila dilatada e após um período de 30 minutos de adaptação ao escuro de acordo com o protocolo padrão recomendado pela ISCEV<sup>(8)</sup>. Os valores foram comparados com valores normativos do Laboratório de Eletrofisiologia Visual Clínica<sup>(9)</sup>.

6) Testes com auxílios de visão subnormal: A escolha do auxílio foi realizada juntamente com o paciente de acordo com as suas necessidades. Cada auxílio foi demonstrado e o seu uso correto foi explicado.

## RESULTADOS

A acuidade visual no melhor olho corrigido variou de MM (movimentos de mão) a 20/40 para longe e visão melhor que 16M a 0,5M para perto, conforme mostra o quadro 1.

Para análise estatística, os valores do olho de melhor AV foram convertidos em logaritmo do mínimo ângulo de resolução (logMAR).

Não foram encontrados efeitos de idade (Correlação de Pearson,  $r = -0,16$ ;  $p = 0,547$ ) na acuidade visual para longe.

Neste grupo de 30 pacientes com RP, 27 receberam prescrição de auxílio óptico ou eletrônico. Três pacientes (18, 19 e 20) foram encaminhados para programas de orientação e mobilidade em instituições especializadas, devido à severidade da constrição de campo visual e profunda baixa de acuidade visual. O quadro 2 mostra o tipo de auxílio prescrito e/ou orientação recebida neste grupo de pacientes.

A acuidade visual antes e depois da prescrição de auxílios ópticos foi comparada pelo teste  $t$  – pareado de Student, observando-se melhora estatisticamente significativa ( $t = 7,67$ ;  $p \leq 0,001$ ) – entre a acuidade visual antes (média= 1,01 logMAR – 20/205) e depois (média= 0,45 logMAR – 20/55) da prescrição.

Foram prescritos 9 telescópios manuais e monoculares em pacientes com idade variando de 7 a 28 anos (média= 14,89± 6,85). A utilização dos auxílios possibilitou leitura de lousa nos escolares e leitura para longe, como leitura de placas de rua e itinerário de ônibus. Foram adaptados: 2 telescópios 2,8x, 3 telescópios 3x, 3 telescópios 4x e 1 telescópio 6x.

Foram prescritos 13 auxílios ópticos para perto em pacientes com idade variando de 20 a 73 anos (média= 39±14,71). As prescrições foram realizadas principalmente para possibilitar e melhorar a leitura. Foram adaptados: 4 lupas manuais 3x, 7

Quadro 1. Acuidade visual longe e perto dos 30 pacientes com retinose pigmentária

Paciente Nº	Idade	AV longe				AV perto		
		OD		OE		OD	OE	
		logMAR	Snellen	logMAR	Snellen	logMAR	Ângulo métrico	logMAR
1	33	1,35	20/450	1,30	20/400	1,47	12M	1,17
2	7	1,25	20/360	1,60	20/800	0,87	3,2M	1,17
3	37	1,20	20/320	1,09	20/250	1,00	4M	1,00
4	7	1,07	20/240	1,00	20/200	1,09	5M	1,00
5	32	1,00	20/200	2,77	20/2000	0,69	4M	>2,00
6	15	0,77	20/120	0,90	20/160	0,79	2,5M	0,79
7	55	1,77	20/1200	1,77	20/1200	>2,00	Melhor 16M	>2,00
8	9	1,07	20/200	0,90	20/160	0,90	3,2M	0,90
9	28	0,90	20/160	0,90	20/160	0,90	3,2M	0,90
10	13	1,00	20/200	0,90	20/160	0,90	3,2M	0,90
11	39	1,25	20/360	2,07	20/2400	1,60	16M	1,60
12	73	0,69	20/100	2,07	20/2400	0,90	3,2M	1,50
13	34	0,77	20/120	0,77	20/120	0,87	3M	0,79
14	28	1,54	20/700	1,20	20/320	1,17	6,4M	0,90
15	16	2,14	20/2800	2,30	20/1400	>2,00	Melhor 16M	>2,00
16	25	0,77	20/120	1,20	20/320	1,09	5M	1,60
17	14	1,54	20/250	1,35	20/450	1,00	4M	1,30
18	64	0,90	20/160	/	PL	0,79	2,5M	/
19	46	/	MM	/	PL	/	MM	/
20	34	1,39	20/500	1,39	20/500	>2,00	Melhor 16M	>2,00
21	17	0,60	20/80	0,69	20/100	0,60	1,6M	0,69
22	9	0,30	20/40	0,30	20/40	0,09	0,5M	0,09
23	44	1,00	20/200	1,00	20/200	1,09	5M	1,00
24	59	0,30	20/40	0,60	20/80	0,69	2M	0,90
25	20	0,69	20/100	0,69	20/100	0,90	3,2M	0,69
26	24	1,20	20/320	1,54	20/700	1,00	4M	1,39
27	31	1,60	20/800	2,47	20/6000	>2,00	Melhor 16M	>2,00
28	58	0,90	20/160	1,47	20/600	0,79	2,5M	1,17
29	41	1,09	20/250	0,77	20/120	1,79	4M	0,77
30	50	0,77	20/120	0,30	20/40	0,79	2,5M	0,69

AV= acuidade visual; OD= olho direito; OE= olho esquerdo; MM= movimentos de mão; PL= percepção luminosa

óculos com lentes esferoprismáticas (3 óculos +4,00DE≈6BN, 2 óculos +5,00DE≈7BN, 2 óculos +10,00DE≈12BN), 1 barra de leitura 2,5x, e 1 óculos com lentes +40,00DA. Lentes filtrantes SOLA® âmbar foram prescritas para 3 pacientes com intensa fotofobia. Auxílios eletrônicos (CCTV) foram indicados para 2 pacientes, que não mostraram melhora com auxílios ópticos; 3 pacientes com profunda baixa de acuidade visual e diminuição acentuada de campo visual foram encaminhados para uma Instituição de Reabilitação para orientação e mobilidade.

## DISCUSSÃO

Os serviços de reabilitação visual podem ser de extrema importância aos pacientes portadores de visão subnormal e podem ter um significativo impacto na vida diária deles, melhorando a sua qualidade de vida<sup>(10-11)</sup>. Os pacientes portadores de RP não estão excluídos desde grupo e têm se beneficiado com programas de treinamento com auxílios ópticos para visão subnormal<sup>(7)</sup>.

Os resultados obtidos neste grupo de pacientes com RP mostraram uma melhora estatisticamente significativa. Os auxílios ópticos prescritos foram os telescópios 2,8x, 3x, 4x, 6x, lupas manuais, óculos com lentes esferoprismáticas e barra de leitura; e os auxílios não ópticos prescritos foram os auxílios eletrônicos (CCTV) (Quadro 2). A acuidade visual para longe dos pacientes que tiveram a prescrição de telescópios, melhorou em média, de 20/200 para 20/65. Os telescópios adaptados neste estudo tinham aumento médio de 4x, o que os diferencia do estudo de Nilsson (1989) realizado com RP (mesmo número de pacientes e idade) em que o aumento médio dos telescópios não ultrapassou 2x. De acordo com a literatura, telescópios de aumento de 2,2x ou 2,5x podem ser adaptados em pacientes com RP com campo visual residual de até 5°<sup>(7)</sup>. No presente estudo, telescópios de aumento maiores que 2,5x foram adaptados com sucesso nas crianças em idade escolar, pois possibilitou leitura e cópia de lousa em sala de aula.

Além da melhora de acuidade visual, outro aspecto importante na reabilitação de pacientes com RP é a melhora da eficiência visual<sup>(9)</sup>. Ao analisarmos este aspecto, considera-se

Quadro 2. Tipo de auxílio e/ou orientação recebida

Pac. N°	Idade	Sexo	Tipo de RP	Conduta
1	33	F	R	Prescrição óculos +40DA
2	7	F	R	Prescrição telescópio 4x12 12,5°
3	37	M	R	Prescrição lupa manual 3x
4	7	M	XL	Prescrição telescópio 4x12 12,5°
5	32	M	R	Prescrição óculos +4,00DE≈6BN
6	15	F	R	Prescrição telescópio 2,8x26 15°
7	55	M	I	Prescrição de CCTV
8	9	M	XL	Prescrição telescópio 3x9 12,5°
9	28	F	R	Prescrição óculos +5,00DE≈7BN
10	13	F	R	Prescrição telescópio 4x12 12,5°
11	39	M	XL	Prescrição lupa manual 3x
12	73	M	R	Prescrição lupa manual 3x
13	34	F	D	Prescrição óculos +4,00DE≈6BN
14	28	M	R	Prescrição telescópio 4x12 12,5°
15	16	M	XL	Prescrição de CCTV
16	25	F	R	Prescrição lupa manual 5x
17	14	F	I	Prescrição telescópio 3x9 12,5°
18	64	M	R	Encaminhado para locomoção
19	46	M	I	Encaminhado para locomoção
20	34	F	R	Encaminhado para locomoção
21	17	F	R	Prescrição telescópio 2,8x26 15°
22	9	M	R	Prescrição lentes filtrantes
23	44	M	XL	Prescrição óculos +4,00DE≈6BN
24	59	M	R	Prescrição lentes filtrantes
25	20	M	D	Prescrição barra de leitura
26	24	F	I	Prescrição telescópio 6x16 10°
27	31	M	R	Prescrição lentes filtrantes
28	58	F	R	Prescrição óculos +10,00DE≈12BN
29	41	M	R	Prescrição óculos +10,00DE≈12BN
30	50	M	R	Prescrição óculos +5,00DE≈7BN

Pac.= paciente; RP= retinose pigmentária; M= masculino; F= feminino; R= recessiva; XL= ligada ao cromossomo X; I= isolada; D= dominante; DA= dioptrias esféricas; DE= dioptrias esféricas; BN= base nasal

que após a prescrição óptica o paciente passa a realizar tarefas que antes eram impedidas pela deficiência visual.

Quanto às atividades exercidas após a adaptação dos auxílios ópticos para longe, destacam-se as crianças e adolescentes que puderam prosseguir os estudos de maneira mais independente, pois os telescópios permitiram a cópia de lousa sem a ajuda dos professores e colegas. Os telescópios prescritos proporcionaram também maior independência aos adultos, permitindo que lessem o itinerário dos ônibus.

### CONCLUSÕES

A partir dos resultados apresentados podemos concluir que os auxílios ópticos e não ópticos que podem ser úteis na reabilitação visual de pacientes com RP são: telescópios de até 6x de aumento, lupas manuais, lupas de apoio, óculos com lentes esferoprismáticas, lentes filtrantes, auxílios eletrônicos e iluminação adequada. Os pacientes com RP se beneficiam

com o programa de reabilitação visual, mostrando melhora na acuidade visual e na eficiência visual com os auxílios ópticos.

### ABSTRACT

**Purpose:** To determine which low-vision aids could be useful to patients with retinitis pigmentosa and also the benefits that the rehabilitation program could provide based on visual acuity and/or daily visual tasks. **Methods:** A group of 30 patients with retinitis pigmentosa aged from 7 to 73 years were enrolled in this study. Visual acuity and visual function tests (visual field, full-field electroretinogram) was performed and low-vision aids tested. Information about the use of the remaining vision was obtained. After choosing the best optical or electronic devices and before their prescription, a low-vision training program was carried out. **Results:** The best corrected visual acuity varied from HM (hand movements) to 20/40 for distance and visual acuity better than 16M to 0.5M for near. 90% of the patients had optical devices prescribed: 13 for near, 9 for distance, 2 electronic devices and 3 filters. Three patients with extremely narrow visual field and very low visual acuity were referred to orientation and mobility. **Conclusions:** The low-vision aids were useful for the retinitis pigmentosa patients: telescopes, hand-held magnifiers, stand magnifiers, half-eye base-in prism lenses, electronic devices and illumination control were beneficial to enhance visual acuity and visual efficiency. The prescription of low-vision aids was helpful in daily-life activities and a high level of satisfaction with the implemented visual rehabilitation program was reported.

**Keywords:** Retinitis pigmentosa/rehabilitation; Vision, low; Visual acuity; Lenses/utilization

### REFERÊNCIAS

- Merin S, Auerbach E. Retinitis pigmentosa. *Surv Ophthalmol.* 1976;20(5):303-46.
- Pagon RA. Retinitis pigmentosa. *Surv Ophthalmol.* 1988;33(3):137-77. Review.
- Newsome DA. Retinitis pigmentosa. Usher's syndrome, and other pigmentary retinopathies. In: Newsome DA (ed.). *Retinal dystrophies and degenerations.* New York: Raven Press; 1988. p.161-94.
- Bunker CH, Berson EL, Bromley WC, Hayes RP, Roderick TH. Prevalence of retinitis pigmentosa in Maine. *Am J Ophthalmol.* 1984;97(3):357-65.
- Marmor MF. Visual loss in retinitis pigmentosa. *Am J Ophthalmol.* 1980;89(5):692-8.
- Lowe J, Drasdo N. Patients' responses to retinitis pigmentosa. *Optom Vis Sci.* 1992;69(3):182-5.
- Weiss NJ. Low vision management of retinitis pigmentosa. *J Am Optom Assoc.* 1991;62(1):42-52.
- Marmor MF, Holder GE, Seeliger MW, Yamamoto S. International Society for Clinical Electrophysiology of Vision. Standard for clinical electroretinography (2004 update). *Doc Ophthalmol.* 2004;108(2):107-14.
- Pereira JM, Mendieta L, Universidade Federal de São Paulo, Salomão SR, Berezovsky A. Estudo normativo do eletroretinograma de campo total em adultos jovens. *Arq Bras Oftalmol.* 2003;66(2):137-44.
- Nilsson UL. Vision rehabilitation of patients with advanced stages of glaucoma, optic atrophy, myopia or retinitis pigmentosa. *Doc Ophthalmol.* 1988;70(4):363-83.
- Moya STF, Oliveira AA, Fernandes LC. Retinose pigmentária e visão subnormal: adaptação aos auxílios ópticos para perto e correlação com funções visuais. *Rev Bras Oftalmol.* 2003;62(9):679-88.