



Jüvenil Maküla Dejenerasyonunda Tercihli Retina Alanı

Preferred Retinal Locus in Juvenile Macular Dystrophy

© Murat Erbezci¹, © Zühal Özen Tunay², © Taylan Öztürk³

¹Serbest Hekim, İzmir, Türkiye

²TOBB Ekonomi ve Teknoloji Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

³Tınaztepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Öz

Amaç: Juvenil maküla dejenerasyonu (JMD) hastalarında foveal lezyon ve tercihli retina alanı (TERA) yerleşimlerini ve bunların görme keskinliği üzerindeki etkilerini değerlendirmek.

Gereç ve Yöntem: Bu retrospektif çalışmada, bilateral santral görme kaybı olan 14 JMD hastasının (28 göz) Scanning lazer oftalmoskop/optik koherens tomografi ile değerlendirilmesi yapıldı. En iyi düzeltilmiş görme keskinliği (EİDGK), maküler lezyonun boyutu ve konumu, TERA'nın yerleşimi ve stabilitesi değerlendirildi. Retina, fovea referans alınarak dört kadrana ayrıldı; ölçümler cihazın kendi kumpasıyla derece cinsinden yapıldı ve mikrona çevrildi.

Bulgular: Ortalama EİDGK $0,84 \pm 0,17$ minimum rezolüsyon açısının logaritması idi. TERA, gözlerin %64,3'ünde üstte, %35,7'sinde nazalde yerleşmişti. TERA yerleşimi hastaların yaşıyla anlamlı şekilde ilişkiliydi ($r=0,541$, $p=0,002$); nazal TERA'lar daha genç hastalarda (ortalama yaş $15,1 \pm 2,8$ yıl), superior TERA'lar ise daha ileri yaştaki hastalarda (ortalama yaş $22,4 \pm 6,9$ yıl) daha sık görüldü. Superior TERA'lar, nazal TERA'lara göre foveaya anlamlı derecede daha yakındı ($p=0,014$). Lezyon boyutu ve TERA-fovea mesafesi arttıkça görme keskinliği kötüleşti. TERA-fovea mesafesi genç hastalarda daha uzundu ve bu mesafe lezyon boyutu ile TERA-lezyon mesafesiyle pozitif korelasyon gösterdi.

Sonuç: JMD hastalarında TERA'lar ağırlıklı olarak superior ya da nazal yerleşimlidir. Genç hastalarda TERA genellikle nazalde ve foveaya daha uzakta yer almakta, bu da daha düşük görme keskinliği ile ilişkilidir. TERA'nın yaşla birlikte yer değiştirmesinde kortikal adaptasyon mekanizmalarının rolü olabilir. JMD'de TERA özelliklerinin anlaşılması, etkili az görme rehabilitasyonu stratejilerinin geliştirilmesi açısından kritik öneme sahiptir.

Anahtar Kelimeler: Maküla, juvenil maküla dejenerasyonu, santral skotoma, az görme

Abstract

Objectives: To evaluate foveal lesion and preferred retinal locus (PRL) locations and their effects on visual acuity in juvenile macular dystrophy (JMD) patients.

Materials and Methods: In this retrospective study, 14 JMD patients (28 eyes) with bilateral central vision loss were examined using scanning laser ophthalmoscope/optical coherence tomography. Best-corrected visual acuity (BCVA), dimensions and location of the macular lesion, PRL location, and PRL stability were evaluated.

Results: Mean BCVA was 0.84 ± 0.17 logarithm of the minimum angle of resolution. PRL was superiorly located in 64.3% of eyes and nasally located in 35.7%. PRL location was significantly associated with patient age ($r=0.541$, $p=0.002$); nasally located PRLs were more common in younger patients (mean age 15.1 ± 2.8 years) while superiorly located PRLs were more common in older patients (mean age 22.4 ± 6.9 years). Superiorly located PRLs were significantly closer to the fovea than nasally located PRLs ($p=0.014$). Visual acuity worsened as lesion size increased and PRL-fovea distance increased. PRL-fovea distance was longer in younger patients and positively correlated with lesion dimensions and PRL-lesion distance.

Conclusion: In JMD patients, PRLs are predominantly located superiorly or nasally. In younger patients, PRLs are typically located nasally and farther from the fovea, with poorer visual acuity compared to older patients. Cortical adaptation mechanisms may play a role in changing PRL location with age. Understanding PRL characteristics in JMD is crucial for developing effective low-vision rehabilitation strategies.

Keywords: Macula, juvenile macular degeneration, central scotoma, low vision

Giriş

Juvenil maküla dejenerasyonu (JMD), santral skotoma neden olan ve fovea fonksiyonunu ciddi şekilde bozan maküla lezyonlarına bağlı bilateral santral görme kaybı ile karakterizedir.^{1,2} Kompansatuar bir mekanizma olarak hastalar sıklıkla, tercihli retina alanları (TERA) olarak bilinen eksantrik fiksasyon alanları geliştirir. Bunlar; okuma, yüz ve nesne tanıma gibi görsel görevler için alternatif fiksasyon noktaları olarak kullanılan, eksantrik retinanın daha sağlıklı kısımlarıdır.³ Crossland ve Rubin⁴, TERA'ları "belirli bir görev için görsel bir hedefle tekrar tekrar hizalanan, dikkatin yönlendirilmesi ve okülomotor referans olarak da kullanılabilecek bir veya

Cite this article as: Erbezci M, Özen Tunay Z, Öztürk T. Preferred Retinal Locus in Juvenile Macular Dystrophy. Turk J Ophthalmol. 2025;55:239-244

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Murat Erbezci, Serbest Hekim, İzmir, Türkiye

E-posta: muraterbezci@gmail.com ORCID-ID: orcid.org/0000-0003-2163-2157

Geliş Tarihi/Received: 29.05.2025 Kabul Tarihi/Accepted: 03.09.2025

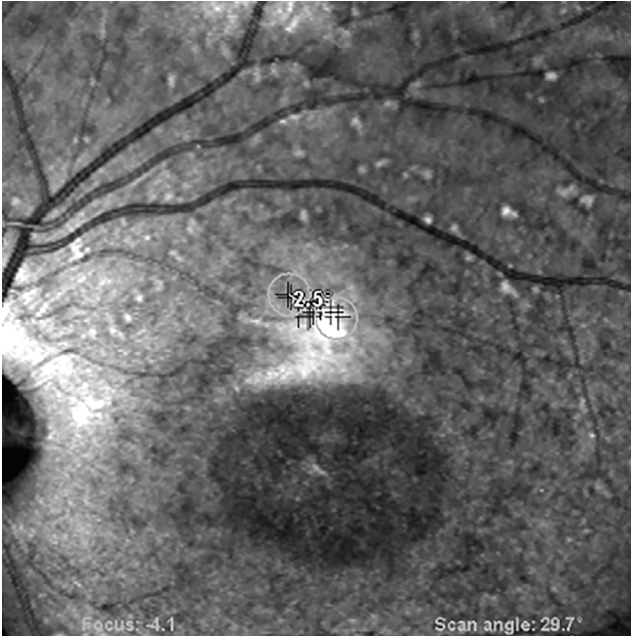
DOI: 10.4274/tjo.galenos.2025.73404

daha fazla sayıda sınırlı, işlev gören retina bölgesi” olarak tanımlamıştır. TERA’ların konumu ve stabilitesi, görme keskinliği, fiksasyon stabilitesi ve rehabilitasyon sonuçlarında kritik bir rol oynar.^{5,6}

Farklı maküla patolojileri veya farklı görsel görevler için TERA’ların farklı konumlarda olabileceği kabul edilmekle birlikte, JMD hastalarında TERA paternleri ayrıntılı şekilde karakterize edilmemiştir. Mikroperimetri, bu hastalarda fiksasyonun yerini ve stabilitesini değerlendirmede değerli bir araçtır.^{2,7} Bu çalışma, taramalı lazer oftalmoskop (TLO)/optik koherens tomografi (OKT) ile değerlendirilen JMD hastalarında foveal lezyon ve TERA lokasyonlarını ve bunların görme keskinliği üzerindeki etkilerini retrospektif olarak değerlendirerek bu bilgi boşluğunu doldurmayı amaçlamaktadır.

Gereç ve Yöntem

Çalışma için Dokuz Eylül Üniversitesi Etik Kurulu’ndan onay alındı (tarih: 23.06.2021, onay numarası: 2021/19-22 [6371-GOA]) ve çalışma Helsinki Bildirgesi’nin ilkelerine bağlı kalınarak yürütüldü. Az görme rehabilitasyonu için kliniğimize yönlendirilen JMD hastalarının kayıtları retrospektif olarak değerlendirildi. Çalışmanın retrospektif doğası nedeniyle bilgilendirilmiş onam alınmadı. Çalışmaya, maküler lezyonlara bağlı bilateral santral görme bozukluğu olan 35 yaş altı hastalar dahil edildi. Görme keskinliğini etkileyen diğer göz hastalıkları olanlar, ailesinde diğer kalıtsal sistemik veya retinal hastalık öyküsü olanlar ve kayıtları eksik olan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Toplamda, santral görme kaybı olan 14 JMD hastası (28 göz) çalışmaya dahil edildi.



Şekil 1. Juvenil maküla dejenerasyonu olan bir hastada fiksasyon stabilitesi ölçümü örneği. Beş saniyelik bir görev sırasında kaydedilen fiksasyon noktaları, fundus görüntüsü üzerinde artı işaretleri olarak gösterilmiştir. İşaretlerin dağılımı, en uzak iki nokta arasındaki maksimum mesafe olarak ölçülen fiksasyon stabilitesini gösterir

En iyi düzeltilmiş görme keskinliği (EİDGK), Erken Tedavi Diyabetik Retinopati Çalışması (Lighthouse, Long Island, NY, ABD) eşeli kullanılarak değerlendirildi ve sonuçlar minimum rezolüsyon açısının logaritması (logMAR) olarak ifade edildi.

Tüm hastalar Optos TLO/OKT/mikroperimetri cihazı (Optos, Florida, ABD) ile monoküler olarak değerlendirildi. Daha önce yapılan çalışmalarda da Stargardt hastalığı gibi kalıtsal maküla hastalıklarında TERA özelliklerini analiz etmek için TLO ve TLO tabanlı mikroperimetri kullanılmıştır.^{8,9,10,11,12,13} JMD ile ilişkili lezyonlar ve TERA’lar, az görme için yapılan klinik değerlendirmelerinin başında değerlendirildi. Bu amaçla hastalardan 5 saniye boyunca 2°’lik bir artı hedefine fiks olmaları istendi. Cihazın yazılımı sürekli olarak fiksasyonu takip ederken, hekim de eş zamanlı olarak fundusu ve fiksasyon davranışını gözlemledi. Sistem, fiksasyon noktalarını fundus görüntüsünde artı işaretlerinden oluşan bir küme olarak görüntülemektedir. Bu işaretlerin dağılımı fiksasyon alanını gösterir. Fiksasyon stabilitesi herhangi iki işaret arasındaki en büyük mesafe ile ölçüldü; bu değer artması TERA’nın daha instabil olduğuna işaret etmektedir. Bu yaklaşım, iki değişkenli elips alanı veya %1°/%2° içindeki oran yöntemlerinden farklı olmasına rağmen, önceki klinik çalışmalarda kullanılmıştır (Şekil 1).⁷

Lezyon boyutu, en büyük dikey ve yatay çaplar ölçülerek değerlendirildi ve yüzey alanı, elipsoid bir şekil varsayımı altında hesaplanarak hastalar arasında standart bir karşılaştırma yapılması sağlandı.

Fovea, optik disk merkezinden yatay olarak 15,5 derece ve dikey olarak 1,3 derece mesafeye işaretlendi.¹⁴ Foveayı merkez olarak kabul ederek retinayı kadrantlara ayırdık ve foveaya göre TERA konumunu superior (45°-135°), inferior (225°-315°), temporal (135°-225°) veya nazal (315°-45°) olarak sınıflandırdık (Şekil 2).

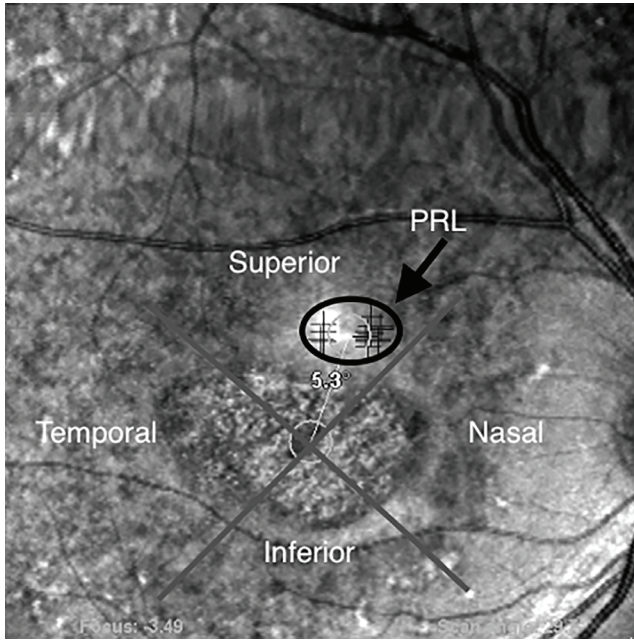
Ölçümler, cihazın dahili ölçüm aracı kullanılarak derece cinsinden kaydedildi ve bir derecelik görme açısının retinada 288 µm’ye eşit olduğu kabul edilerek birimler milimetreye dönüştürüldü.¹⁵ Ölçümler arasındaki varyasyonu en aza indirmek için tüm değerlendirmeler aynı hekim tarafından yapıldı.

İstatistiksel Analiz

İstatistiksel analizler için SPSS sürüm 22,0 (IBM Corp., Armonk, NY) yazılımı kullanıldı. Verilerin normal dağılım gösterip göstermediği Shapiro-Wilk testi ile değerlendirildi. Normal dağılım göstermeyen veriler için logaritmik düzeltme yapılarak parametrik testler kullanıldı. Parametrik olmayan veriler medyan ve aralık olarak, parametrik veriler ise ortalama ± standart sapma olarak ifade edildi. P değerinin 0,05 değerinden küçük olması istatistiksel anlamlı kabul edildi. İstatistiksel analizler için Pearson korelasyon analizi, Student t-testi ve ki-kare testi kullanıldı. Pearson korelasyon analizi ile lezyon boyutu, TERA konumu ve stabilitesi ile logMAR EİDGK arasındaki ilişkileri değerlendirildi.

Bulgular

On dört hastanın 8'i erkek, 6'sı kadındı ve yaş ortalaması $19,8 \pm 6,8$ yıldır (aralık, 12-34). Tüm hastalarda JMD'ye bağlı belirgin santral görme keskinliği kaybı vardı. Ortalama EİDGK $0,84 \pm 0,17$ logMAR (aralık, 0,52-1,15) idi. Dikey lezyon boyutu, yatay lezyon boyutu, lezyon alanı, lezyon kenarından TERA'ya olan mesafe, anatomik foveadan TERA'ya olan mesafe ve TERA stabilitesini içeren tanımlayıcı istatistikler [Tablo 1](#)'de verilmiştir.



Şekil 2. Jüvenil maküla dejenerasyonu olan bir hastada foveaya göre tercihli retina alanının (TERA) yerinin belirlenmesi. Fovea, optik disk merkezinden yatay olarak $15,5^\circ$ ve dikey olarak $1,3^\circ$ uzağa işaretlenmiştir. Referans nokta olarak fovea kullanılarak retina superior (45° - 135°), inferior (225° - 315°), temporal (135° - 225°) ve nazal (315° - 45°) olacak şekilde dört kadrana ayrıldı. Her TERA, bu kadrantlardan hangisinde olduğuna göre sınıflandırıldı

Tablo 1. Jüvenil maküla dejenerasyonu olan hastalarda maküler lezyonun boyut ve lokalizasyonuna ait ölçümler (n=28)

	Ortalama $\pm$ SS	Aralık
Dikey lezyon boyutu ($^\circ$)	$8,08 \pm 3,40$	2,90-15,10
Yatay lezyon boyutu ($^\circ$)	$9,73 \pm 3,71$	2,90-16,40
Dikey lezyon boyutu (mm)	$2,33 \pm 0,98$	0,84-4,35
Yatay lezyon boyutu (mm)	$2,80 \pm 1,07$	0,84-4,72
Eliptik lezyon alanı (mm^2)	$5,82 \pm 4,24$	0,55-16,12
TERA-lezyon mesafesi ($^\circ$)	$4,01 \pm 1,72$	2,10-8,60
TERA-lezyon mesafesi (mm)	$1,15 \pm 0,50$	0,60-2,48
TERA-fovea mesafesi ($^\circ$)	$8,03 \pm 3,09$	3,50-14,50
TERA-fovea mesafesi (mm)	$2,31 \pm 0,89$	1,01-4,18
Fiksasyon stabilitesi ($^\circ$)	$2,15 \pm 1,43$	0,50-6,40
TERA: Tercihli retina alanı, SS: Standart sapma		

Değerlendirilen tüm gözlerde eksantrik fiksasyon mevcuttu. Beş saniyelik fiksasyon görevi sırasında her gözde tek bir baskın TERA görüldüğünü belirtmek gerekir; ancak farklı görsel görevler için sekonder TERA'lar olma olasılığı vardır. TERA, 18 gözde (%64,3) superior, 10 gözde (%35,7) nazal yerleşimliydi. TERA lokalizasyonu ile hasta yaşı arasında anlamlı bir korelasyon saptandı (nokta-çift serili korelasyon, $r=0,541$, $p=0,002$). Yaş ortalaması, TERA yerleşimi nazal olan hastalarda $15,1 \pm 2,8$ yıl, superior olan hastalarda ise $22,4 \pm 6,9$ yıldır.

Yedi adolesan hastanın (10-18 yaş) birinde TERA bir gözde nazal, diğer gözde (dominant) superior yerleşimliydi. Diğer hastaların tümünde TERA her iki gözde de nazal yerleşimliydi. Yedi genç yetişkin hastanın (19-34 yaş) altısında her iki gözde de TERA superior yerleşimliydi; bir hastada ise TERA dominant gözde nazal, dominant olmayan gözünde ise superior yerleşimliydi.

Superior yerleşimli TERA'lar, nazal yerleşimli TERA'lara göre foveaya anlamlı derecede daha yakındı ($p=0,014$). Ortalama TERA-fovea mesafesi, nazal yerleşimli TERA'lar için $10,1 \pm 3,20$ derece, superior yerleşimli TERA'lar için ise $6,90 \pm 2,44$ derecedir. TERA lokasyonu ve TERA stabilitesi arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki yoktu (Student t-testi, $p=0,071$). TERA lokasyonu; EİDGK, yatay lezyon boyutu, dikey lezyon boyutu veya TERA-lezyon mesafesi ile ilişkili değildi (sırasıyla $p=0,098$, $0,195$, $0,066$ ve $0,093$).

Pearson korelasyon analizi; logMAR EİDGK ile foveal lezyonun dikey ($p=0,001$, $r=0,573$) ve yatay ($p=0,002$, $r=0,565$) boyutları, lezyonun eliptik yüzey alanı ($p=0,001$, $r=0,589$) ve TERA-fovea mesafesi ($p=0,009$, $r=0,487$) arasında pozitif bir korelasyon olduğunu gösterdi. Bu sonuç, lezyon boyutu büyüdükçe ve TERA-fovea mesafesi arttıkça görme keskinliğinin kötüleştiğini göstermektedir. İstatistiksel olarak anlamlı bulunan tüm ilişkiler ve korelasyon katsayıları [Tablo 2](#)'de özetlenmiştir.

Tablo 2. Jüvenil maküla dejenerasyonu olan hastalarda görme fonksiyonu, lezyon özellikleri ve tercihli retina alanı parametreleri arasındaki korelasyonlar

Değişkenler	p değeri	r
EİDGK (logMAR) ile dikey lezyon boyutu	0,001	0,573
EİDGK (logMAR) ile yatay lezyon boyutu	0,002	0,565
EİDGK (logMAR) ile lezyon yüzey alanı	0,001	0,589
EİDGK (logMAR) ile TERA-fovea mesafesi	0,009	0,487
TERA-fovea mesafesi ile yaş	0,018	-0,443
TERA-fovea mesafesi ile yatay lezyon boyutu	0,001	0,581
TERA-fovea mesafesi ile dikey lezyon boyutu	<0,001	0,745
TERA-fovea mesafesi ile lezyon yüzey alanı	<0,001	0,684
TERA-fovea mesafesi ile TERA-lezyon mesafesi	<0,001	0,800
TERA-fovea mesafesi ile EİDGK (logMAR)	0,009	0,487
Lezyon yüzey alanı ile EİDGK (logMAR)	0,001	0,589
Lezyon yüzey alanı ile TERA-fovea mesafesi	<0,001	0,684
Pearson korelasyon katsayısı (r) ve karşılık gelen p değerleri gösterilmiştir. EİDGK: En iyi düzeltilmiş görme keskinliği, logMAR: Minimum rezolüsyon açısının logaritması, TERA: Tercihli retina alanı		

TERA-fovea mesafesi ile yaş arasında negatif korelasyon vardı ($p=0,018$, $r=-0,443$); bu da genç hastalarda mesafenin daha fazla olduğunu göstermektedir. TERA-fovea mesafesi ile yatay lezyon boyutu ($p=0,001$, $r=0,581$), dikey lezyon boyutu ($p<0,001$, $r=0,745$), lezyon alanı ($p<0,001$, $r=0,684$), TERA-lezyon mesafesi ($p<0,001$, $r=0,800$) ve EİDGK (logMAR) ($p=0,009$, $r=0,487$) arasında pozitif korelasyon saptandı. TERA-fovea mesafesi ile TERA stabilitesi arasında korelasyon saptanmadı ($p=0,741$, $r=-0,065$).

Lezyonun eliptik alanı, TERA-fovea mesafesi ($p<0,001$, $r=0,684$) ve EİDGK (logMAR) ($p=0,001$, $r=0,589$) ile pozitif korelasyon gösterdi; bu da maküler lezyonu büyük olan hastalarda TERA'nın foveadan daha uzakta yer aldığını ve görme keskinliğinin daha kötü olduğunu göstermektedir. TERA stabilitesi ile herhangi bir ölçüm arasında istatistiksel anlamlı korelasyon bulunmadı.

Tartışma

Çalışmamız, JMD hastalarında TERA'ların ağırlıklı olarak superior (%64,3) veya nazal (%35,7) yerleşimli olduğunu ve TERA lokasyonu ile hasta yaşı arasında anlamlı ilişkili olduğunu ortaya koymuştur. On sekiz yaşından küçük hastalarda (ortalama yaş 15,1 yıl) tipik olarak nazal yerleşimli TERA izlenirken, genç yetişkinlerde (ortalama yaş 22,4 yıl) TERA daha yaygın olarak superior yerleşimliydi. Ayrıca, superior TERA'lar nazal TERA'lara kıyasla foveaya anlamlı düzeyde daha yakındı; ancak TERA konumu görme keskinliği veya lezyon boyutları ile ilişkili değildi.

TERA konumuna ilişkin bulgularımız önceki araştırmalarla uyumludur. Verdina ve ark.¹⁶ JMD hastalarının %86'sında TERA'ların superior ve %9,6'sında nazal yerleşimli olduğunu bildirmiştir. Benzer şekilde, Chiang ve ark.¹⁷, 59 JMD hastasının %48,3'ünde TERA'ların superior yerleşimli olduğunu bulmuşlardır. Sunness ve ark.¹¹, Stargardt hastalığı olan hastaların %90'ında TERA'ların superior yerleşimli olduğunu bildirmiştir; ancak bu çalışmanın popülasyonu çalışmamızdaki popülasyondan yaşlıydı (ortalama yaş 34,2 yıla kıyasla 19,8 yıl).

Gözlemlerimize göre JMD'de TERA özellikleri, yaşa bağlı maküla dejenerasyonunda (YBMD) tipik olarak görülenlerden farklıdır. YBMD hastalarında eksantrik TERA'lar genellikle atrofik maküla skarının sınırında gelişirken,^{7,18} JMD hastalarımızda TERA'lar lezyon kenarından daha uzak bir mesafede görülmüştür. JMD hastalarımızda ortalama eksantrik TERA-lezyon mesafesi $4,01 \pm 1,72$ dereceydi; bu, Verdina ve ark.¹⁶ tarafından bildirilen $4,59 \pm 2,36$ dereceye benzer, ancak YBMD hastalarında tipik olarak bildirilen 2,15-2,74 dereceden önemli ölçüde daha büyüktü.^{7,16,19,20} Bu durum, lezyon ile TERA bölgesi arasında bir geçiş bölgesi görülmesinin JMD'ye özgü olduğunu düşündürmektedir.

Yorum ve Çıkarımlar

Superior yerleşimli TERA'lar, okuma ve mobilite gibi önemli görme görevleri için daha avantajlı görünmektedir. TERA, lezyonun yukarısına yerleştiğinde, skotom alt görme alanında kalır ve bu da okuma sırasında metindeki satırların

engel olmadan görülmesini sağlar.^{21,22,23,24,25,26} Superior yerleşimli TERA'ları yaşı daha büyük hastalarda daha sık görmüş olmamız, kortikal adaptasyon mekanizmalarının zaman içinde TERA gelişiminde ve optimizasyonunda rol oynayabileceğini düşündürmektedir.^{13,26}

Yaş ile TERA-fovea mesafesi arasındaki negatif korelasyon (daha genç hastalarda TERA'ların foveadan daha uzakta yer alması ve görme keskinliğinin daha kötü olması), muhtemelen altta yatan yapısal farklılıkları yansıtmaktadır. Kohortumuzda, genç hastalarda genellikle lezyon boyutları daha büyük ve TERA-fovea mesafeleri daha uzundu; bu iki faktör de EİDGK'nin daha kötü olması ile güçlü korelasyon gösterdi. Bu, genç hastalarda görme keskinliğinin azalmasının sadece yaşa bağlı olmadığını, aynı zamanda santral retinada anatomik bozukluğun daha fazla olduğunu ve fiksasyon adaptasyonunun daha az verimli olduğunu göstermektedir. Beklendiği gibi, lezyon boyutu ve TERA-fovea mesafesinde artış, görme keskinliğinde azalma ile ilişkiliydi. Bu bulgu, hem JMD hem YBMD hastalarında eksantrik TERA'ların değerlendirildiği çalışmalarda daha önce bildirildiği gibi, retinal duyarlılığın foveadan uzaklık arttıkça azaldığını doğrulamaktadır.^{7,11,19,27}

Çalışmamızda superior yerleşimli TERA'ların yaşı daha büyük hastalarda daha yaygın olması, kortikal adaptasyon mekanizmalarının zaman içinde TERA gelişimine ve optimizasyonuna katkıda bulunduğunu düşündürmektedir. Görme ile ilgili kortikal ağların, görme gelişimin kritik döneminin ötesinde bile, değişen girdilere yanıt olarak yeniden düzenlendiğine dair kanıtlar bu yorumu desteklemektedir. Cheung ve Legge¹³, merkezi görme kaybı olan hastaların hem algısal hem de oküomotor açıdan tekrar kalibrasyon sürecine girdiğini ve bunun da fonksiyonel olarak daha avantajlı TERA'ların gelişmesini sağladığını göstermiştir. Daha yakın tarihli bir çalışmada, Kolawole ve ark.²⁸, eksantrik TERA'ların sadece anatomik olarak belirlenmediğini, aynı zamanda daha üst düzey kortikal işleme ile şekillenen, fonksiyonel olarak optimize edilmiş lokuslar olduğunu göstermek için yüksek çözünürlüklü görüntüleme kullanmıştır. Bu bulgular, JMD hastalarında gözlemlediğimiz yaş ile TERA yerleşiminin değişmesine nörofonksiyonel bir temel oluşturmaktadır.

Rehabilitasyon açısından bakıldığında, TERA lokasyonunun önemli klinik sonuçları vardır. Spontan olarak gelişen TERA'lar suboptimal olabilir (örneğin; stabil olmayan, foveadan uzakta veya retina duyarlılığının azaldığı alanlarda yerleşmiş) ve spesifik müdahaleler gerekebilir. Eksantrik görme eğitimi, görsel görevler için daha efektif periferik retinal lokuslarının kullanılmasını sağlar ve uzun zamandır santral görme kaybı olan hastalarda fonksiyonel rehabilitasyonun temel taşıdır. İlk çalışmalar, TERA kullanımını stabilize etmede ve görmel performansı iyileştirmede davranışsal eğitimin önemini vurgulamıştır.^{23,29,30}

Daha yakın zamanda, algısal ve oküomotor egzersizleri birleştiren hedefe yönelik eğitim yaklaşımlarının, stabil bir psödofovea oluşumunu hızlandığı gösterilmiştir.²⁴ Bu durum, JMD gibi hastalıklarda TERA optimizasyonuna katkıda bulunan altta yatan nöroplastisite süreçlerine ışık tutmaktadır.³¹ Bu gelişmelere paralel olarak, mikropereometri

tabanlı akustik biofeedback eğitiminin de santral skotomlu hastalarda TERA stabilitesini ve okuma performansını artırdığı gösterilmiştir.³² Buna ek olarak, prizma kullanımı gibi optik stratejiler, fiksasyonun daha işlevsel açıdan avantajlı lokuslara doğru kaymasına yardımcı olabilir. Bu yaklaşımların JMD için az görme rehabilitasyon programlarına dahil edilmesi hem uzak hem de yakın görme performansını iyileştirebilir.

Çalışmanın Kısıtlılıkları

Bu çalışmanın bazı kısıtlılıkları vardır. İlk olarak, örneklem büyüklüğü sınırlı retrospektif bir çalışma olduğundan, bulgularımız dikkatle yorumlanmalı ve daha büyük, prospektif kohortlarda doğrulanmalıdır. İkincisi, tüm ölçümler monoküler olarak yapılmıştır. Gerçek yaşam koşullarında, binoküler etkileşimler ve dominans TERA özelliklerini etkileyebilir ve farklı fonksiyonel sonuçlar ortaya çıkabilir. Üçüncüsü, eksantrik fiksasyon alanlarının fonksiyonel kapasitesi hakkında ek bilgi sağlayacak olan desibel cinsinden retina duyarlılığını değerlendirmedik. Dördüncüsü, okuma keskinliği, kritik baskı boyutu, maksimum okuma hızı ve okuma kolaylığı gibi yakın görme performans parametrelerini analiz etmedik. Bu ölçümler, TERA yerleşimi ve stabilitesinin günlük yaşamdaki işlevsel sonuçlarını değerlendirmek için özellikle önemlidir.

Bu nedenle gelecekteki çalışmalarda, geleneksel görme keskinliğinin yanı sıra binoküler değerlendirmeler, detaylı retina duyarlılık haritalaması ve standartlaştırılmış sürekli metin okuma testleri yapılmalıdır. Böyle kapsamlı bir değerlendirme, TERA adaptasyonu ve bunun JMD'deki klinik önemi hakkında daha detaylı bilgiler sağlayacaktır.

Sonuç

Bu çalışma, JMD'de TERA'ların en sık superior veya nazal olarak yerleşim gösterdiğini ve lokasyon ile hasta yaşı arasında anlamlı bir ilişki olduğunu göstermektedir. Daha genç hastalarda, TERA'lar foveadan daha uzakta ve nazal yerleşimli olma eğilimindedir; bu patern lezyon boyutunun daha büyük, TERA-fovea mesafesinin uzak ve görme keskinliğinin daha kötü olması ile ilişkilidir. Buna karşılık, yaşı daha büyük olan hastalarda TERA'lar daha sık olarak okuma ve mobilite gibi görevler için işlevsel olarak avantajlı olan superior yerleşimlidir. Bu bulgular, TERA'ların yaşa bağlı yer değiştirmesinde ve optimizasyonunda kortikal adaptasyon mekanizmalarının rolünü desteklemekte ve klinik uygulamada bu adaptasyondan yararlanmanın veya bu adaptasyonu yönlendirmenin yararlı olabileceğini vurgulamaktadır. Rehabilitasyon açısından bakıldığında, spontan TERA'lar stabil veya optimal yerleşimli olmadığında, stabil ve etkili bir psödofovea gelişimini teşvik etmek için eksantrik görme eğitimi, kombine algısal-okülomotor protokoller ve prizma relokasyonu gibi optik stratejiler ile hedefe yönelik müdahaleler düşünülmelidir. Bu retrospektif çalışmada yakın görme parametreleri değerlendirilmemiş olsa da, gelecekteki çalışmalarda TERA özelliklerinin günlük yaşamdaki işlevsel sonuçlarını daha iyi yansıtacak okuma performansı ölçümleri yapılmalıdır. Özetle, JMD'de farklı TERA paternlerini ve bunların yaş, lezyon boyutu ve görsel işlev

ile ilişkisini tanımak, bu genç hasta popülasyonunda optimal görme sonuçlarına ulaşmak için bireyselleştirilmiş, kanıta dayalı az görme rehabilitasyon stratejileri tasarlamak için gereklidir.

Etik

Etik Kurul Onayı: Çalışma için Dokuz Eylül Üniversitesi Etik Kurulu'ndan onay alındı (tarih: 23.06.2021, onay numarası: 2021/19-22 [6371-GOA]) ve çalışma Helsinki Bildirgesi'nin ilkelerine bağlı kalınarak yürütüldü.

Hasta Onayı: Retrospektif çalışma.

Beyan

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: M.E., Konsept: M.E., Z.Ö.T., T.Ö., Dizayn: M.E., Z.Ö.T., T.Ö., Veri Toplama veya İşleme: M.E., Z.Ö.T., T.Ö., Analiz veya Yorumlama: M.E., Z.Ö.T., T.Ö., Literatür Arama: M.E., Z.Ö.T., T.Ö., Yazan: M.E., Z.Ö.T.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Altschwager P, Ambrosio L, Swanson EA, Moskowitz A, Fulton AB. Juvenile macular degenerations. *Semin Pediatr Neurol.* 2017;24:104-109.
2. Bethlehem RA, Dumoulin SO, Dalmajer ES, Smit M, Berendschot TT, Nijboer TC, Van der Stigchel S. Decreased fixation stability of the preferred retinal location in juvenile macular degeneration. *PLoS One.* 2014;9:e100171.
3. Schönbach EM, Strauss RW, Kong X, Muñoz B, Ibrahim MA, Sunness JS, Birch DG, Hahn GA, Nasser F, Zrenner E, Sadda SR, West SK, Scholl HPN; ProgStar Study Group. Longitudinal changes of fixation location and stability within 12 months in stargardt disease: ProgStar report no. 12. *Am J Ophthalmol.* 2018;193:54-61.
4. Crossland MD, Rubin GS. The use of an infrared eyetracker to measure fixation stability. *Optom Vis Sci.* 2002;79:735-739.
5. Altınbay D, İdil ŞA. Current approaches to low vision (Re)habilitation. *Turk J Ophthalmol.* 2019;49:154-163.
6. Altınbay D, İdil ŞA. Fixation stability and preferred retinal locus in advanced age-related macular degeneration. *Turk J Ophthalmol.* 2022;52:23-29.
7. Erbezi M, Ozturk T. Preferred retinal locus locations in age-related macular degeneration. *Retina.* 2018;38:2372-2378.
8. Chun R, Fishman GA, Collison FT, Stone EM, Zernant J, Allikmets R. The value of retinal imaging with infrared scanning laser ophthalmoscopy in patients with stargardt disease. *Retina.* 2014;34:1391-1399.
9. Anastakis A, Fishman GA, Lindeman M, Genead MA, Zhou W. Infrared scanning laser ophthalmoscope imaging of the macula and its correlation with functional loss and structural changes in patients with stargardt disease. *Retina.* 2011;31:949-958.
10. Timberlake GT, Mainster MA, Peli E, Augliere RA, Essock EA, Arend LE. Reading with a macular scotoma. I. Retinal location of scotoma and fixation area. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 1986;27:1137-1147.
11. Sunness JS, Schuchard RA, Shen N, Rubin GS, Dagnelie G, Haselwood DM. Landmark-driven fundus perimetry using the scanning laser ophthalmoscope. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 1995;36:1863-1874.
12. Liu H, Bittencourt MG, Sophie R, Sepah YJ, Hanout M, Rentia Z, Annam R, Scholl HP, Nguyen QD. Fixation stability measurement using two types of microperimetry devices. *Transl Vis Sci Technol.* 2015;4:3.
13. Cheung SH, Legge GE. Functional and cortical adaptations to central vision loss. *Vis Neurosci.* 2005;22:187-201.
14. Tarita-Nistor L, González EG, Markowitz SN, Steinbach MJ. Fixation characteristics of patients with macular degeneration recorded with the mp-1 microperimeter. *Retina.* 2008;28:125-133.

15. Drasdo N, Fowler CW. Non-linear projection of the retinal image in a wide-angle schematic eye. *Br J Ophthalmol*. 1974;58:709-714.
16. Verdina T, Greenstein VC, Sodi A, Tsang SH, Burke TR, Passerini I, Allikmets R, Virgili G, Cavallini GM, Rizzo S. Multimodal analysis of the preferred retinal location and the transition zone in patients with stargardt disease. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2017;255:1307-1317.
17. Chiang WY, Lee JJ, Chen YH, Chen CH, Chen YJ, Wu PC, Fang PC, Kuo HK. Fixation behavior in macular dystrophy assessed by microperimetry. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2018;256:1403-1410.
18. Schuchard RA. Preferred retinal loci and macular scotoma characteristics in patients with age-related macular degeneration. *Can J Ophthalmol*. 2005;40:303-312.
19. Sunness JS, Applegate CA, Haselwood D, Rubin GS. Fixation patterns and reading rates in eyes with central scotomas from advanced atrophic age-related macular degeneration and Stargardt disease. *Ophthalmology*. 1996;103:1458-1466.
20. Greenstein VC, Santos RA, Tsang SH, Smith RT, Barile GR, Seiple W. Preferred retinal locus in macular disease: characteristics and clinical implications. *Retina*. 2008;28:1234-1240.
21. Messias A, Reinhard J, Velasco e Cruz AA, Dietz K, MacKeben M, Trauzettel-Klosinski S. Eccentric fixation in Stargardt's disease assessed by Tübingen perimetry. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2007;48:5815-5822.
22. Fine EM, Rubin GS. Reading with simulated scotomas: attending to the right is better than attending to the left. *Vision Res*. 1999;39:1039-1048.
23. Nilsson UL, Frennesson C, Nilsson SE. Patients with AMD and a large absolute central scotoma can be trained successfully to use eccentric viewing, as demonstrated in a scanning laser ophthalmoscope. *Vision Res*. 2003;43:1777-1787.
24. Nguyen NX, Stockum A, Hahn GA, Trauzettel-Klosinski S. Training to improve reading speed in patients with juvenile macular dystrophy: a randomized study comparing two training methods. *Acta Ophthalmol*. 2011;89:e82-e88.
25. Petre KL, Hazel CA, Fine EM, Rubin GS. Reading with eccentric fixation is faster in inferior visual field than in left visual field. *Optom Vis Sci*. 2000;77:34-39.
26. Sullivan B, Walker L. Comparing the fixational and functional preferred retinal location in a pointing task. *Vision Res*. 2015;116:68-79.
27. Fletcher DC, Schuchard RA. Preferred retinal loci relationship to macular scotomas in a low-vision population. *Ophthalmology*. 1997;104:632-638.
28. Kolawole OU, Bensinger E, Wong J, Rinella N, Foote KG, Zhou H, Wang RK, Duncan JL, Roorda A. High resolution imaging and fixation analysis of eccentric preferred retinal loci in macular diseases. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2025;66:18.
29. Holcomb JG, Goodrich GL. Eccentric viewing training. *J Am Optom Assoc*. 1976;47:1438-1443.
30. Goodrich GL, Mehr EB. Eccentric viewing training and low vision aids: current practice and implications of peripheral retinal research. *Am J Optom Physiol Opt*. 1986;63:119-126.
31. Liu R, Kwon M. Integrating oculomotor and perceptual training to induce a pseudofovea: A model system for studying central vision loss. *J Vis*. 2016;16:10.
32. Sahli E, Altinbay D, Bingol Kiziltunc P, Idil A. Effectiveness of low vision rehabilitation using microperimetric acoustic biofeedback training in patients with central scotoma. *Curr Eye Res*. 2021;46:731-738.