



Serebral Görme Bozukluğu Olan Bebeklerde Görsel Uyarılara Karşı Oluşan Davranışsal Karakteristik Özelliklerin Değerlendirilmesi

Evaluation of Behavioral Characteristics in Response to Visual Stimuli in Infants with Cerebral Visual Impairment

© Deniz Altınbay*,**,***, © İbrahim Taşkın*

*Özel Nivgöz Merkezi, Adana, Türkiye

**Toros Üniversitesi SHMYO Optisyonluk Programı, Mersin, Türkiye

***Ankara Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Ankara, Türkiye

Öz

Amaç: Serebral görme bozukluğu (SGB) olan bebeklerde görsel uyarılara karşı oluşan davranışsal karakteristik özellikleri ve bu özelliklerin görülme sıklıklarını değerlendirmek.

Gereç ve Yöntem: Bu retrospektif çalışmada, 2019-2021 tarihleri arasında az görme birimine yönlendirilen ve demografik özellikleri, sistemik bulguları, standart ve fonksiyonel görme muayenesi ile SGB tanısı alan, 8-37 aylık arasındaki 32 bebek değerlendirildi. SGB olan bebeklerde görsel uyarılara karşı oluşan ve Roman-Lantzy tarafından tanımlanan davranışsal karakteristik on özelliğin, olgularımızdaki görülme sıklığı araştırıldı.

Bulgular: Ortalama yaş $23,46 \pm 11,45$ ay, ortalama doğum ağırlığı 2.550 ± 944 g ve ortalama doğum haftası $35,39 \pm 4,68$ hafta idi. Olguların %22'sinde hipoksik iskemik ensefalopati, %59'unda prematürite, %16'sında periventriküler lökomalazi, %25'inde serebral palsi, %50'sinde epilepsi, %68,7'sinde strabismus mevcuttu. Fiksasyon için renk tercihi %40 olguda, görme alan tercihi %46 olguda gözlemlendi. En sık tercih edilen renk kırmızı (%69), en sık tercih edilen görme alanı sağ görme alanı (%47) idi. Olguların %84'ünde uzağı görmede zorluk, %72'sinde görsel gecikme, %69'unda hareket ihtiyacı, %69'unda görme kılavuzluğunda ulaşmanın yokluğu, %66'sında görsel karmaşıklıkta zorluk, %50'sinde görsel yenilikte zorluk, %50'sinde ışığa bakış, amaçsız bakış ve %47'sinde atipik görsel refleksler gözlemlendi. Olguların %25'inde fiksasyon yoktu.

Sonuç: SGB olan bebeklerin çoğunda görsel uyarılara karşı oluşan davranışsal karakteristik özellikler gözlemlendi. Bu karakteristik özelliklerin göz hekimleri tarafından bilinmesi ve tanınması, erken dönemde teşhisin konmasına, görsel rehabilitasyon için yönlendirilmesine ve rehabilitasyon tekniklerinin planlanmasına yardımcı olacaktır. Beyin plastisitesinin olduğu ve görsel rehabilitasyona iyi cevapların alınabildiği bu kritik dönemin kaçırılmaması açısından bu karakteristik özelliklerin önemli olduğu düşünüldü.

Anahtar Kelimeler: Serebral görme bozukluğu, kortikal görme bozukluğu, az görme, görsel rehabilitasyon, görme bozukluğu

Abstract

Objectives: To evaluate the behavioral characteristics of infants with cerebral visual impairment (CVI) in response to visual stimuli and the frequency of these features.

Materials and Methods: In this retrospective study, 32 infants aged 8-37 months who were referred to the low vision unit in 2019-2021 and diagnosed with CVI based on their demographic characteristics, systemic findings, and standard and functional visual examinations were evaluated. The frequency of ten behavioral characteristics exhibited by infants with CVI in response to visual stimuli as defined by Roman-Lantzy was examined in the patients.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Deniz Altınbay, Özel Nivgöz Merkezi, Adana, Türkiye

E-posta: enizaltinbay01@gmail.com **ORCID-ID:** orcid.org/0000-0002-3976-4361

Geliş Tarihi/Received: 29.12.2021 **Kabul Tarihi/Accepted:** 05.04.2022

Cite this article as: Altınbay D, Taşkın İ. Evaluation of Behavioral Characteristics in Response to Visual Stimuli in Infants with Cerebral Visual Impairment. *Türk J Ophthalmol* 2023;53:1-7

©Telif Hakkı 2023 Türk Oftalmoloji Derneği
Türk Oftalmoloji Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından yayınlanmıştır.

Results: The mean age was 23.46±11.45 months, the mean birth weight was 2,550±944 g, and the mean gestational age at birth was 35.39±4.68 weeks. There was hypoxic-ischemic encephalopathy in 22%, prematurity in 59%, periventricular leukomalacia in 16%, cerebral palsy in 25%, epilepsy in 50%, and strabismus in 68.7% of the patients. Color preference for fixation was observed in 40% and visual field preference was observed in 46% of the patients. The most preferred color was red (69%) and the most preferred visual field was right visual field (47%). Difficulty with distance viewing was observed in 84% of patients, visual latency in 72%, need for movement in 69%, absence of visually guided reach in 69%, difficulty with visual complexity in 66%, difficulty with visual novelty in 50%, light-gazing/nonpurposeful gaze in 50%, and atypical visual reflexes in 47%. There was no fixation in 25% of the patients.

Conclusion: Behavioral characteristics in response to visual stimuli were observed in most infants with CVI. Knowing and recognizing these characteristic features by ophthalmologists will assist in early diagnosis, referral to visual habilitation, and planning habilitation techniques. These characteristic features are important in order to not miss this critical period in which the brain is still plastic and good responses to visual habilitation can be obtained.

Keywords: Cerebral visual impairment, cortical visual impairment, low vision, visual habilitation, visual impairment

Giriş

Serebral görme bozukluğu (SGB), retro-kiazmal görme ve görmeyle ilişkili yolların hasarı sonucunda oluşan bir işlevsel görme eksikliğidir.^{1,2,3} Gelişmiş ülkelerde çocuklardaki az görmenin en sık sebebidir ve gelişmekte olan ülkelerde prevalansı giderek artmaktadır.^{2,4,5,6,7} Yenidoğan bakım hizmetlerinin artması, erken doğan bebeklerin yaşatılabilmesi ve infertilite tedavisi ile çoğul gebeliklerin artması gibi pek çok sebebin SGB görülme sıklığını artırdığı düşünülmektedir.^{2,3,8}

SGB ile kortikal görme bozukluğu literatürde genellikle birbirini yerine kullanılsa da SGB’de olguların çoğunda etkilenme korteks ile sınırlı değildir. Bu yüzden “serebral görme bozukluğu” ifadesinin daha doğru olduğu düşünülmektedir.^{1,3,8,9} Ayrıca hemen hemen tüm olgularda bir miktar görme olduğu için kortikal körlük yerine kortikal görme bozukluğu ifadesinin daha uygun olacağı belirtilmektedir.¹⁰

SGB’de en sık neden perinatal ve postnatal hipoksik iskemik ensefalopatidir.^{1,2,3,9,11} Beyinde postgenikülat görsel yollarda hasar vardır.^{1,2,3} Algısal görsel sistem, yani görüleni anlama yeteneğinde etkilenme vardır. Hasar, beynin görme yolları ve görsel bilgiyi işleme merkezlerindedir. Görsel bilgiyi işleme merkezlerinden dorsal akım (oksipitoparietal yolak) “nerede” yolağı, ventral akım (oksipitotemporal yolak) “ne” yolağı olarak bilinmektedir. Bu yolaklarda bozulma olduğunda, objeleri ve nesneleri tanıma, karmaşık ortamda nesneleri bulma, uzayda yönelim ve algısal görme bozuklukları oluşmaktadır.^{2,3,12}

Görme bozukluğunun bilateral olması, standart oftalmolojik muayenede oküler yapıların genellikle normal olması ya da derin görme kaybını açıklayacak kadar bir patoloji tespit edilememesi ve altta yatan serebral bir patoloji olması bize SGB’yi düşündürür.^{1,2,3} Tanı koymak için standart bir protokol yoktur. Beyin, gözden daha çok etkilenmiştir ve genelde görme bozukluğu dışında ek sistemik sorunlar mevcuttur.^{2,3,10} Serebral hasarı göstermede bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yöntemleri gibi standart yapısal beyin görüntüleme teknikleri SGB tanısını koymada bize yardımcıdır. İşlevsel görmenin değerlendirilmesinde ise fonksiyonel beyin görüntüleme yöntemleri ve difüzyon tensör MRG yöntemleri gibi yeni görüntüleme yöntemleri beyindeki yapı-fonksiyon ilişkisi hakkında bize daha fazla bilgi sağlayabilir.¹¹

SGB şüphesi olan olgularda ilk değerlendirmede standart oftalmolojik muayene yapılarak gerekiyorsa kırma kusuru ve

akomodasyon eksikliği düzeltilmelidir.² Ancak standart görme muayenesi yapmak her zaman mümkün değildir ve SGB’nin şiddetini belirlemek için yeterli değildir.¹³ Bu olgularda görsel ve davranışsal tepkilerin gözlenmesi özellikle konuşma öncesi ve konuşma yetenekleri sınırlı olan olgularda görsel sistemi değerlendirmenin en uygun yöntemi olarak kabul edilmektedir.¹⁴

Roman-Lantzy¹⁵ tarafından SGB’li olgularda görsel uyaranlara karşı oluşan davranışsal karakteristik on tane özellik tanımlanmıştır. SGB’de görülen karakteristik özellikler, beyinde etkilenen bölgeye göre değişebilir. Oksipitoparietal yolak ve periventriküler beyaz cevher hasarı sonucu oluşan dorsal akım disfonksiyonunun, hareket algılama bozukluğuna, kompleks ortamlarda görme zorluğuna ve uzağı görmede zorluğa sebep olduğu,¹⁶ oksipitotemporal yolak bozukluklarına bağlı ventral akım disfonksiyonunun, görsel hafızayı etkilediği ve objeleri tanımda ve görsel yeniliklerde zorlanmaya sebep olduğu¹⁷ ve özellikle prematürelde karşılaştığımız periventriküler lökomalazinin (PVL) lateral ventriküllerde genişleme yaparak optik radyasyonun üst liflerine hasar verdiği ve binoküler alt görme alanı defektine sebep olduğu bildirilmiştir.^{17,18} Görme kılavuzluğunda uzanmanın ise görsel sistemin hem dorsal hem de ventral akımındaki fonksiyon bozukluklarına işaret edebildiği ifade edilmiştir.³ Muayenede bu özelliklerin araştırılması, tanının atlanmaması ve erken dönemde müdahale edilmesi için önemlidir. Ancak SGB’li olgularda, bazen gösterilen hedefe, bazen bulunulan ortama bazen de bebeğe ait faktörlere bağlı alınan cevaplarda tutarsızlık görülebilir.^{2,3,15,19,20} Bu yüzden bu davranışsal karakteristik özellikler açısından hekim tarafından yapılan işlevsel görme muayenesi ile elde edilen bilgiler, ebeveynin gözlemlerinden alınan bilgilerle birlikte değerlendirilmelidir.^{2,3,11,15,19}

Görme duyusu, beynin plastisitesinden dolayı öğrenilebilen ve geliştirilebilen bir duyudur.^{21,22} SGB’de işlevsel görme ve yaşam kalitesi düşer.^{10,23} Bu yüzden mümkün olan en kısa zamanda tanı konmalı ve görsel rehabilitasyon başlanmalıdır.^{2,3} Erken dönemde yapılacak görsel rehabilitasyonla, SGB olan olgularda görsel potansiyel daha üst düzeye çıkarılabilir.^{2,3,10,16,21,24} Planlanan görsel rehabilitasyon, multidisipliner ve bireyselleştirilmiş olmalı, kullanılacak yöntemler etkilenme derecesine göre bireye özgü planlanmalıdır.^{2,3,19,25} Özellikle eğer varsa, fiksasyon için tercih edilen renk ve görme alanı belirlenmelidir.^{3,19} SGB’de, kalabalıklaşmayı en aza indiren, basitleştirilmiş görsel bir ortamda odaklanma ve takip çalışmaları ile bu olgularda görsel

dikkatin artırılabilirdi^{1,3,26} ve bu amaçla renkli, yüksek kontrastlı ve hareketli nesnelerin kullanılabileceği bildirilmiştir.^{3,25,26}

Bu çalışmada amacımız, SGB tanısı konulan bebeklerde gözlenen davranışsal karakteristik özellikleri ve bu özelliklerin görülme sıklıklarını değerlendirmektir. SGB'de görsel uyarılara karşı oluşan davranışsal karakteristik özellikleri araştıran çalışmalar literatürde sınırlıdır. Bildiğimiz kadarıyla ülkemizde bu konuda yapılan ilk çalışmadır.

Gereç ve Yöntemler

Bu kesitsel retrospektif klinik çalışmanın etik kurulu Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu tarafından onaylandı (karar no: 02.12.2021/1655). Çalışmanın tüm adımları ve prosedürleri Helsinki Bildirgesi'nin ilkelerine uygun olarak gerçekleştirildi ve katılımcıların ebeveynlerinden aydınlatılmış onam formları alındı.

Çalışmaya Ağustos 2019-Mayıs 2021 tarihleri arasında az görme birimine başvuran 8-37 aylık arasında 32 SGB'li bebek dahil edildi. Ayrıntılı prenatal, perinatal ve postnatal anamnez alındıktan sonra standart ve işlevsel oftalmolojik muayene yapıldı. Pediyatrik nöroloji tarafından refere edilmeyen, kendisi direkt başvuran tüm olgulardan pediyatrik nöroloji konsültasyonu istendi. Toplanan tüm veriler eşliğinde tek göz hekimi (D.A.) tarafından SGB tanısı kondu. Ebeveynler, SGB karakteristikleri açısından bilgilendirildi ve bebeklerini 1 hafta gözlemledikten sonra kontrole gelmeleri istendi. Ebeveynler, göz hekimi (D.A.) tarafından bu karakteristik özellikler açısından sorgulandı.

Bu çalışmada SGB'li olgularda Roman-Lantzy¹⁵ tarafından SGB'ye özgü tanımlanmış davranışsal karakteristik on tane özellik değerlendirildi. Tanımlanan bu özellikler fiksasyon için renk tercihi, fiksasyon için görme alan tercihi, uzağı görmede zorluk, atipik görsel refleksler (göz kırpma ve tehdite yanıt reflekslerinin tam gelişmemesi), görsel yeniliklerde zorluk, görsel gecikme, görmeyi başlatmada hedefi hareket ettirme ihtiyacı, görme kılavuzluğunda ulaşmanın olmaması, görsel kompleksitede zorluk, ışığa bakma ve amaçsız bakıştır. Bu on karakteristik özelliği sorgulamak için 0-3 yaşa özel standardize bir soru formu yoktur. Biz bu olgulara her bir karakteristik için basit bazı sorular sorduk. Örneğin; renk tercihi için "Bebeğiniz oyuncaklara ya da bir objeye bakarken herhangi bir renge karşı daha çok ilgi duyuyor mu?", görme alanı tercihi için "Bebeğinize bir oyuncak gösterdiğinizde başka bir taraftan bakıyor mu? Başını sağa, sola vb çeviriyor mu?", uzağı görmede zorluk için "Sizi ne kadar uzaklıktan fark ediyor?", yeniliklerde zorluk için "Yeni bir oyuncak aldığınızda hemen oynar mı?", görsel gecikme için "Oyuncağı, biberonu görmesinde gecikme var mı?", hareket ihtiyacı için "Oyuncağı görmediğinde salladığınızda gördüğü oluyor mu?", görme kılavuzluğunda hedefe ulaşmanın olmaması için "Gösterdiğiniz oyuncığa hemen uzanır mı?" görsel kompleksitede zorluk için "Eviniz kalabalık olunca, akrabalarınız, komşularınız vb. geldiğinde huzursuzlanır mı?", ışığa bakış için "Evinizde tavandaki lambaya vb. uzun süre bakar mı?" sorularını sorduk.

Roman-Lantzy¹⁹ tarafından SGB, faz 1, faz 2 ve faz 3 olmak üzere üç gruba ayrılmaktadır. Faz 1 ilk fazdır. Bakış fazıdır. Bu fazda çocuk objelere bakmak için görme duyusunu kullanmaya başlar. Objelerin rengi, büyüklüğü ve şekli bu fazda çok önemlidir. Faz 2'de bakış daha fonksiyonelleşir. Görmesini kullanarak objeye veya ışığa uzanma vardır. Faz 3'te artık görsel çözülme olur. Bu fazda karakteristik özellikler daha az belirgindir ve görme gelişmiştir.¹⁹ SGB'li olguların fazlarını tespit etmek için multidisipliner bir yaklaşım ve özel eğitim gereklidir. Bu yüzden çalışmamızdaki olgular, fazlarına göre gruplandırılmadı.

Muayene sırasında, görme duyusu dışındaki duyuların uyarılmamasına, yaşa ve SGB şiddetine uygun obje (çeşitli renklerde toplar) seçilmesine, bebeğin kendisine, bulunduğu ortama ve seçilen objeye göre değişebilen görsel cevaplardaki tutarsızlıklara ve altta yatan nörolojik defisitlere dikkat edildi. Bazı hastalarda objeye uzanma hareketi, obje görülemediği için değil, üst ekstremitedeki motor fonksiyon kayıplarından dolayı yapılamamaktadır. Bu duruma dikkat edilerek eşlik eden serebral palsy, hemipleji vb. nedenle uzanma hareketini yapamayanlar çalışmadan dışlandı. SGB'de fiksasyonda gecikme olabildiğinden dolayı bebeğe odaklanabilmesi için muayene sırasında yeterli süre (en fazla 3 dakika) tanındı.

SGB'de uzağı görmede zorluğu değerlendirmek için, standart objektif görme keskinliği muayene yöntemleri (tercihli bakış testleri, optokinetik nistagmus, görsel uyarılmış potansiyel vb.) yeterli ve güvenilir değildir.¹³ Göz hekimi tarafından bebeğin belirli uzaklıktaki görsel uyarılara olan davranışsal cevaplarının da değerlendirilmesi gereklidir. Çalışmamızda fiksasyonu olmayan bebeklerin uzağı görmede zorluk yaşadıkları kabul edildi. Fiksasyonu olan bebeklere ise belirli uzaklıklarda (50 cm, 1 metre, 1,5 metre, 2 metre ve 3 metre) renkli toplar (eğer renk tercihi varsa tercih ettiği renk, renk tercihi yoksa kırmızı renk ve öncelikle 9 cm'lik top) gösterilerek, bebeklerin hedefe odaklanmaları ve hedefi takip etmeleri değerlendirildi. Fiksasyonu olup, 3 metreden daha yakın mesafede gösterilen hedefi takip edemeyenlerin uzağı görmelerinin yetersiz olduğu kabul edildi.¹⁷

Renk tercihini belirlemek için özellikleri büyüklük, parlaklık ve şekil açısından aynı, sadece renkleri farklı olan toplar kullanıldı.^{2,15,19} Bu amaçla 0-5 yaş için üretilmiş, 6 cm ve 9 cm boyutlarında, kırmızı, sarı, mavi ve yeşil renkli plastik havuz toplarından her renk için iki boyut olmak üzere toplam 8 top kullanıldı.

Çalışmaya, ebeveynleri tarafından veya pediyatrik nöroloji tarafından az gördüğü ifade edilen, 8-37 aylık arasında olan, göz muayenesinde oküler yapıları normal ya da görme bozukluğunu açıklayacak kadar derin bir oküler patolojisi olmayan, pediyatrik nöroloji tarafından beyin hasarı tespit edilen, SGB tanısı konulan 32 bebek dahil edildi. Sekiz aydan küçük ve 37 aydan büyük bebekler, görme azlığını açıklayacak oküler patolojisi bulunanlar, pediyatrik nöroloji tarafından değerlendirilmeyenler, beyin hasarından dolayı iki kolunda da kuvvet kaybı olup objeye uzanma hareketini motor kayıptan dolayı yapamayanlar ve 1 haftalık gözlem sonrası kontrole gelmeyenler çalışmadan çıkartıldı.

İstatistiksel Analiz

Verilerin istatistiksel analizinde IBM SPSS Statistics versiyon 20,0 paket programı (IBM Corp., Armonk, NY, ABD) kullanıldı. Kategorik ölçümler sayı ve yüzde olarak, sayısal ölçümler ortalama ve standart sapma olarak özetlendi. Tüm testlerde istatistiksel önem düzeyi $p < 0,05$ olarak alındı.

Bulgular

Olguların 10'u kız, 22'si erkekti. Ortalama yaş $23,46 \pm 11,45$ ay, ortalama doğum ağırlığı 2.550 ± 944 g, ortalama doğum haftası $35,39 \pm 4,68$ hafta idi. On dokuz (%59) olguda prematürite (37 hafta ve altı), 7 (%22) olguda hipoksik iskemik ensefalopati, 5 (%16) olguda PVL, 3 (%9,4) olguda hidrosefali, 2 (%6) olguda intrakraniyal hemoraji, 1 (%3) olguda neonatal hipoglisemi vardı. Olguların 16'sında (%50) ilaç kullanımını gerektiren epilepsi, 8'inde (%25) serebral palsi klinik tabloya eşlik ediyordu.

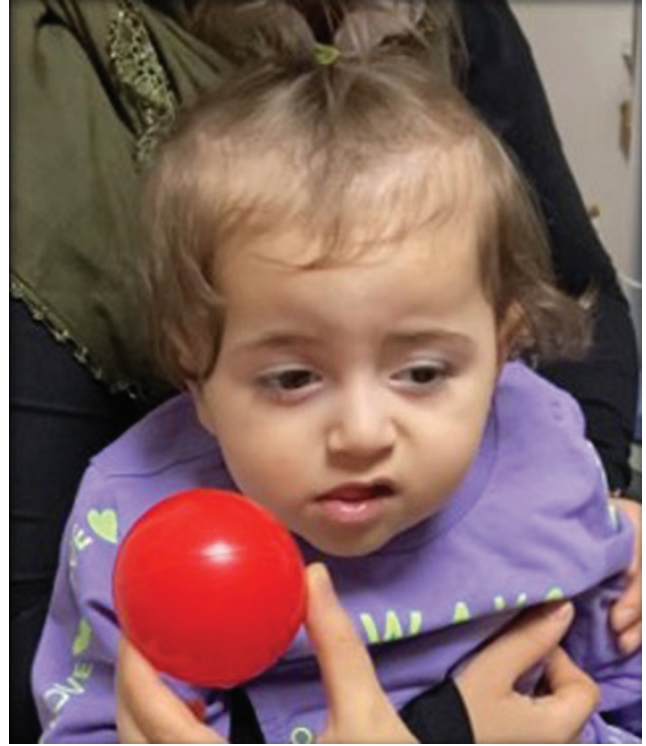
Göz muayenesi sonucunda olguların 8'inde (%25) nistagmus, 22'sinde (%68,7) şaşılık (19'u [%86,3] ezotropya, 3'ü [%13,7] ekzotropya) ve 13'ünde (%40) optik diskte solukluk olduğu görüldü. Sekiz (%25) olguda fiksasyon yoktu (Resim 1). Fiksasyonu olanlar için ortalama fiksasyon süresi $6,25 \pm 6,83$ saniye olarak bulundu.

Olgulardaki görsel uyarana karşı oluşan SGB'ye özgü davranışsal karakteristik özellikler Tablo 1'de gösterilmiştir. Olguların 14'ünde (%43) fiksasyon 5 saniyenin üstünde, 5'inde (%15) 10 saniyenin üstünde idi. On üç (%40) olguda fiksasyon için renk tercihi olduğu, 15 (%46) olguda görme alan tercihi olduğu görüldü. Fiksasyon için 9 (%69) olguda kırmızı, 3 (%23) olguda sarı renk, 7 (%47) olguda sağ görme alanı, 5 (%33) olguda sol görme alanı, 2 (%13) olguda üst görme alanı tercihi vardı. Alt görme alanını tercih eden olgu yoktu.

Tartışma

SGB olan olgularda işlevsel görme muayenesi ve ebeveyn gözlemleri SGB tanısını ve şiddetini belirlemede ve uygulanacak görsel rehabilitasyon tekniklerinin planlamasında yol göstericidir.^{2,3,13,15,19} Bu çalışmada SGB'li bebeklerde, görsel uyarılara karşı oluşan ve Roman-Lantzy¹⁵ tarafından tanımlanmış davranışsal karakteristik on tane özellik değerlendirildi ve bu karakteristik özelliklerin SGB'li olgularda %40-84 arasında görüldüğü gözlemlendi. Olguların %40'ında fiksasyon için renk tercihi olduğu ve en sık tercih edilen rengin kırmızı renk (%69) olduğu, olguların %46'sında fiksasyon için görme alanı tercihi olduğu ve en sık periferik görme alanının (%80) tercih edildiği gözlemlendi. Olguların %25'inde fiksasyon tespit edilemedi.

Literatürde SGB'de en sık neden perinatal hipoksi ve iskemi olarak bildirilmiştir.^{9,11,24} SGB'de hipoksik iskemik ensefalopati oranı Huo ve ark.²⁴ tarafından %22, Chong ve Dai⁹ tarafından %25 oranında bildirilmiştir. Bu çalışmada benzer şekilde SGB etiolojisindeki en sık neden hipoksik iskemik ensefalopati (olguların %22'sinde) olarak bulundu. Altta yatan hipoksi ve iskemiden dolayı SGB'ye sıklıkla serebral palsi, epilepsi gibi nörolojik sorunların eşlik ettiği^{3,10,11,24,27} ve SGB'li



Resim 1. Serebral görme bozukluğunda fiksasyonun olmaması

Tablo 1. Serebral görme bozukluğu olan olgularda görsel uyarılara karşı oluşan karakteristik özelliklerin görülme sıklıkları

Davranışsal karakteristikler	Olgu sayısı	Yüzde (%)
Renk tercihi	13	40
Görme alan tercihi	15	47
Uzağı görmede zorluk	27	84
Atipik görsel refleksler	15	47
Görsel yeniliklerde zorluk	16	50
Görsel gecikme	23	72
Görmeyi başlatmada hareket ihtiyacı	21	69
Görme kılavuzluğunda ulaşmanın olmaması	21	69
Görsel kompleksitede zorluk	21	66
İşığa bakma, amaçsız bakış	16	50

olgularda serebral palsi oranının %26-%47,7 arasında olduğu bildirilmiştir.^{24,28,29} Huo ve ark.²⁴ tarafından olgularının %53'ünde epilepsinin, %26'sında serebral palsinin kronik kortikal görme bozukluğuna eşlik ettiği bildirilmiştir. Çalışmamızda literatürle uyumlu olarak olguların %50'sinde epilepsi, %25'inde serebral palsi mevcuttu. Serebral palsi için prematüritenin önemli bir risk faktörü olduğu ifade edilmiştir.^{30,31} Çalışmamızda SGB'li olguların %59'unun prematür olması, SGB'ye serebral palsinin eşlik ettiği olgularda ise %75'inin prematüre olması bu ifadeyi desteklemektedir. Ortalama doğum haftası tüm olgular için $35,39 \pm 4,68$ iken, serebral palsinin eşlik ettiği olgularda $32,35 \pm 5,44$ olarak bulundu. Prematüre olan olguların

%26'sında prematüreye bağlı PVL mevcuttu. Özellikle doğum haftası 24 hafta ile 34 hafta arası olan prematür bebeklerde doğum hareketinin periventriküler alana zarar vererek PVL'ye yol açtığı⁸ ve özellikle optik radyasyonun üst liflerini etkileyerek SGB'ye neden olduğu bildirilmiştir.^{32,33}

Beyin plastisitesinden dolayı SGB'de görsel iyileşmenin olabileceği bildirilmiştir.^{2,3,10,16,21,24} Malkowicz ve ark.³⁴ yaptıkları kohort çalışmasında 1-13 yaş arası 21 kortikal görme kaybı olan çocuğa ev programı vermişler, 4-6 ay takip etmişler ve bu programın beyin nöroplastisitesi üzerindeki etkisini MRG ve BT taramaları ile incelemişlerdir. Sonuçta kortikal görme kaybı olan bu çocuklarda görsel iyileşme ve reintegrasyon olduğunu, beyin plastisitesinin korunduğunu ve plastisite ile görsel becerilerin geliştirilebileceğini ifade etmişlerdir. Ancak yaştan, SGB'de prognostik bir faktör olduğu unutulmamalıdır. Özellikle tanının 3 yaşından sonra konması prognozu olumsuz yönde etkilemektedir. Bu yüzden mümkün olan en kısa zamanda tanı konmalı ve erken dönemde görsel rehabilitasyon başlanmalıdır.^{16,24,35,36}

Görsel işlevlerin artırılması için yapılacak olan bu eğitimler, çocuğun bireysel ihtiyaçlarına göre planlandığında daha verimli olmaktadır.^{2,37} Bu aşamada SGB'de gözlenen davranışsal karakteristik özellikler bize yardımcı olur.^{3,13,15,19,25} Bu özelliklerin varlığına göre bebeğin/çocuğun SGB'den etkilenme durumu belirlenerek SGB şiddetine ve olgunun yaşına göre planlanmış sistematik görsel uyarılarla görme duyusu geliştirilmeye çalışılmalıdır.^{2,3} Görsel rehabilitasyon planlanmadan önce bu karakteristik özellikler değerlendirilmeli, varsa ve tespit edilebilirse özellikle renk tercihi ve görme alan tercihi eğitim sırasında kullanılmalıdır.^{3,19,25}

SGB'de gözlenen davranışsal karakteristik özellikler ile ilgili literatürde sınırlı sayıda çalışma vardır.^{15,18,19,25} SGB'li olgularda çok geniş bir serebral hasar yoksa renk görmeye özgü kortikal alanlar genellikle korunmaktadır ve renk görme genellikle normaldir.^{25,26} Fakat fiksasyon için renk tercihleri vardır.¹⁷ Renkleri tanıma yetenekleri, şekil algılama yeteneklerinden çok daha güçlüdür.^{1,20,25} Çünkü renk algısı şekil algısının aksine görme korteksinde bilateral olarak temsil edilmektedir ve renk görme için daha az nörona ihtiyaç duyulmaktadır.^{20,38} Çalışmamızda olguların %40'ında renk tercihi olduğu ve fiksasyon için en sık tercih edilen rengin kırmızı (%69), ikinci rengin sarı (%23) olduğu gözlemlendi. Roman-Lantzy¹⁷ tarafından 6 ay-15 yaş arasındaki 76 çocuğun renk tercihi araştırıldığında en sık tercih edilen rengin kırmızı (%55), ikinci rengin sarı (%34) olduğu bildirilmektedir. Yapılan çalışmalarda fiksasyon için kırmızı veya sarı gibi parlak renklerin SGB'de daha çok tercih edildiği ifade edilmektedir.^{3,17,20,39,40} Kırmızı ve sarı renginin daha çok tercih edilmesinin, uzun dalga boylarından dolayı insan gözünde bu renkler için daha fazla fotoreseptör bulunması ile ilgili olabileceği düşünülmektedir.³ SGB'li bebek ve çocukların, renklerin adını öğrenebildikleri ve renklerle objeleri ilişkilendirebildikleri bildirilmektedir.²⁵ Bu yüzden renk algısı, şekil algısı iyi olmayan bu tür çocuklarda görsel rehabilitasyon sırasında görmenin öğretilmesi amacıyla kullanılabilir.^{3,15,19,25}

Görsel bilgiyi işlemeye yardımcı olan değişkenlerden hareket algısı da renk algısı gibi SGB'de genellikle korunur. Bu olgular retino-koliküler yolların korunmasından dolayı veya görme alanlarındaki sağlam alanlardan dolayı çoğunlukla hareketi algılayabilirler.^{20,41} Obje hareketsizse objeyi algılamakta zorlanabilirler. Olguların çoğunda görmeyi başlatmak için hedefin hareket ettirilmesi gerekir.^{17,25,42} Çalışmamızda olguların %69'unda görmeyi başlatmada hedefi hareket ettirme ihtiyacı olduğu görüldü. Cohen-Maitre ve Haerich²⁵ tarafından kortikal görme bozukluğu olan olgularda fiksasyon için renklerin ve hedefi hareket ettirmenin, çocuğun görsel dikkatini devam ettirmede önemli olduğu ve bu olgularda görsel öğrenmede motivasyonu artırmak için bu özelliklerin kullanılmasının faydalı olabileceği bildirilmektedir.

Görme alanı tercihi de SGB'li olgularda görsel heblitasyon tekniklerinin planlanması açısından önemlidir.^{3,14,17} Bu olgularda genelde sağ ya da sol görme alanı tercihi vardır. Çalışmamızda olguların %46'sında görme alanı tercihi olduğu ve %80'inin periferik görme alanını tercih ettiği görüldü. Olguların hiçbirisi alt görme alanını tercih etmedi. Literatürde de, SGB'de en az tercih edilen görme alanının alt kadran olduğu bildirilmektedir.^{3,17} Bu durum, özellikle prematür olgularda PVL'ye bağlı optik radyasyonun üst liflerinin etkilenmesi ve alt görme alanında defekt oluşturması ile ilişkilendirilmektedir.^{32,33} Çalışmamızda olguların %54'ünde görme alanı tercihi gözlenmedi. Dutton ve ark.³² yaptıkları çalışmada her olguda görme alanı tercihi olmadığını, olgularının yaklaşık üçte birinde görme alanı tercihi tespit etmediklerini bildirmektedir.

Ortamda görsel bir uyarı varken ışığa bakış, SGB'li olgularda sık karşılaşılan ve görsel gelişimin geciktirildiğini gösteren SGB'ye özgü gözlenen davranışsal bir cevaptır.¹⁷ Çalışmamızda olguların %50'sinde ışığa bakış davranışının olduğu görüldü. Jan ve ark.¹⁸ SGB olan 153 olguda ışığa bakış davranışının %60 oranında görüldüğünü ve ışığa bakan ve bakmayan grup arasında nöroanatomik bir farklılığın olmadığını bildirmektedir. Bu davranışın nedeni tam olarak bilinmemekle birlikte ışığın, görsel dikkati toplamak ve görsel motivasyonu artırmak için kullanıldığı düşünülmektedir.²

SGB'li olguların çoğu kompleks ortamda objeleri algılamakta zorluk çekerler ve kalabalıklaşma fenomeninden kaçtıkları için objelere yakın mesafeden bakarlar.²⁰ Van Genderen ve ark.⁴³ bu özellik için kalabalıklaşma oranını (tek optotip görme keskinliğinin lineer görme keskinliğine oranı) hesaplamış ve SGB olan çocukların %41'inde, SGB olmayan çocukların ise %4'ünde bu oranı $\geq 2,0$ olarak bulmuşlardır. Yine bu çalışmayı destekler şekilde Little ve Dutton⁴⁴ tarafından görsel rehabilitasyon sırasında desensiz tek renkli çadırın kullanılmasının, görsel dağınıklığı ortadan kaldırdığı ve çocuğun sırayla sunulan tekli uyarılara odaklanmasını sağladığı, görsel dikkati ve öğrenmeyi teşvik etmeye yardımcı olduğu bildirilmiştir. Bizim olgularımızda kompleks ortamlarda görmede zorluk %66 oranında, uzağı görmede zorluk %84 oranında gözlemlendi. Uzağı görmede zorluk olarak belirlediğimiz oranın, gerçek bir görme keskinliği azalması olmayabileceği, obje uzağa gittikçe bebeğin/çocuğun görme alanına giren objelerin artması ve artan

kompleksitenin objenin algılanmasını zorlaştırması ile ilgili olabileceği düşünüldü.⁴³

SGB'li çocuklarda görsel olarak odaklanmak ve bakmak için genellikle zamana ihtiyaç vardır. Fiksasyon için genellikle 15-30 saniye arasında beklemek gerekebilir.² Fiksasyonda gecikme ve fiksasyon süresi çocuğa, ortama ve hedefe göre tutarsızlık gösterebilir.^{2,3,15,19,20} Fiksasyon süresi çoğu olguda kısadır. Çalışmada yeterli süre beklenmesine rağmen %25 olguda fiksasyon yoktu ve sadece %43 olguda fiksasyon süresi 5 saniyenin üstündeydi.

Yapılan kapsamlı bir derlemede SGB'de, şaşılık %31-94 arasında, nistagmus %11-92 arasında ve optik atrofi %16-42 arasında bildirilmektedir.¹¹ Bizim çalışmada literatürle uyumlu olarak olguların %68,7'sinde şaşılık, %25'inde nistagmus ve %40'ında optik disk solukluğu olduğu görüldü. Optik disk solukluk oranları, çalışmalara dahil edilen olguların hipoksik kaldığı süreye göre değişiklik gösterebilmektedir. Çünkü optik sinir perinatal dönemde hipoksiye dirençlidir ve optik diskte atrofi olması, hipoksiden etkilenmenin fazla olduğuna ve prognozun kötü olduğuna bir işaretir.³

Roman-Lantzy'e¹⁹ göre olgular, SGB'den etkilenme şiddetine göre giderek azalan şekilde 3 faza ayrılmaktadır. Faz 1 ilk faz, faz 2 orta faz ve faz 3 son fazdır. SGB tanısını koymada ve rehabilitasyon stratejilerini planlamada davranışsal karakteristik özellikler yol göstericidir. Roman-Lantzy'e¹⁹ göre her bir faz, davranışsal karakteristik özelliklerin çözülmesine göre puanlanarak belirlenmektedir. Görsel iyileşme oldukça, karakteristikler çözülmekte ve faz 1'den faz 2'ye ve sonra da faz 3'e geçilmektedir. Ancak puanlama için özel eğitim gereklidir. SGB fazları ve puanlama sisteminin, görsel terapiye rehberlik etmek ve tedavi yanıtını izlemek için kullanılabileceğini bildiren bazı çalışmalar mevcuttur.^{15,19,45} Ancak bu puanlama sisteminin klinikteki rolünü desteklemek için daha fazla araştırma ve kanıt gerektiği de ifade edilmektedir.¹¹

Çalışmanın Kısıtlılıkları

Bu çalışmada SGB'de gözlenen davranışsal karakteristik özellikler, SGB tanısını koyduğumuz olgularda değerlendirilmiştir. Ancak benzeri bir araştırma, bu yaş grubundaki oküler görme azlığı olan olgular ve görme problemi olmayanlar da dahil edilerek yapılabilir. Değerlendirilen bu özellikler SGB, oküler görme azlığı ve normal görenler arasında karşılaştırılabilir. Gelecekte yapılacak çalışmalarla ebeveynlere sorulacak sorular için 0-3 yaşa özel standardize bir soru formu oluşturulabilir. Literatürde bu konuda yapılan araştırmalar sınırlı sayıda ve bu araştırma ülkemizde yapılan bir ön çalışmadır. Bu yüzden SGB'de gözlenen davranışsal karakteristik özelliklerin görülme sıklıklarını ve özelliklerini tespit etmek için daha fazla sayıda olguya ve çalışmaya ihtiyaç vardır.

Sonuç

SGB için standart bir tedavi yoktur ancak multidisipliner yaklaşımla ve erken dönemde yapılacak görsel rehabilitasyon desteği ile yaşam kaliteleri artırılabilir. Standart görme muayenesinin yetersiz olduğu bu tür olgularda, işlevsel görme

muayenesi yapmak, fonksiyonel görmeyi değerlendirmek ve SGB'de gözlenen davranışsal karakteristik özellikleri araştırmak, teşhisin erken dönemde konabilmesi, görsel rehabilitasyon için erken dönemde yönlendirilebilmesi, görsel rehabilitasyon tekniklerinin planlanması ve bebeğin/çocuğun görsel ve sistemik gelişimi açısından önemlidir.

Etik

Etik Kurul Onayı: Bu kesitsel retrospektif klinik çalışmanın etik kurulu Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu tarafından onaylandı (karar no: 02.12.2021/1655).

Hasta Onayı: Ebeveynlerden bilgilendirilmiş onam formu alındı.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: D.A., Konsept: D.A., Dizayn: D.A., Veri Toplama veya İşleme: D.A., İ.T., Analiz veya Yorumlama: D.A., Literatür Arama: D.A., Yazan: D.A.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

- Good WV, Jan JE, DeSa L, Barkovich AJ, Groenvel M, Hoyt CS. Cortical visual impairment in children. *Surv Ophthalmol*. 1994;38:351-364.
- Pehere NK, Jacob N. Understanding low functioning cerebral visual impairment: An Indian context. *Indian J Ophthalmol*. 2019;67:1536-1543.
- İdil ŞA, Altunbay D, Şahli E, Kızıltunç PB, Timlioğlu-İper HS, Turan KE, Acar DE, Bektaş FM. Ophthalmologic approach to babies with cerebral visual impairment. *Turk J Pediatr*. 2021;63:1-10.
- Chong C, McGhee CNJ, Dai SH. Causes of childhood low vision and blindness in New Zealand. *Clin Exp Ophthalmol*. 2019;47:165-170.
- Gilbert C, Foster A. Childhood blindness in the context of VISION 2020 – the right to sight. *Bull World Health Organ*. 2001;79:227-232.
- Kong L, Fry M, Al-Samarraie M, Gilbert C, Steinkuller PG. An update on progress and the changing epidemiology of causes of childhood blindness worldwide. *J AAPOS*. 2012;16:501-507.
- Rahi JS, Cable N; British Childhood Visual Impairment Study Group. Severe visual impairment and blindness in children in the UK. *Lancet*. 2003;362:1359-1365.
- Dutton GN, Jacobson LK. Cerebral visual impairment in children. *Semin Neonatol*. 2001;6:477-485.
- Chong C, Dai S. Cross-sectional study on childhood cerebral visual impairment in New Zealand. *J AAPOS*. 2014;18:71-74.
- Hoyt CS. Visual function in the brain-damaged child. *Eye (Lond)*. 2003;17:369-384.
- Chang MY, Borchert MS. Advances in the evaluation and management of cortical/cerebral visual impairment in children. *Surv Ophthalmol*. 2020;65:708-724.
- Macintyre-Beon C, Ibrahim H, Hay I, Cockburn D, Calvert J, Dutton G. Dorsal stream dysfunction in children: a review and an approach to diagnosis and management. *Curr Pediatr Rev*. 2010;6:166-182.
- Chang MY, Borchert MS. Methods of visual assessment in children with cortical visual impairment. *Curr Opin Neurol*. 2021;34:89-96.
- Jan JE, Groenvel M. Visual behaviors and adaptations associated with cortical and ocular impairment in children. *Journal of Visual Impairment Blindness*. 1993;87:101-105.

15. Roman-Lantzy C. Functional Vision Assessment: The CVI Range. In: Cortical Visual Impairment. New York, NY: AFB Press; 2007:50-113.
16. Matsuba CA, Jan JE. Long-term outcome of children with cortical visual impairment. *Dev Med Child Neurol.* 2006;48:508-512.
17. Roman-Lantzy C. Visual and Behavioral Characteristics of Children with Cortical Visual Impairment. Cortical Visual Impairment. New York, NY: AFB Press; 2007:20-30.
18. Jan JE, Groenvelde M, Sykanda AM. Light-gazing by visually impaired children. *Dev Med Child Neurol.* 1990;32:755-759.
19. Roman-Lantzy C. Program Planning and Intervention. In: Cortical Visual Impairment. New York, NY: AFB Press; 2007:113-173.
20. Jan JE, Groenvelde M, Sykanda AM, Hoyt CS. Behavioural characteristics of children with permanent cortical visual impairment. *Dev Med Child Neurol.* 1987;29:571-576.
21. Ostrovsky Y, Andalman A, Sinha P. Vision Following Extended Congenital Blindness. *Psychol Sci.* 2006;17:1009-1014.
22. Guzzetta A, D'Acunzio G, Rose S, Tinelli F, Boyd R, Cioni G. Plasticity of the visual system after early brain damage. *Dev Med Child Neurol.* 2010;52:891-900.
23. Mitry D, Williams C, Northstone K, Akter A, Jewel J, Khan N, Muhit M, Gilbert CE, Bowman R. Perceptual visual dysfunction, physical impairment and quality of life in Bangladeshi children with cerebral palsy. *Br J Ophthalmol.* 2016;100:1245-1250.
24. Huo R, Burden SK, Hoyt CS, Good WV. Chronic cortical visual impairment in children: aetiology, prognosis, and associated neurological deficits. *Br J Ophthalmol.* 1999;83:670-675.
25. Cohen-Maitre SA, Haerich P. Visual Attention to Movement and Color in Children with Cortical Visual Impairment. *Journal of Visual Impairment Blindness.* 2005;99:389-402.
26. Good WV, Jan JE, Burden SK, Skoczenski A, Candy R. Recent advances in cortical visual impairment. *Dev Med Child Neurol.* 2001;43:56-60.
27. Sakki HEA, Dale NJ, Sargent J, Perez-Rocha T, Bowman R. Is there consensus in defining childhood cerebral visual impairment? A systematic review of terminology and definitions. *Br J Ophthalmol.* 2018;102:424-432.
28. Schenk-Rootlieb AJ, van Nieuwenhuizen O, van Waes PE, van der Graaf Y. Cerebral visual impairment in cerebral palsy: relation to structural abnormalities of the cerebrum. *Neuropediatrics.* 1994;25:68-72.
29. Lagunju IA, Oluleye TS. Ocular abnormalities in children with cerebral palsy. *Afr J Med Med Sci.* 2007;36:71-75.
30. Nelson KB. Causative factors in cerebral palsy. *Clin Obstet Gynecol.* 2008;51:749-762.
31. MacLennan AH, Thompson SC, Gecz J. Cerebral palsy: causes, pathways, and the role of genetic variants. *Am J Obstet Gynecol.* 2015;213:779-788.
32. Dutton GN, Saeed A, Fahad B, Fraser R, McDaid G, McDade J, Mackintosh A, Rane T, Spowart K. Association of binocular lower visual field impairment, impaired simultaneous perception, disordered visually guided motion and inaccurate saccades in children with cerebral visual dysfunction-a retrospective observational study. *Eye (Lond).* 2004;18:27-34.
33. Merabet LB, Devaney KJ, Bauer CM, Panja A, Heidary G, Somers DC. Characterizing Visual Field Deficits in Cerebral/Cortical Visual Impairment (CVI) Using Combined Diffusion Based Imaging and Functional Retinotopic Mapping: A Case Study. *Front Syst Neurosci.* 2016;10:13.
34. Malkowicz DE, Myers G, Leisman G. Rehabilitation of cortical visual impairment in children. *Int J Neurosci.* 2006;116:1015-1033.
35. Watson T, Orel-Bixler D, Haegerstrom-Portnoy G. Longitudinal quantitative assessment of vision function in children with cortical visual impairment. *Optom Vis Sci.* 2007;84:471-480.
36. Handa S, Saffari SE, Borchert M. Factors associated with lack of vision improvement in children with cortical visual impairment. *J Neuroophthalmol.* 2018;38:429-433.
37. Vervloed MP, Janssen N, Knoors H. Visual rehabilitation of children with visual impairments. *J Dev Behav Pediatr.* 2006;27:493-506.
38. Wiesel TN. The postnatal development of the visual cortex and the influence of environment. *Biosci Rep.* 1982;2:351-377.
39. Baker-Nobles L, Rutherford A. Understanding cortical visual impairment in children. *Am J Occup Ther.* 1995;49:899-903.
40. Jan JE, Wong PKH. The Child with Cortical Visual Impairment. *Semin Ophthalmol.* 1991;6:194-200.
41. Benton S, Levy I, Swash M. Vision in the temporal crescent in occipital infarction. *Brain.* 1980;103:83-97.
42. Merabet LB, Mayer DL, Bauer CM, Wright D, Kran BS. Disentangling How the Brain is "Wired" in Cortical (Cerebral) Visual Impairment. *Semin Pediatr Neurol.* 2017;24:83-91.
43. van Genderen M, Dekker M, Pilon F, Bals I. Diagnosing cerebral visual impairment in children with good visual acuity. *Strabismus.* 2012;20:78-83.
44. Little S, Dutton GN. Some children with multiple disabilities and cerebral visual impairment can engage when enclosed by a 'tent': Is this due to Balint syndrome? *Br J Vis Impair.* 2014;33:66-73.
45. Lantzy CAR, Lantzy A. Outcomes and Opportunities: A Study of Children with Cortical Visual Impairment. *Journal of Visual Impairment Blindness.* 2010;104:649-653.