



Maküler Telenjektazi Tip 2: Uzun Dönem Hastalık Progresyonu ve Komplikasyonların Yönetimi

Macular Telangiectasia Type 2: Long-Term Disease Progression and Management of Complications

✉ Merve Özbek, ✉ Özgür Artunay, ✉ Rümeysa Koçak, ✉ İlker Hoşver, ✉ Metehan Şimşek

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Beyoğlu Göz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

Öz

Amaç: Maküler telenjektazi tip 2'nin (MacTel) uzun dönem progresyonunu standardize bir sınıflandırma sistemi kullanarak değerlendirmek ve MacTel'e sekonder maküla neovaskülarizasyonu (MNV) ile maküla deliği (MD) gibi komplikasyonların insidansı, progresyonu ve tedavi stratejilerini incelemektir.

Gereç ve Yöntem: Bu retrospektif çalışmada, Ocak 2004 ile Şubat 2025 tarihleri arasında Türkiye'deki bir üçüncü basamak referans merkezinde MacTel tanısı ile takip edilen hastaların tıbbi kayıtları incelenmiştir. Çalışmaya, en az 3 yıllık takip süresi bulunan ve eşlik eden başka bir maküla patolojisi olmayan hastalar dahil edilmiştir. Demografik bilgiler, en iyi düzeltilmiş görme keskinliği (EİDGK), multimodal görüntüleme tetkikleri (optik koherens tomografi [OKT], fundus otofloresans, floresein anjiyografi) incelenerek veriler elde edilmiştir. Evrelendirme Chew ve arkadaşları tarafından geliştirilen MacTel Sınıflandırma Sistemi'ne göre yapılmıştır. EİDGK ve OKT parametrelerindeki değişiklikler analiz edilmiştir.

Bulgular: Toplam 94 hastanın 184 gözü (ortalama yaş: $63,89 \pm 9,98$ yıl; ortalama takip süresi: $79,27 \pm 50,69$ ay) çalışmaya dahil edilmiştir. EİDGK'da anlamlı bir azalma gözlemlenmiştir ($p < 0,001$). MNV, 29 gözde (%15,8) tespit edilmiş olup, bunların 18'ine intravitreal anti-vasküler endotelial büyüme faktörü (anti-VEGF) tedavisi uygulanmıştır (ortalama enjeksiyon sayısı: $5,89 \pm 3,72$). Tedavi sonrası EİDGK'da iyileşme kaydedilmesine rağmen ($p < 0,001$), uzun dönem görsel sonuçlar başlangıç değerlerine göre anlamlı bir farklılık göstermemiştir ($p = 0,213$). Sekiz gözde (%4,3) MD oluşumu gözlenmiş ve bunların altısına cerrahi uygulanmıştır. Elipsoid zon hasarı ve hiperpigmentasyon gibi yapısal retina değişiklikleri, zaman içerisinde belirgin bir ilerleme göstermiştir ($p < 0,001$).

Sonuç: MacTel, uzun dönem takiplerde görme keskinliğinde azalma ve retinal anatomide ilerleyici bozulma ile karakterizedir. Anti-VEGF tedavisi, MNV için kısa vadede görsel iyileşme sağlasa da, uzun vadeli etkinliği sınırlı kalmaktadır. MD gelişimi, nadir olmakla birlikte, fonksiyonel sonuçların kısıtlı olması nedeniyle klinik açıdan önemli bir zorluk teşkil etmektedir.

Anahtar Kelimeler: Maküler telenjektazi tip 2, maküla neovaskülarizasyonu, maküla deliği

Abstract

Objectives: To evaluate the long-term progression of macular telangiectasia type 2 (MacTel) using a standardized classification system and to assess the incidence, progression, and management strategies of complications such as macular neovascularization (MNV) and macular hole (MH).

Materials and Methods: This retrospective study analyzed the medical records of patients diagnosed with MacTel at a tertiary referral center in Türkiye from January 2004 to February 2025. Patients with a minimum follow-up of 3 years and no confounding macular pathologies were included. Data collection included best corrected visual acuity (BCVA), multimodal imaging (optical coherence tomography [OCT], fundus autofluorescence, fluorescein angiography), and demographic variables. Disease severity was classified using the MacTel Classification System developed by Chew et al. Longitudinal changes in BCVA and OCT parameters were statistically analyzed.

Results: A total of 184 eyes from 94 patients (mean age: 63.89 ± 9.98 years; mean follow-up: 79.27 ± 50.69 months) were included. A significant decline in BCVA was observed ($p < 0.001$). MNV was present in 29 eyes (15.8%), with 18 receiving intravitreal anti-vascular endothelial growth factor (anti-VEGF) therapy (mean injections: 5.89 ± 3.72). While post-treatment BCVA showed improvement ($p < 0.001$), long-term visual outcomes were not significantly different from baseline ($p = 0.213$). MH formation occurred in 8 eyes (4.3%), with 6 undergoing successful surgical closure. Structural retinal changes, including ellipsoid zone disruption and pigmentation, significantly progressed over time ($p < 0.001$).

Conclusion: MacTel demonstrates a progressive decline in visual and structural integrity over extended follow-up. While anti-VEGF therapy offers short-term benefits for MNV, its long-term efficacy remains limited. MH development, though rare, poses a significant challenge, with variable surgical outcomes.

Keywords: Macular telangiectasia type 2, macular neovascularization, macular hole

Cite this article as: Özbek M, Artunay Ö, Koçak R, Hoşver İ, Şimşek M.

Macular Telangiectasia Type 2: Long-Term Disease Progression and Management of Complications.

Türk J Ophthalmol. 2025;55:193-199

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Merve Özbek, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Beyoğlu Göz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

E-posta: drmerveyalcin@gmail.com ORCID-ID: orcid.org/0000-0002-4280-5718

Geliş Tarihi/Received: 06.03.2025 Kabul Tarihi/Accepted: 10.06.2025

DOI: 10.4274/tjo.galenos.2025.19940

Telif Hakkı © 2025 Yazar(lar). Türk Oftalmoloji Derneği adına Galenos Yayınevi tarafından yayımlanmıştır.

Bu, Creative Commons Atıf-GayriTicari-TürevleriYaratılamaz 4.0 (CC BY-NC-ND) Uluslararası Lisansı kapsamında açık erişimli bir makaledir.



Giriş

İdiyopatik jukstafoveal telenjektazi olarak da bilinen maküler telenjektazi tip 2 (MacTel 2), bilateral ilerleyici bir retina hastalığıdır. Tipik olarak 40 yaşın üzerindeki bireylerde ve kadınlarda daha sık görülür.¹ MacTel 2'nin karakteristik retina patolojisi genellikle parafoveal temporal bölgede başlar ve superior ile nazal kadranlara doğru ilerler. Sıklıkla retinal saydamlık kaybı, elipsoid zonda (EZ) sürekliliğin bozulması ve dik açılı venüllerin (DAV) varlığı ile kendini gösterir. Hastalık ilerledikçe, hastalığın progresif ve dejeneratif doğasını yansıtan maküla neovaskülarizasyonu (MNV), merkezi pigmentasyon ve tam kat maküla deliği (MD) gibi komplikasyonlar gelişebilir.^{2,3} 1980'lerde tanımlanmış olmasına ve görme üzerindeki ciddi etkisine rağmen, MacTel 2'nin olağan progresyonu ve altta yatan etiyoloji yeterince anlaşılamamıştır. Hastalığın uzun dönem seyri ve nedensel mekanizmalar ile ilgili bilgiler sınırlıdır.⁴

MNV ve MD gibi komplikasyonlar hastalığın ilerlemesi ile ilişkilidir. Özellikle MNV gelişimi ciddi görme kaybına yol açabilir. Kısa süreli klinik çalışmalar, MacTel 2 ile ilişkili MNV'nin tedavisinde anti-vasküler endotelial büyüme faktörü (anti-VEGF) tedavilerinin yararlı olabileceğini ortaya koysa da, bu tedavilerin uzun dönem etkinliği henüz belirlenmemiştir.⁵ Bununla birlikte, çok nadir görülmekle birlikte MD gelişimi önemli bir zorluk oluşturmaktadır; cerrahi tedavi sonrasında fonksiyonel ve anatomik sonuçlarda belirgin heterojenite bildirilmiştir.⁶ Hastalığın yavaş ve uzun süreli seyri göz önüne alındığında, progresyonu tanımlamak ve tedavi yöntemlerinin uzun dönem etkinliğini değerlendirmek için boylamsal çalışmaların yapılmasına ihtiyaç vardır.

Bu çalışmanın amacı, MacTel 2'nin doğal progresyonunu geniş bir zaman aralığında incelemek ve ilişkili komplikasyonlar için bir yönetim stratejisi önermektir.

Gereç ve Yöntem

Türkiye'deki üçüncü basamak bir tedavi merkezinde, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Hamidiye Bilimsel Araştırmalar Etik Kurulu'nun onayı ile (onay numarası 12/4, tarih: 17.10.2024) tıbbi kayıtlar geriye dönük olarak analiz edildi. Çalışma Helsinki Bildirgesi'ne uygun olarak yürütüldü. Anonimleştirilmiş arşiv verileri kullandığı için bu retrospektif çalışmada bilgilendirilmiş onam alınması gerekmedi.

Ocak 2004'ten Şubat 2025'e kadar olan tıbbi kayıtlar değerlendirildi. Örnekleme, en az üç yıllık takip verileri olan MacTel 2 tanısı almış bireylerden oluşturuldu. MacTel 2 değerlendirmesini etkileyebilecek eşlik eden maküla patolojileri olan ve örtüşen klinik özellikler nedeniyle tanısı belirsiz olan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Tamoksifen kullanımı öyküsü olan hastalar, tamoksifen ile ilişkili retinopati ile olası tanı karışıklığını önlemek için dışlandı. Ayrıca, güvenilir analiz için yüksek kaliteli optik koherens tomografi (OKT) görüntülerinin elde edilmesini engelleyen medya opasiteleri olan hastalar çalışmaya dahil edilmedi.

MacTel 2 tanısı biyomikroskopik değerlendirme, floresein anjiyografi (FA) ve OKT ile belirlenen karakteristik klinik

özelliklerin varlığına dayalı olarak konuldu. Diabetes mellitus (DM) ve hipertansiyon, reçeteli ilaçların kullanımına bakılarak doğrulandı.

Şu veriler toplandı: Yaş, cinsiyet, Snellen eşeline göre başlangıç ve son en iyi düzeltilmiş görme keskinliği (EİDGK), takip süresi (ay), DM ve hipertansiyon tanıları. Fundus görüntüleri, FA, fundus otofloresans (FOF) ve başlangıç ve son izlemde elde edilen OKT görüntüleri değerlendirildi. Snellen EİDGK, istatistiksel analiz için minimum çözünürlük açısının logaritmasına (logMAR) dönüştürüldü. Rutin klinik muayeneler sırasında fundus fotoğrafları TRC 50DX retina kamerası (Topcon, Tokyo, Japonya) kullanılarak çekildi. Spectralis HRA sistemi (Heidelberg Engineering, Heidelberg, Almanya) ile elde edilen OKT, FOF ve FA görüntüleri kayıtlardan retrospektif olarak incelendi.

Pigmentasyon, hiper-reflektivite, iç limitan membran (İLM) örtü belirtisi, hiporeflektif boşluklar, EZ hasarı ve subfoveal koroid kalınlığı (SFKK) ve santral maküla kalınlığı ölçümleri OKT kullanılarak değerlendirildi. SFKK, artırılmış derinlik görüntüleme OKT kullanılarak ölçüldü. SFKK, Heidelberg Spectralis yazılımı kullanılarak Bruch membranından foveanın altındaki iç skleral yüzeye kadar manuel olarak belirlendi. FA, geç sızıntıyı değerlendirmek için kullanılırken, FOF görüntüleri, pigment migrasyonunu gösteren fokal hipo-otofloresans varlığı ve foveal alanda artmış FOF sinyali açısından analiz edildi.

MacTel 2 hastaları, MacTel Projesinin bir parçası olarak Chew ve ark.³ tarafından geliştirilen MacTel 2 Sınıflandırma Sistemi'ne göre sınıflandırıldı. Bu standart 7 dereceli sistem, OKT, FOF, FA ve renkli fundus fotoğrafları dahil olmak üzere multimodal oküler görüntüleme yöntemleri kullanılarak tanısı doğrulanmış gözlerle uygulandı. Hastalık şiddeti, EZ kaybı, pigmenter değişiklikler ve OKT hiper-reflektivitesi gibi görme keskinliğinde azalma ile ilişkili anahtar nitelikteki görüntüleme bulgularına göre belirlendi. Evre 0 olarak sınıflandırılan gözler, görme kaybı açısından önemli risk faktörleri bulunmayan ancak MacTel 2'nin tanısız özelliklerini sergileyen gözlerdi. Evre artışı (1–6), yapısal ve fonksiyonel hasarda ilerlemeyi ifade ediyordu. Ayrıca OKT, FA ve/veya OKT anjiyografi ile tam kat MD ve MNV varlığı araştırıldı. EZ bütünlüğü, Heidelberg Eye Explorer yazılımı (Heyex, sürüm 6.0.13.0, Heidelberg Engineering) olan OKT cihazı kullanılarak değerlendirildi. Foveanın merkezinden geçen B-tarama görüntüsü seçildi ve EZ defekti uzunluğu mikrometre cinsinden ölçüldü.

İstatistiksel Analiz

İstatistiksel analizler, SPSS sürüm 24 (IBM Corp, Armonk, NY, ABD) kullanılarak yapıldı. Sürekli değişkenlerin normal dağılım gösterip göstermediği Shapiro-Wilk testi ile sınılandı. Normal dağılım gösteren değişkenler ortalama $\pm$ standart deviasyon (SD) olarak ifade edilirken, normal dağılım göstermeyen değişkenler medyan (çeyrekler arası aralık) olarak sunuldu. Kategorik değişkenler frekans ve yüzde olarak özetlendi. Kategorik değişkenler, ki-kare veya Fisher kesin olasılık testlerinden uygun olanı kullanılarak analiz edildi. EİDGK ve OKT parametrelerindeki longitudinal değişiklikler,

normal dağılılan veriler için eşleştirilmiş t-testi veya normal dağılmayan veriler için Wilcoxon işaretli sıralar testi kullanılarak değerlendirildi. İstatistiksel açıdan p değerinin 0,05'ten küçük olması anlamlı kabul edildi.

Bulgular

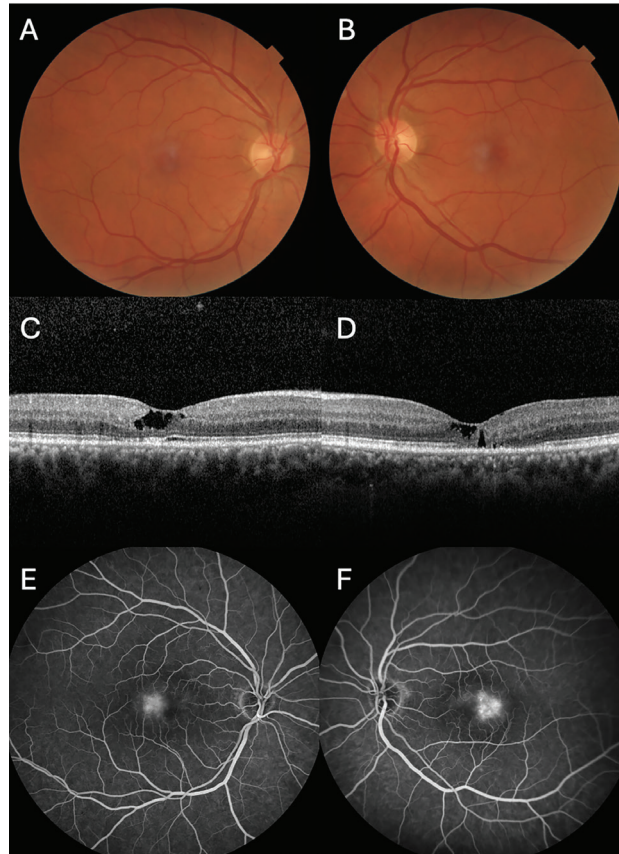
Doksan dört hastanın 184 gözü analiz edildi ve ortalama takip süresi $79,27 \pm 50,69$ aydı. Minimum takip süresi üç yıldır. Çalışmaya 35 erkek (%37,2) ve 59 kadın (%62,8) dahil edildi. Çalışma kohortunun yaş ortalaması $63,89 \pm 9,98$ yıldır. Hastaların 37'sinde (%39,4) DM ve 30'unda (%31,9) hipertansiyon mevcuttu. Sekiz hastada (%8,51) hafif proliferatif olmayan diyabetik retinopati (DR) mevcuttu. Olguların hiçbirinde proliferatif DR izlenmedi.

Başvuruda ortalama EİDGK $0,47 \pm 0,41$ logMAR idi. En sık gözlenen klinik bulgular retinada saydamlık kaybı (%91,8) ve DAV varlığı (%90,8) idi (Şekil 1). Bununla birlikte, MNV ve pigmenter plaklar gibi karıştırıcı etmenler nedeniyle bazı hastalarda retina saydamlığının değerlendirilemediği göz önünde bulundurulmalıdır. Diğer sık görülen klinik bulgular arasında hiporeflektif retina boşlukları (%60,9), İLM örtüsü belirtisi (%50), OKT hiperreflektivitesi (%34,2) ve hiperreflektif retina pigmenti kümeleri (%23,9) sayılabilir. FA uygulanmış 135

gözün 125'inde geç evrede sızıntı saptandı. Toplam 142 gözde FOF görüntüleri değerlendirildi. Bu gözlerin %47,2'sinde (n=67) hipofloresans, %52,8'inde (n=75) hiperfloresans tespit edildi.

Tablo 1, Chew ve ark.³ tarafından geliştirilen MacTel 2 sınıflandırma Sistemi'ne göre hastaların başlangıç ve son izlemdeki hasta sınıflandırmalarını göstermektedir. Tablo 2'de, başlangıçta ve son izlemde elde edilen klinik ve görüntüleme bulguları karşılaştırılmaktadır.

Başlangıç muayenesinde gözlerin 155'inde (%84,2) proliferatif olmayan MacTel 2 saptandı. Yirmi dokuz göz (%15,8) MNV ile başvurdu; bunların 18'inde aktif MNV, 11'inde ise skar dokusu mevcuttu. Aktif MNV için intravitreal anti-VEGF yapılan 18 hastanın 7'si bevacizumab (Avastin, Genentech, South San Francisco, CA, ABD), 3'ü aflibercept (Eylea, Regeneron Pharmaceuticals, Tarrytown, NY, ABD) ve 8'i ranibizumab (Lucentis, Novartis, Basel, İsviçre) aldı. Uygulanan ortalama enjeksiyon sayısı $5,89 \pm 3,72$ ve bu hastaların ortalama takip süresi $129,17 \pm 56,48$ ay idi. Tedavi edilen 18 hastada başlangıç ve enjeksiyon sonrası görme keskinliği karşılaştırıldığında, girişimden sonra EİDGK'de istatistiksel olarak anlamlı bir iyileşme olduğu görüldü (başlangıç: $0,80 \pm 0,39$; enjeksiyon sonrası: $0,61 \pm 0,35$; $p < 0,001$). Ancak, takip süresi sonunda



Şekil 1. Maküler telenjiyektazi tip 2 olan bir hastanın fundus fotoğrafları (A, B), optik koherens tomografi (OKT) (C, D) ve floresan anjiyografi (E, F) görüntüleri. Fundus fotoğraflarında foveaya temporal retina saydamlığında azalma mevcuttur ve buna anjiyografide sızıntı eşlik etmektedir. OKT görüntülerinde hem iç hem de dış retinada hiporeflektif kaviteler görülmektedir. Fovea merkezinde iç limitan membranın üstünü örttüğü santral hiporeflektif iç retina kavitesi izlenmektedir

başlangıç EİDGK ve son EİDGK arasında anlamlı bir fark gözlenmedi (başlangıç: $0,80 \pm 0,39$; son: $0,94 \pm 0,58$; $p=0,213$).

İzlem süresinde 8 hastada MD gelişti. Skar dokusu varlığı nedeniyle görsel prognozun zayıf olması gerekçesiyle 2 hastaya cerrahi uygulanmadı. Cerrahi uygulanan 6 hastaya ait demografik özellikler, uygulanan cerrahi prosedürler ve postoperatif sonuçlar [Tablo 3](#)'te sunulmuştur. Ameliyatı takiben tüm hastalarda MD kapandı ve 5 hastada EİDGK iyileşme gösterdi. Bununla birlikte, son izlemde, MacTel 2 ile ilişkili progresyon nedeniyle görme keskinliğinde bir azalma saptandı. Örnek bir olgu [Şekil 2](#)'de gösterilmiştir.

Tartışma

Bu çalışmada, MacTel 2'yi değerlendirmek için multimodal görüntüleme tabanlı bir sınıflandırma kullanılmıştır. Çalışma büyük bir kohort ile gerçekleştirilmiş olup hastalar uzun süre boyunca takip edilmiştir. İlk ve son muayeneler arasında genel kohortta EİDGK'de anlamlı azalma gözlemlendi ($p<0,001$). Hastaların %15,8'inde MNV saptandı ve takip süresi boyunca 8 hastanın (%4,3) 8 gözünde MD gelişti.

Chew ve ark.³ tarafından geliştirilen MacTel 2 sınıflandırma sistemi önceki modellere göre bazı önemli avantajlara sahiptir.

Tablo 1. İlk ve son izlemde MacTel 2 Sınıflandırma Sistemi'ne (Chew ve ark.³) göre sınıflandırılan gözlerin dağılımı

Evre	Maküler telenjektazinin tip 2 (MacTel 2) sınıflandırılması	İlk muayenedeki göz sayısı (%)	Son izlemdeki göz sayısı (%)
0	EZ defekti yok/pigmentasyon yok/OKT HR yok	26 (14,1)	17 (9,2)
1	Santral olmayan EZ defekti/pigment yok/OKT HR yok	30 (16,3)	10 (5,4)
2	Santral EZ defekti/pigment yok/OKT HR yok	62 (33,7)	49 (26,6)
3	Santral olmayan pigment/santral olmayan veya santral EZ kaybı yok/OKT HR yok	4 (2,2)	8 (4,3)
4	OKT HR/EZ defekti (santral veya santral olmayan)/pigment yok	37 (20,1)	29 (15,8)
5	Santral pigment/eksüdatif neovaskülarizasyon yok/EZ mevcut veya derecelendirilemedi	9 (4,9)	42 (22,8)
6	Neovaskülarizasyon (eksüdatif) ± santral pigment	16 (8,7)	29 (15,8)

EZ: Elipsoid zon, HR: Hiper reflektivite, OKT: Optik koherens tomografi

Tablo 2. İlk muayene ve son izlemde optik koherens tomografi bulgularının ve en iyi düzeltilmiş görme keskinliğinin karşılaştırılması

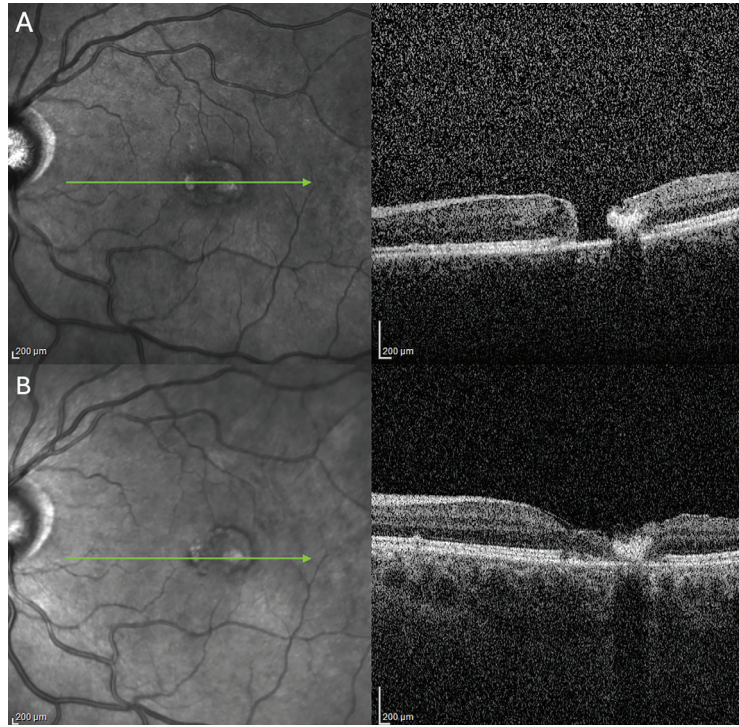
	İlk muayene	Son izlem	p değeri
Ortalama logMAR görme keskinliği (Snellen eşdeğeri)	$0,47 \pm 0,41$	$0,64 \pm 0,48$	<0,001*
Santral maküla kalınlığı (µm)	$247,93 \pm 36,84$	$243,16 \pm 54,66$	0,193*
Subfoveal koroid kalınlığı (µm)	$294,84 \pm 61,64$	$290,97 \pm 64,44$	0,298*
Ellipsoid zon defektinin uzunluğu (µm)	$1087,06 \pm 873,35$	$1514,53 \pm 1015,64$	<0,001*
Pigmentasyon (n, %)	44 (23,9)	96 (52,2)	<0,001†
Hiperreflektif retina noktaları (n, %)	63 (34,2)	93 (50,5)	<0,001†
Hiporeflektif retina boşlukları (n, %)	112 (60,9)	93 (50,5)	<0,001†

*Eşleştirilmiş t-testi, †Fisher kesin olasılık testi, logMAR: Minimum çözünürlük açısının logaritması

Tablo 3. Maküler telenjektazi tip 2 ile ilişkili maküla deliği izlenen hastaların özellikleri, cerrahi prosedürler ve postoperatif sonuçlar

Hasta no	Yaş	Cinsiyet	Preop EİDGK (logMAR)	Cerrahi tedavi	Postop EİDGK (logMAR)	Son EİDGK (logMAR)	Sonuç	Takip süresi (ay)
1	60	E	0,69	Serbest İLM yama grefti	0,39	1,00	Kapandı	36
2	80	K	1,00	Temporal ters İLM flebi	0,69	0,69	Kapandı	42
3	84	K	1,30	Serbest İLM yama grefti	0,69	1,00	Kapandı	47
4	74	E	0,69	İLM soyulması	0,52	0,79	Kapandı	82
5	62	K	0,52	Serbest İLM yama grefti	0,22	0,22	Kapandı	180
6	67	K	0,52	Temporal ters İLM flebi	0,52	1,30	Kapandı	45

K: Kadın, E: Erkek, EİDGK: En iyi düzeltilmiş görme keskinliği, İLM: İç limitan membran, logMAR: Minimum çözünürlük açısının logaritması



Şekil 2. Maküler telenjektazi tip 2 ile ilişkili bir maküler deliğin optik koherens tomografi (OKT) görüntüleri. A) Ameliyat öncesi OKT'de tam kat maküla deliği görülmektedir. B) Pars plana vitrektomi ve serbest iç limitan membran yama greftini takiben postoperatif 6. ayda çekilen OKT'de, deliğin anatomik olarak kapandığı görülmektedir

Hastalık progresyonu ve görme keskinliği kaybı ile doğrudan ilişkili objektif, görüntü tabanlı kriterlere dayalı bir sistem olması önemli bir avantajdır. EZ sürekliliğinin bozulması, hiperpigmentasyon ve OKT hiperreflektivitesi gibi SD-OKT bulgularını kullanan sistem, evreleme için tekrarlanabilir ve ölçülebilir bir yöntem sağlar. Primer olarak vasküler özelliklere dayanan Gass-Blodi sınıflandırmasının⁷ aksine, bu modelde görme keskinliği üzerinde doğrudan etkisi olan yapısal retina değişiklikleri kullanıldığı için klinik açıdan daha anlamlıdır. Basitleştirilmiş derecelendirme ölçeği, rutin oftalmik muayenelerde pratik kullanımı daha da kolaylaştırarak erken tanı ve prognozun daha doğru tahmin edilmesine olanak sağlar.³ Son çalışmalarda bu sınıflandırma sisteminin kullanılması, bu yöntemin kabul görmeye başladığına ve klinikte uygulanabilir bir yöntem olduğuna işaret etmektedir.^{2,8,9}

Chew ve ark.³ tarafından bildirildiği gibi, santral EZ defekti, görme keskinliğinin azalmasına katkıda bulunan kritik bir faktördür. Bu çalışmada, hastaların %30,4'ü, santral EZ defekti olmaması ile karakterize edilen evre 0 veya evre 1 olarak sınıflandırılmıştır. Hastaların %33,7'si santral EZ'de hasarın başladığını gösteren evre 2 olarak kategorize edilmiştir. Bu dağılım, hastaların önemli bir kısmının görme bozukluğunun başlamasının ardından sağlık hizmetine başvurduğunu göstermektedir. Son izlem muayenesinde hastaların %14,6'sı erken evrelerde (evre 0 ve 1) kalırken, %38,6'sı ciddi görme kaybı ile ilişkili olan ileri evrelere (evre 5 ve 6) progresyon gösterdi.³

Son yıllarda yapılan çalışmalarda MacTel 2 hastalarında DM prevalansının yüksek olduğu bildirilmiştir.¹⁰ Kohortumuzda 37 hastada (%39,4) DM saptandı. Ek olarak, sekiz hastada (%8,51) hafif, proliferatif olmayan DR saptanırken, proliferatif DR görülmedi. Benzer şekilde, van Romunde ve ark.¹⁰ MacTel 2 örneklemelerinde 50 hastada (%49) DM saptandığını bildirirken, 22 gözde (%11) hafif DR gözlenmiştir. Kohortlarında şiddetli veya proliferatif DR olgusu tanımlanmamış olması dikkat çekicidir. Sauer ve ark.¹¹ da diyabetik hasta oranının %35 olduğunu bildirmiştir. Önceki çalışmalarda bildirilen insidanslar benzer olsa da, bu ilişkinin tesadüfi olup olmadığı veya diyabetik hastalara rutin oftalmolojik tarama yapılmasına bağlı ortaya çıkabilecek bir erken tanı yanlılığından etkilenip etkilenmediği belirsizliğini korumaktadır. MacTel Projesi 3'e yaş uyumlu kontroller dahil edilerek bu sorun araştırılmış ve MacTel 2 hastaları arasında DM prevalansının anlamlı düzeyde yüksek olduğu doğrulanmıştır. Olası yanlılığa rağmen, mevcut kanıtlar DM ve MacTel 2 arasında bir ilişki olduğunu giderek daha fazla desteklemektedir.^{10,12}

Bu kohortta en sık görülen klinik bulgular retina saydamlığının kaybı (%91,8) ve DAV'ların varlığıydı (%90,8). Müller hücreleri, kan-retina bariyerini korumak ve çevredeki nöronlara trofik destek sağlamak için gereklidir. Bu hücreler nöronları sarar, besin maddelerini ulaştırır ve dış pleksiform tabakadaki retinal kan damarlarıyla yakın etkileşim içindedirler. Nörodejeneratif MacTel 2 teorisine göre Müller hücrelerinin disfonksiyonu hastalık gelişiminde önemli bir faktördür.

Beslenmede ortaya çıkan eksiklik, MacTel 2'de sıklıkla gözlenen retinada şeffaflık kaybında önemli olabilir.¹³

Gass ve Blodi⁷ klinik evreleme sistemine göre, funduskopide DAV'ların varlığı ileri evre MacTel 2 ile ilişkilidir (evre 3-5). Bununla birlikte, bu sınıflandırma yalnızca funduskopi ve FA'dan elde edilen morfolojik bulgulara dayanmaktadır ve OKT veya OKT anjiyografi gibi gelişmiş görüntüleme teknikleri kullanılmamaktadır. Tzaridis ve ark.¹⁴, multimodal görüntülemenin, özellikle OKT anjiyografinin, DAV özelliklerini gösteren damarları daha erken evrelerde (1-2) tespit etme kapasitesine sahip olduğunu göstermiştir. Bu sonuç vasküler bozuklukların daha önce düşünülenlerden daha erken ortaya çıktığına işaret etmektedir. Bu nedenle, erken tanı ve MacTel 2 progresyonunun takibi için gelişmiş görüntüleme yöntemleri değerlidir.¹⁴ Buna karşılık, Chung ve ark.¹⁵ OKT'de iç retina düzensizliği, dış retina boşlukları ve EZ hasarının DAV'ler ile ilişkili olduğunu bildirmiştir ancak bu daha ileri bir hastalık evresine işaret etmektedir. Chandran ve ark.¹⁶ ayrıca başta yeşil reflektans olmak üzere çok renkli görüntülemenin, geleneksel görüntülemeye kıyasla DAV'leri tespit etmede daha yüksek duyarlılığa ve negatif prediktif değere sahip olduğunu göstermiştir. Yazarlar, Chung ve ark.¹⁵'nin fundus görüntüleme ve FA'ya dayalı olan yönteminin, erken evre tespitini sınırlandırmış olabileceğini öne sürmüşlerdir.¹⁶ Çalışmamızda, yukarıda tartışılan veriler ile uyumlu olarak, DAV en yaygın bulgulardan biri olmuştur.

Krivovic ve ark.¹⁷ MacTel 2 hastalarında MNV insidansının %14 olduğunu bildirmişlerdir. Çalışmamızda 29 gözde (%15,8) MNV saptandı. Bu hastaların 18'inde aktif MNV, 11'inde ise ilk muayenede skar dokusu mevcuttu. Anti-VEGF enjeksiyonlarının MacTel 2 ile ilişkili sekonder MNV'nin kısa süreli tedavisinde yararlı olduğu bildirilmiştir. Ancak, uzun dönem etkinlikleri ve sonuçları ile ilgili kesin bilgiler mevcut değildir.^{5,18,19} Tedaviyi takiben görme keskinliğinde erken dönemde iyileşme görmemize rağmen, olasılıkla hastalığın progresif nörodegeneratif seyri nedeniyle yaklaşık 10 yıllık takipten sonra EİDGK'de anlamlı bir kazanım kaydedilmemiştir. Genel olarak, bulgularımız anti-VEGF tedavisinin görmede kısa süreli fayda sağladığını ve uzun dönemde MNV'ye bağlı görme kaybını azaltmaya yardımcı olabileceğini düşündürmektedir.

MacTel 2 ile ilişkili MD nadir görülür ve anatomik başarı sağlanmasına rağmen fonksiyonel sonuçların tutarsız olması nedeniyle cerrahi tedavi tartışmalıdır. Çalışmamızda sekiz hastada MD gelişmiş ve bu hastaların altısına cerrahi yapılmıştır. Cerrahi olarak tedavi edilen tüm olgularda MD'nin kapanması sağlanmış ve beş hastada başlangıçta EİDGK'de iyileşme meydana gelmiştir. Ancak, uzun dönem sonuçlar hastalık progresyonundan olumsuz etkilenmiştir ve son izlemde (36 ila 180 ay arasında) EİDGK'de kaydedilen düşüş bunun bir göstergesidir. Bu bulgular, ters ya da serbest flep gibi İLM teknikleri ile yüksek kapanma oranlarının elde edildiğini, ancak görsel iyileşmenin sınırlı ve çoğu zaman tutarsız olduğunu bildiren önceki çalışmalarla uyumludur. Verilerimiz, cerrahinin anatomik kapanma sağladığını; ancak muhtemelen MacTel 2 progresyonuna bağlı olarak görsel kazanımların sürdürülemediğini göstermektedir.^{6,20,21}

Çalışmanın Kısıtlılıkları

Bu çalışmanın önemli bir kısıtlılığı, retrospektif doğası nedeniyle karıştırıcı değişkenleri kontrol etme imkanının sınırlı olmasıdır. Ayrıca MacTel 2 ilişkili MD ve MNV'nin nadir olması nedeniyle çalışmamızda cerrahi tedavi veya enjeksiyon yapılan nispeten az sayıda hastayı yer almaktadır. Bununla birlikte, bu çalışmada, yapısal değişiklikleri işlevsel sonuçlarla ilişkilendiren modern, görüntüleme tabanlı bir sınıflandırma kullanılmış olması değerlidir. Bu yöntem, klinik kararların verilmesine yardımcı olur ve hastalığın patofizyolojisi ve olası tedavi yaklaşımlarına yönelik gelecekte yapılacak araştırmalarda kullanılabilir. Geniş kohortu ve uzun takip süresi ile çalışmamız aynı zamanda sekonder komplikasyonlar ve bunların yönetimi hakkında değerli bilgiler sağlamıştır. Çalışmamız ayrıca MacTel 2'de yapılan tedavilerin uzun dönem sonuçları hakkında da fikir vermektedir.

Sonuç

MacTel 2 yavaş ilerleyen bir hastalık olsa da hastaların sadece %15'i minimal görme kaybı yaşanan erken evrede kalmaktadır. Bununla birlikte, hastaların %70'i ciddi görme kaybı izlenen ileri evrelerde sağlık hizmetine başvurmuştur. DM ile sıklıkla birlikte görülmesi bu hastalarda sistemik değerlendirmenin önemini vurgulamaktadır. Erken tanı ve komplikasyonların zamanında yönetimi, görme kaybının geciktirilmesine ve uzun dönem sonuçların iyileştirilmesine yardımcı olabilir.

Etik

Etik Kurul Onayı: Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Hamidiye Bilimsel Araştırmalar Etik Kurulu'nun onayı ile (onay numarası 12/4, tarih: 17.10.2024).

Hasta Onayı: Retrospektif çalışma.

Beyan

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: M.Ö., Ö.A., M.Ş., Konsept: M.Ö., Dizayn: Ö.A., M.Ş., Veri Toplama veya İşleme: M.Ö., R.K., İ.H., Analiz veya Yorumlama: Ö.A., R.K., İ.H., Literatür Arama: M.Ö., Ö.A., R.K., İ.H., M.Ş., Yazan: M.Ö.

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

- Gass JD, Oyakawa RT. Idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis. Arch Ophthalmol. 1982;100:769-780.
- Totsuka K, Aoki S, Arai T, Kitamoto K, Azuma K, Fujino R, Inoue T, Obata R. Longitudinal anatomical and visual outcome of macular telangiectasia type 2 in Asian patients. Sci Rep. 2023;13:18954.
- Chew EY, Peto T, Clemons TE, Sallo FB, Pauleikhoff D, Leung I, Jaffe GJ, Heeren TFC, Egan CA, Charbel Issa P, Balaskas K, Holz FG, Gaudric A, Bird AC, Friedlander M. Macular telangiectasia type 2: a classification system using multimodal imaging mactel project report number 10. Ophthalmol Sci. 2022;3:100261.

4. Marsonia K, Kiran Chandra K, Ali MH, Chhablani J, Narayanan R. Long term follow-up of visual acuity and incidence of subretinal neovascularization in MacTel type 2 in 82 Eyes. *Semin Ophthalmol.* 2022;37:136-141.
5. Narayanan R, Chhablani J, Sinha M, Dave V, Tyagi M, Pappuru RR, Kuppermann BD. Efficacy of anti-vascular endothelial growth factor therapy in subretinal neovascularization secondary to macular telangiectasia type 2. *Retina.* 2012;32:2001-2005.
6. Carlà MM, Cusato M, Hu L, Rizzo S. Pathogenesis, prognosis, and surgical outcomes of full-thickness macular holes in macular telangiectasia type 2: a literature review. *Retina.* 2025;45:375-382.
7. Gass JD, Blodi BA. Idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis. Update of classification and follow-up study. *Ophthalmology.* 1993;100:1536-1546.
8. Krivosic V, Dobbels Z, Duliere C, Zureik A, Tadayoni R, Gaudric A. Multilayer retinal correspondence of the structural and vascular anomalies in eyes with early macular telangiectasia type 2. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2024;65:24.
9. Wu Y, Egan C, Olvera-Barrios A, Schepke L, Peto T, Charbel Issa P, Heeren TFC, Leung I, Rajesh AE, Tufail A, Lee CS, Chew EY, Friedlander M, Lee AY. Developing a continuous severity scale for macular telangiectasia type 2 using deep learning and implications for disease grading. *Ophthalmology.* 2024;131:219-226.
10. van Romunde SHM, van der Sommen CM, Martinez Ciriano JP, Vingerling JR, Yzer S. Prevalence and severity of diabetic retinopathy in patients with macular telangiectasia type 2. *Ophthalmol Retina.* 2021;5:999-1004.
11. Sauer L, Vitale AS, Jacoby RS, Hart B, Bernstein PS. Fluorescence lifetime imaging ophthalmoscopy in patients with macular telangiectasia type 2 with and without diabetes. *Retina.* 2023;43:1597-1607.
12. Clemons TE, Gillies MC, Chew EY, Bird AC, Peto T, Wang JJ, Mitchell P, Ramdas WD, Vingerling JR; Macular Telangiectasia Project Research Group. Medical characteristics of patients with macular telangiectasia type 2 (MacTel type 2) MacTel project report no. 3. *Ophthalmic Epidemiol.* 2013;20:109-113.
13. Kedariseti KC, Narayanan R, Stewart MW, Reddy Gurram N, Khanani AM. Macular telangiectasia type 2: a comprehensive review. *Clin Ophthalmol.* 2022;16:3297-3309.
14. Tzaridis S, Heeren T, Mai C, Thiele S, Holz FG, Charbel Issa P, Herrmann P. Right-angled vessels in macular telangiectasia type 2. *Br J Ophthalmol.* 2021;105:1289-1296.
15. Chung YR, Kim YH, Oh J, Kim SW, Lee CS, Yun C, Lee B, Ahn SM, Choi EY, Jang S, Lee K. Characterizing right-angled vessel in macular telangiectasia type 2 with structural optical coherence tomography. *Sci Rep.* 2021;11:17198.
16. Chandran K, Giridhar A, Desai S, Gopalakrishnan M, Indu VP, Sivaprasad S. Relevance of multicolor imaging, its component channels, and fundus autofluorescence in describing macular telangiectasia type-2 (MacTel) lesion characteristics. *Indian J Ophthalmol.* 2024;72(Suppl 1):125-134.
17. Krivosic V, Zureik A, Tadayoni R, Gaudric A. From outer retinal neovascularization to exudative subretinal neovascularization in macular telangiectasia type 2. *Retina.* 2024;44:1217-1223.
18. Toygar O, Guess MG, Youssef DS, Miller DM. Long-term outcomes of intravitreal bevacizumab therapy for subretinal neovascularization secondary to idiopathic macular telangiectasia type 2. *Retina.* 2016;36:2150-2157.
19. Çoban Karataş M, Yılmaz G, Yüce Sezen A, Sarıtürk Ç. Clinical features of untreated type 2 macular telangiectasia and efficacy of anti-vascular endothelial growth factor therapy in macular neovascularization. *Turk J Ophthalmol.* 2022;52:45-49.
20. Lee JH, Kim JY, Hwang BE, Kim JY, Kim RY, Kim M, Park YG, Park YH. Comparison of surgical outcomes of macular telangiectasia type 2-associated macular hole with idiopathic macular hole: a tertiary center review. *Retina.* 2024;44:2076-2085.
21. Park JG, Adrean SD, Begaj T, Capone A Jr, Charles S, Chen SN, Chou HD, Cohen MN, Corona ST, Faia LJ, Garg SJ, Garretson BR, Gregori NZ, Haller JA, Houghton OM, Hsu J, Jo J, Kaiser RS, Lai CC, Mahgoub MM, Mansoor M, Matoba R, Morizane Y, Nehemy MB, Raphaelian PV, Regillo CD, Ruby AJ, Runner MM, Sneed SR, Sohn EH, Spirm MJ, Vander JE, Wakabayashi T, Wolfe JD, Wykoff CC, Yonekawa Y, Yoon YH, Mahmoud TH. Surgical management of full-thickness macular holes in macular telangiectasia type 2: a global multicenter study. *Ophthalmology.* 2024;131:66-77.