

## Telângiectasias maculares

### Macular telangiectasis

DOI:10.34117/bjdv7n9-073

Recebimento dos originais: 07/08/2021

Aceitação para publicação: 30/09/2021

#### **Isabela Gomes Lima**

Acadêmica do 4º ano de Medicina - Faculdade Ciências Médicas de Minas Gerais  
Rua Araguari 1268 apto 402 - Santo Agostinho - Belo Horizonte - MG  
E-mail: bebelaglima@gmail.com

#### **Gabriel Ribeiro Neiva**

Formação: acad do 12º período - Faculdade Ciências Médicas de Minas Gerais  
Rua Antônio Olinto ,637 / AP 601 - Esplanada  
E-mail: gabrielribeiroca@gmail.com

#### **Elisa Milagres Maciel**

Médica formada - FAMINAS - BH  
Rua campestre, 40 apto 602 - Sagrada Família - BH  
E-mail: elisa\_12maciel@hotmail.com

#### **Juliana Brito Lima**

Médica - Universidade Estadual de Montes Claros - UNIMONTES  
Rua Irmã Beata, 44 - AP 501- Centro - Montes Claros - MG  
E-mail: juliana.britolima@gmail.com

#### **Elisa Vilella de Assis**

Medicina - Faculdade Ciências Médicas de Minas Gerais  
Rua Juiz de Fora, 801/601  
E-mail: elisa.assis2@gmail.com

#### **Isabela Nicolai Nassif Diniz**

Acadêmica do 4º ano de Medicina - Faculdade Ciências Médicas de Minas Gerais  
Rua Lua 451 Bairro Santa Lúcia Belo Horizonte MG  
E-mail: isanicolai@gmail.com

#### **Heitor Augusto Araújo da Mata**

Médico - Instituto de Ciências da Saúde - FUNORTE  
Pronto Socorro Caio Lucius Oliveira Filho  
Rua Campos, 129 - Santa Rita de Cássia. - Sete Lagoas - MG  
E-mail: haadm@hotmail.com

#### **Tereza Cristina Moreira Kanadani**

Doutora na área de retinopatia da prematuridade - Hospital Odilon Berehns  
Rua Formiga 50, São Cristovão  
E-mail: moreirakanadani@hotmail.com

## RESUMO

Telangiectasias retinianas é um termo utilizado para descrever um grupo de retinopatias caracterizadas por vasos dilatados e incompetentes. São doenças que afetam a mácula, causando basicamente perda da visão central que se desenvolvem quando há problemas com os pequenos vasos sanguíneos ao redor da fóvea. Foi realizada uma revisão bibliográfica com a análise de artigos com o uso das Explicitar o caráter dos diferentes tipos de telangiectasias e suas repercussões na vida daqueles acometidos com essas condições. Devido a escassez de estudos sobre o assunto esse artigo se faz necessário. As telangiectasias maculares possuem três principais tipos que serão abordados no decorrer deste artigo. A telangiectasia macular idiopática tipo 1 é uma doença congênita e predominantemente unilateral, tipicamente diagnosticada em homens jovens e presume-se que seja uma variante da doença de Coats. As telangiectasias maculares do tipo 2 se caracterizam por ser idiopáticas não exsudativas, bilaterais e evoluem com atrofia macular progressiva. O terceiro tipo de telangiectasias maculares é a mais rara delas e se associam principalmente a anomalias do SNC. Conclui-se, portanto, que é de extrema importância o estudo dessa patologia, uma vez que, não existem muitos estudos fundados dessa área e a realização e busca por novas técnicas terapêuticas pode trazer diversos benefícios aos pacientes acometidos com essa doença.

**Palavras-chave:** retinal\_telangiectasis", "coats\_disease", "juxtafoveolar\_telangiectasis", "MacTel", na sua pesquisa combinada (e) "classificação", "diagnóstico\_imagem", "diagnóstico", "epidemiologia", "etiologia", "fisiopatologia", "reabilitação" e "terapia".

## ABSTRACT

Retinal telangiectasias is a term used to describe a group of retinopathies characterized by dilated and incompetent vessels. They are diseases that affect the macula, basically causing loss of central vision that develop when there are problems with the small blood vessels around the fovea. A literature review was carried out with the analysis of articles using the Explicit the character of the different types of telangiectasias and their repercussions on the lives of those afflicted with these conditions. Due to the scarcity of studies on the subject, this article is necessary. There are three main types of macular telangiectasia, which will be discussed in this article. Idiopathic macular telangiectasia type 1 is a congenital and predominantly unilateral disease, typically diagnosed in young men and presumed to be a variant of Coats disease. Type 2 macular telangiectasias are characterized by being idiopathic non-exudative, bilateral, and evolve with progressive macular atrophy. The third type of macular telangiectasia is the rarest of these and is mainly associated with CNS abnormalities. Therefore, we conclude that it is extremely important to study this pathology, since there are not many well-founded studies in this area and the search for new therapeutic techniques can bring several benefits to patients affected with this disease.

**Key-words:** "retinal\_telangiectasis", "coats\_disease", "juxtafoveolar\_telangiectasis", "MacTel", in its combined search (and) "classification", "diagnostic\_imaging", "diagnosis", "epidemiology", "etiology", "physiopathology", "rehabilitation" and "therapy".

## 1 INTRODUÇÃO

Telangiectasias retinianas é um termo utilizado para descrever um grupo de retinopatias caracterizadas por vasos dilatados e incompetentes. Quando situadas apenas na região macular, as telangiectasias são ditas justafoveolares ou parafoveais. Dessa forma, são doenças que afetam a mácula, causando basicamente perda de visão central que se desenvolvem quando há problemas com os pequenos vasos sanguíneos ao redor da fóvea. A fóvea, no centro da mácula, nos dá nossa visão central mais nítida para atividades como a leitura. (BONANOMI, M. T. B. C. et al, 2001)

As telangiectasias podem se classificar em congênitas, adquiridas ou idiopáticas sendo que estas são caracterizadas por exsudação e difusão a partir de capilares retinianos ectásicos e incompetentes, na área justafoveal. (BONANOMI, M. T. B. C. et al, 2001)

Tal patologia é dividida em 3 tipos. As do grupo 1 são visíveis e exsudativas sendo que atinge habitualmente jovens do sexo masculino e são unilaterais em 90% dos casos sendo que o diagnóstico na maioria dos casos ocorre abaixo dos 40 anos. As dilatações capilares localizam-se mais frequentemente no setor temporal da mácula e podem se apresentar envolvidas por uma coroa de exsudatos duros. Se associam fortemente com edema macular cistóide e exsudatos lipídicos que ocasionam na redução severa da acuidade visual. Na evolução da patologia tais alterações se agravam no polo posterior. Ao teste anômalo de tolerância à glicose as pessoas portadoras de telangiectasias maculares do tipo 1 apresentam 30% de casos enquanto no tipo 2 ocorrem em 60% dos casos. O que indica que diabetes pode ser um fator de risco para o desenvolvimento da patologia (DARUICH, Alejandra; MATET, Alexandre; MUNIER, Francis L, 2018), (SEN, Mrittika et al, 2019).

Exames complementares são importantes para fechar o diagnóstico. Através da tomografia de coerência óptica (OCT) é possível quantificar a gravidade do edema macular, sendo que o achado mais consistente é a presença de espaços intraretinianos hiporeflexivos, na ausência de espessamento retiniano. Tal alteração ocorre em 87,5% dos casos. Outro exame é a microperimetria que pode revelar outro achado que é a presença de escotomas parafoveais. Há ainda a angiografia fluoresceínica (AF) que pode revelar telangiectasias desde os tempos precoces. (Yang, Xinyue; Wang, Chenguang; SU, Guanfang, 2019)

Para tratamento, em casos de uma redução da acuidade visual abaixo de 5/10 pode-se realizar a fotocoagulação micropulsada a laser na qual, verifica-se melhora da

acuidade visual e redução dos exsudatos. Mesmo após essa intervenção, recidivas podem ocorrer. (KHOO, Chloe TL et al, 2019)

As telangiectasias maculares do tipo 2 se caracterizam por serem idiopáticas não exsudativas, bilaterais e se acompanham de atrofia macular progressiva. Em relação a sua epidemiologia, podemos dizer que esta se manifesta a partir dos 50-60 anos e não tem preferência por sexo. Além disso ela é rara atingindo de 5-20/100.000 pessoas. Uma de suas principais complicações são os neovasos subretinianos sendo que tal alteração responde favoravelmente às injeções intravítreas de agentes antiangiogênicos. (CHOI, Rene Y. et al, 2017), (CHEW, Emily Y. ; FRIEDLANDER, Martin, 2018)

Para diagnóstico, ao exame de fundo de olho nota-se discretas alterações de cor da retina que podem tomar duas formas. A primeira crescente e mais clara, temporal a mácula. A segunda é mais ovalada, ainda mais clara que a anterior ocupando toda superfície da mácula. Além disso, percebe-se teleangiectasias no setor temporal da mácula que por vezes estende-se até a porção nasal da mácula. Ao exame clínico, a principal alteração é a redução da acuidade visual assim como nos demais tipos. Por isso os exames complementares se fazem tão importantes. (ISSA, Peter Charbel et al, 2013) , (TZARIDIS, Simone et al, 2019)

O terceiro tipo de telangiectasias maculares é a mais rara delas e se associam principalmente a anomalias do SNC. Além disso tem associação de  $\frac{1}{3}$  com pacientes portadores de Diabetes Mellitus. É caracterizada por um alargamento da zona avascular central por obliteração dos capilares maculares. E, assim como as demais, acompanham de uma redução importante da acuidade visual. Para esse tipo ainda não existem tratamentos que se mostraram eficazes necessitando de mais estudos. Devido ao caráter inespecífico e ao pouco conhecimento acerca desse tipo é importante a avaliação a cada 4 meses dos portadores. (CHRISTAKIS, Panos G.; FINE, Howard F.; WILEY, Henry E.; 2019).

Mais informações serão apresentadas no decorrer deste estudo explicitando melhor acerca dos diferentes tipos de telangiectasias e suas consequências.

## 2 METODOLOGIA

Foi realizada uma revisão bibliográfica com a análise de cerca de 20 artigos nas bases de dados Cochrane, Pubmed e Scielo dos anos 1993 a 2019, com o uso das palavras chaves “retinal\_telangiectasis”; “coats\_disease”; “juxtafoveolar\_telangiectasis”, “MacTel”, ; em sua busca combinada (and) “classification”; “diagnostic\_imaging”;

“diagnosis”; “epidemiology”; “etiology”; “physiopathology”; “rehabilitation”; e “therapy”.

### **3 OBJETIVOS**

Este estudo tem como objetivo abranger o caráter dos diferentes tipos de telangiectasias e suas repercussões na vida daqueles acometidos com essas condições.

### **4 JUSTIFICATIVA**

A realização deste trabalho se faz necessária uma vez que este tema possui poucos estudos e pouco conhecimento nos diferentes meios de estudo para a comunidade médica e acadêmica, o que demonstra uma precariedade na realização de estudos a respeito do assunto.

### **5 DISCUSSÃO**

As telangiectasias maculares possuem três principais tipos que serão abordados no decorrer deste artigo.

Elas possuem características diferentes bem como origens diferentes o que torna importante o estudo delas separadamente.

#### **5.1 TELÂNGIECTASIAS MACULARES TIPO 1**

A telangiectasia macular idiopática tipo 1 é uma doença congênita e predominantemente unilateral, tipicamente diagnosticada em homens jovens e presume-se que seja uma variante da doença de Coats (CHRISTAKIS, Panos G.; FINE, Howard F.; WILEY, Henry E.; 2019). São aneurismáticas e englobam os grupos de classificação 1A e 1B dos critérios de Glass e Blodi que foram criados a fim de separar os pacientes acometidos pela patologia e rever os critérios previamente estabelecidos (ABUJAMRA, Suel.; 2012).

Esses critérios são caracterizados como sendo o primeiro grupo (1A) os de telangiectasias parafoveolares unilaterais congênitas que se caracterizam por capilares telangiectásicos. Tal alteração ocupa área de 1 a 2 diâmetros papilares na metade temporal da mácula podendo ocorrer exsudatos lipídicos nas margens da área de telangiectasias tomando forma de retinite circinata. O edema macular cistóide e a exsudação são responsáveis pela queda da acuidade visual (AV) (20/25 a 20/40) em pacientes ao redor de 35 anos, sendo sua evolução variável podendo manter boa AV por muitos anos. A

fotocoagulação pode ser útil na melhora e preservação da AV central. Sendo os diagnósticos diferenciais relacionados a retinopatia diabética, retinopatia da irradiação, doença de Eales, anemia falciforme, síndrome isquêmica ocular por oclusão da carótida, doenças inflamatórias adquiridas e distrofias tapetoretinianas (GASS, J. Donald M.; BLODI, Barbara A.; 1993). Esses grupos foram chamados de Telangiectasias retinianas justafoveolares idiopáticas visíveis e exsudativas.

FIGURA 1 - Telangiectasia retiniana justafoveolar idiopática do grupo 1A em um homem de 44 anos de idade cuja acuidade visual neste olho era 20/40. A-C, pré-tratamento. D, 4 meses após a fotocoagulação a lase, sua acuidade visual era de 20/40. Há desaparecimento parcial dos exsudatos. Quatro anos após o tratamento, a acuidade visual foi de 20/20 (Fonte: GASS, J. Donald M.; BLODI, Bárbara A.; 1993). O segundo grupo (1B) é caracterizado por serem telangiectasias capilares focais justafoveolares idiopáticas possuindo pequena área de capilares incompetentes confinada duas horas ou menos na borda da zona avascular da fóvea. Pode haver exsudatos duros. A AV se mantém 20/25 ou melhor. É incerto se é uma lesão adquirida ou representa uma forma leve de telangiectasia congênita (GASS, J. Donald M.; BLODI, Barbara A.; 1993). Esse grupo foi chamado de Visível, exsudativo, telangiectasias retinianas justafoveolares idiopáticas focais.

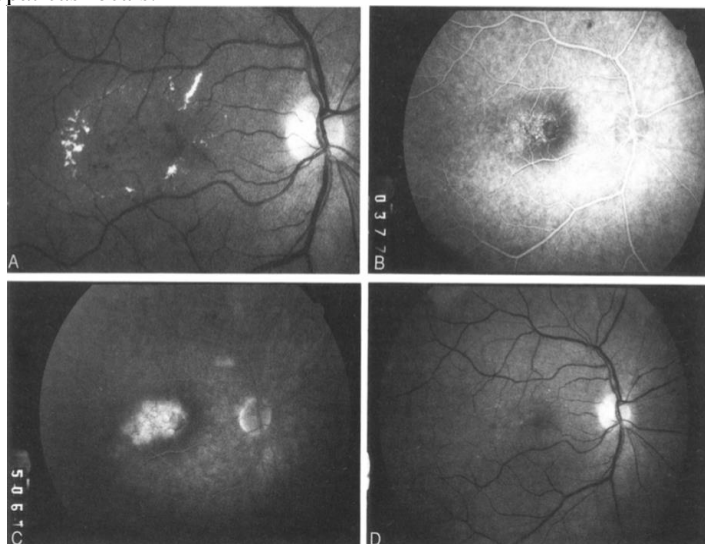


FIGURA 2 - Telangiectasia retiniana justafoveolar idiopática do grupo 1B em um homem de 29 anos de idade cuja acuidade visual neste olho era 20/25. Os exsudatos lipídicos envolvem um pequeno foco de telangiectasias (seta). (Fonte: GASS, J. Donald M.; BLODI, Barbara A.; 1993).

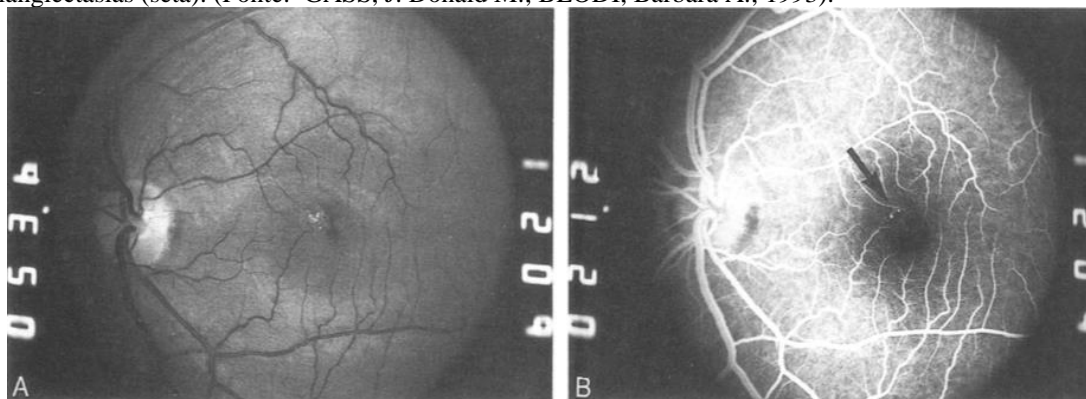


FIGURA 3 - (Fonte: ABUJAMRA, Suel.; 2012)

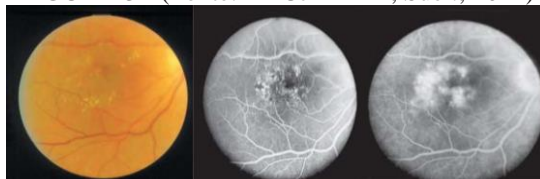


FIGURA 4 - (Fonte: ABUJAMRA, Suel.; 2012)

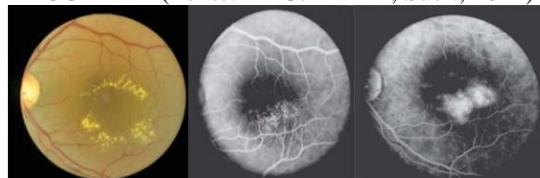
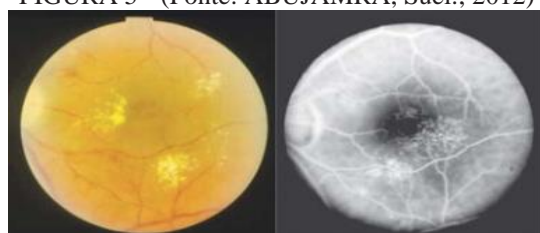


FIGURA 5 - (Fonte: ABUJAMRA, Suel.; 2012)



FIGURAS 3, 4 e 5: Exemplos de teleangiectasias idiopáticas justafoveais com exsudação lipídica, edema e permeabilidade vascular alterada visíveis na angiofluoresceinografia. Presença de depósitos de exsudatos lipoprotéicos a partir da passagem de moléculas lipoproteicas para a retina.

Nessa patologia não é possível observar o acúmulo de cristais, hiperplasia do epitélio pigmentário ou sinais de neovascularização intrarretiniana como nas telangiectasias maculares do tipo 2 (ABUJAMRA, Suel.; 2012).

É situada dentro das anormalidades da doença de Coats porém em casos perimaculares ocorrendo também na periferia média da retina.

## 5.2 A DOENÇA DE COATS

É uma vasculopatia da retina caracterizada pela telangiectasia macular, micro e macro aneurisma intra e subretiniano com descolamento exsudativo. Sua manifestação ocorre tipicamente em crianças podendo ocorrer em adultos sendo comum o acometimento da acuidade visual (SHIELDS, Carol L. et al.; 2019).

A classificação da doença de Coats foi estabelecida em 2001 sendo incluídos 5 estágios que estão descritos na tabela a seguir.

TABELA 1 - Classificação da doença de Coats (Fonte: SEN, Mrittika et al.; 2019)

Estágio	Característica
1	Apenas telangiectasia macular.
2	Telangiectasia e exsudação.
2A	Exsudação extrafoveal.
2B	Exsudação foveal.
3	Descolamento exsudativo da retina.
3A	Descolamento subtotal.
3A1	Extrafoveal.
3A2	Foveal.
3B	Descolamento total da retina.
4	Descolamento total da retina e glaucoma.
5	Estágio avançado e final da doença.

Em resumo essa classificação pode ser descrita como Estágio 1 (telangiectasia da retina), Estágio 2 (exsudação retiniana adicional), Estágio 3 (líquido sub-retiniano adicional), Estágio 4 (descolamento total total da retina com glaucoma neovascular) e Estágio 5 (estágio ré-phthisis bulboso ou phthisis bulbi) o que mostra as fases e as características relacionadas a essa patologia.

O estudo de SHIELDS, Carol L. et al.; 2019 apresentou tabelas que analisam as principais características da doença, os resultados observados nos exames de imagem além das características demográficas relacionadas à doença e os tratamentos discriminados entre os grupos de estágio da doença comparando os anos 80 e a atualidade.

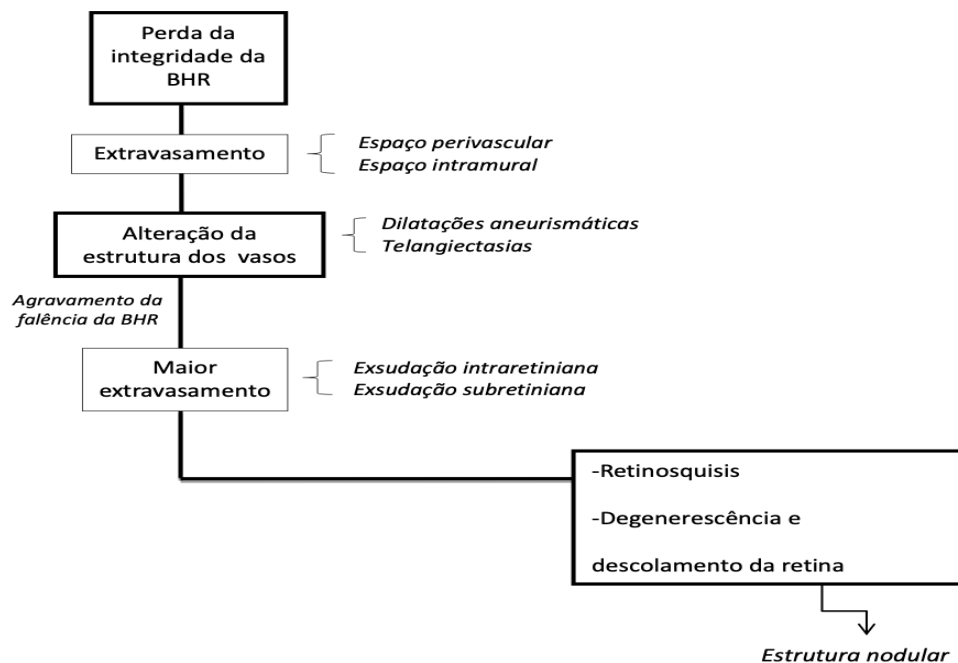
Em relação a demografia da doença é possível observar que não é observada diferença com o passar do tempo em relação ao sexo, idade, raça e lateralidade do olho acometido (SHIELDS, Carol L. et al.; 2019).



As características clínicas analisadas pelo estudo demonstraram que o acompanhamento e correção da visão nos anos 80 era menor em relação a atualmente. Outro ponto importante em se destacar é a diferença entre a pressão intraocular apresentada pelos pacientes, horas de exsudação e o descolamento da retina que foram maiores nos anos 80. Já a acuidade visual dos portadores da doença antes e atualmente, permanecem da mesma forma (SHIELDS, Carol L. et al.; 2019).

A patogenia da doença de Coats relativa à sequência de alterações vasculares está descrito no Fluxograma de CARVALHO, Ana Luísa Dias de; 2011.

FIGURA 5 - Patogenia da doença de Coats (Fonte: CARVALHO, Ana Luísa Dias de; 2011)



## 6 DIAGNÓSTICO

O diagnóstico é essencialmente a partir da análise da retina, no entanto, exames complementares se fazem necessários (CARVALHO, Ana Luísa Dias de; 2011).

Devem ser realizados exames como a tomografia de coerência óptica (OCT) em que é possível observar o edema macular e alterações císticas na fóvea. O edema macular também é evidente angiofluoresceinograficamente, Outro achado importante do OCT é o descolamento seroso que é um processo transudativo através das telangiectasias e capilares incompetentes (GASS, J. Donald M.; BLODI, Barbara A.; 1993).

## **7 PROGNÓSTICO**

O prognóstico do olho afetado depende diretamente do estágio em que a doença foi identificada, sendo esses os estágios definidos em 2001 (CARVALHO, Ana Luísa Dias de; 2011).

Idade ao diagnóstico e extensão da doença são pontos que também influenciam no prognóstico da doença sendo os estágios mais graves tendo um predomínio maior de jovens (CARVALHO, Ana Luísa Dias de; 2011).

## **8 TRATAMENTO**

O uso de Anti-VEFG tem sido muito discutido para o tratamento de MacTel. Um recente artigo de Bé nichou de 2017 indicou que o uso deve ser estudado ainda por ser um estudo de caso que não mostrou significativa melhora durante o último acompanhamento. Porém outros estudos indicam que o uso dele é benéfico para a melhora da AV e a efetiva diminuição do tratamento de MacTel.

Embora possa ser atraente tentar tratar os espaços intrarretinianos/cavidades císticas com terapia anti-VEGF, deve-se notar que O VEGF pode ter um efeito neuroprotetor para a retina, que seria mitigada pelas drogas anti-VEGF.

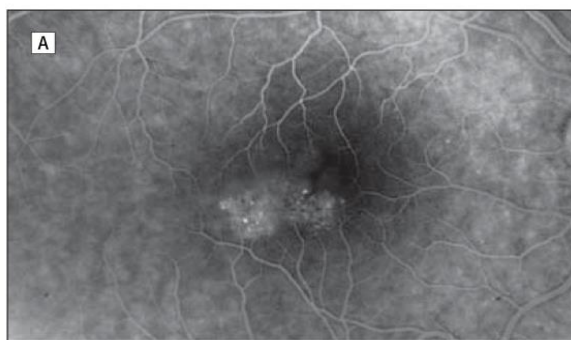
Outros tipos de tratamento foram investigados como o uso de triamcinolone intravítreo, terapia a laser e outros como vitrectomia parcial mas que não possuíram estudos mais aprofundados (KHODABANDE, Alireza et al, 2019).

## **9 TELÂNGIECTASIAS MACULARES TIPO 2**

A telangiectasia macular do tipo 2 também conhecida como perifoveal idiopática acontece geralmente com a perda lenta e gradual da AV em pacientes entre 50 e 70 anos (FINGER, Robert P. et al.; 2009).

O MacTel tipo 2 se diferencia por não possuir a característica exsudativa da tipo 1. Segundo Yannuzi et al em 2006 os casos eram definidos pelas manifestações clínicas e de imagem.

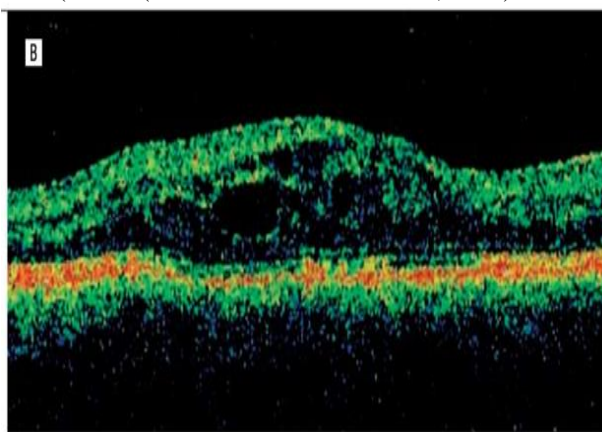
FIGURA 6 – Telangiectasia macular do tipo 2. (Fonte: (Yannuzi Lawrence A. et al; 2006)



Os achados típicos no exame clínico incluem perda de transparência da retina, depósitos superficiais cristalinos na retina, vênulas angulares à direita e, posteriormente, migração de pigmento intrarretiniano e membranas neovasculares. (FINGER, Robert P. et al.; 2009).

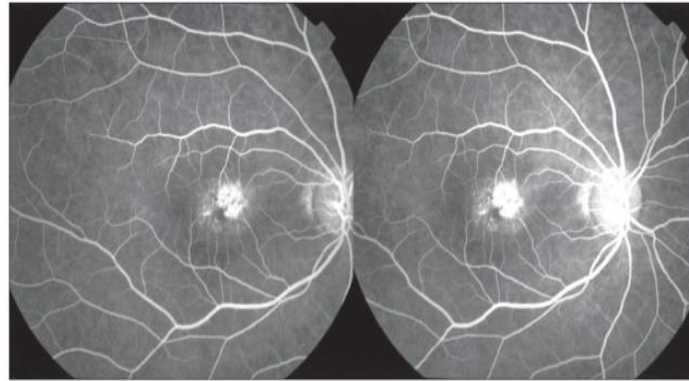
Cronologicamente, os primeiros estágios consistem em uma perda leve da transparência da retina na área justafoveolar temporal e os estágios mais avançados na região ao redor da fóvea (Yannuzi Lawrence A. et al; 2006).

FIGURA 7 - O estudo de fluorescência mostra alterações telangiectáticas na região macular temporal associada ao edema macular. (Fonte: (Yannuzi Lawrence A. et al; 2006)



Em pacientes nos estágios iniciais a angiografia fluorescente indicou vazamento ou coloração difusa e leve. Já em pacientes com condições mais avançadas em estágio não proliferativo, o vazamento pode ser observado em cascata na macula central como mostrado na figura 8. (Yannuzi Lawrence A. et al; 2006).

FIGURA 8 - Telangiectasia perifoveal na fase não proliferativa. A angiografia fluorescente mostra vazamento superficial da retina perifoveolar nasal e profunda em cascata na mácula central. (Fonte: (Yannuzi Lawrence A. et al; 2006)



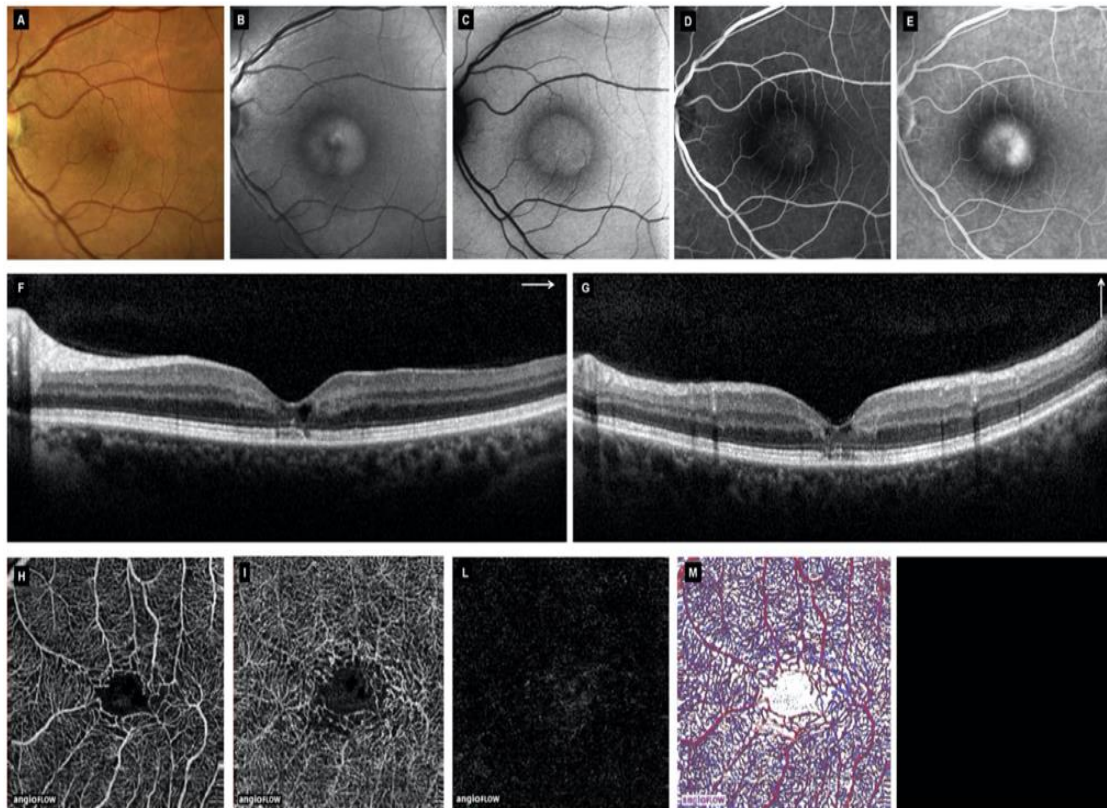
## 10 DIAGNÓSTICO

O diagnóstico é realizado tanto pelas características clínicas observadas já discutidas no presente estudo bem como a partir da análise dos exames de imagem como o OCT.

Um estudo realizado em 2016 realizado por TOTO, Lisa et al mostra a importância do estudo da MacTel 2 com o uso da Tomografia de Coerência Ótica. Foi concluído neste estudo que a angiografia por tomografia de coerência óptica é útil para a caracterização da vascularização da retina em pacientes com MacTel tipo 2 e mostrou uma alta correlação com técnicas de imagem bem estabelecidas sendo assim a melhor forma para diagnóstico.

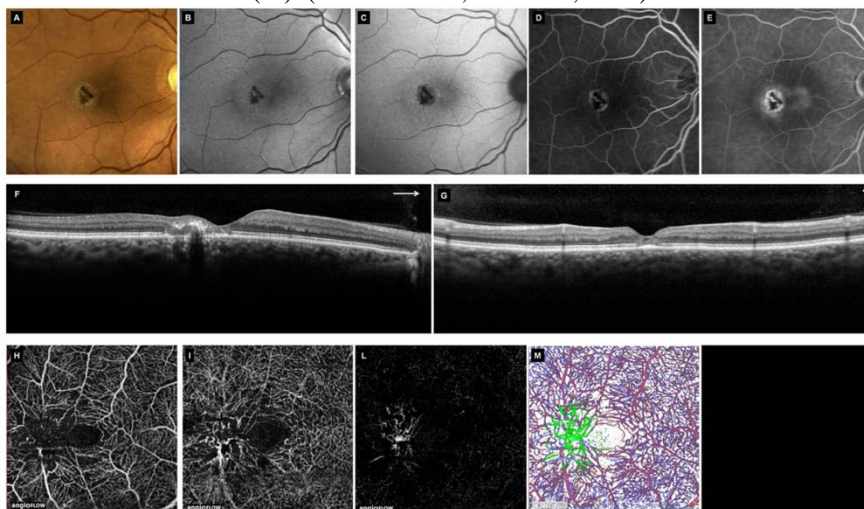
O estudo também demonstrou a diferença entre os pacientes em estágios proliferativos o que demonstrou que o exame de imagem da OCT é o melhor indicativo de diagnóstico.

FIGURA 9 – As imagens indicam diversas situações em que o uso do OCTA possibilitou a identificação de diferentes fases da MacTel 2. Sendo uma imagem multimodal de um paciente com MacTel tipo 2 em estágio não proliferativo. A fotografia de fundo em A mostra perda parafoveal de transparência da retina localizada principalmente temporalmente na fóvea; em B demonstrando uma área em forma de anel de refletância parafoveal aumentada; em C um leve aumento da autofluorescência foveal que obscurece a depressão foveal com hiperautofluorescência irregular que excede levemente as regiões parafoveais na FAF ; em D AGF precoce e tardia em E revelando envolvimento macular completo com hiperfluorescência precoce devido a vasos telangiectásicos e vazamentos nas fases tardias; Varredura horizontal SD-OCT (F) e varredura vertical SD-OCT (G) mostrando quebras da linha IS / OS e da linha ELM e cistos da retina interna e externa, tanto nos lados temporal quanto nasal; OCTA mostrando anomalias maculares marcadamente difusas com vasos telangiectáticos, ratificados e distorcidos do plexo superficial em H e plexo profundo em I sem proliferação de vasos na retina externa em L; Imagem em cores OCTA dos mesmos plexos em M. ELM, membrana limitante externa; IS / OS, segmento interno / segmento externo.



(Fonte: TOTO, Lisa et al, 2016)

FIGURA 10 - Imagem multimodal de um paciente com MacTel tipo 2 em estágio proliferativo. Fotografia de fundo (A) mostrando aglomerados de pigmento foveal com perda perilesional de transparência da retina. Refletância azul confocal (B) demonstrando uma área em forma de anel de refletância parafoveal aumentada em torno do aglomerado de pigmento. Sinais de autofluorescência aumentados e diminuídos são visíveis no FAF (C). A AGF precoce (D) revela uma hiperfluorescência foveal precoce com vazamento nas fases tardias (E) devido à neovascularização intrarretiniana cercada por uma área anular de hipofluorescência devido ao aglomerado de pigmento e uma hiperfluorescência parafoveal externa devido a vasos telangiectáticos e atrofia pigmentar epitelial com vazamento nas fases tardias; O escaneamento horizontal SD-OCT (F) mostra lesão hiperreflexiva na retina externa e uma quebra das linhas IS / OS e ELM, e o escaneamento vertical SD-OCT (G) mostra quebra das linhas IS / OS e ELM e cistos internos da retina ; O OCTA mostra anomalias maculares marcadamente difusas com vasos telangiectáticos, rarificados e distorcidos do plexo superficial (H) e plexo profundo (I) e proliferação neovascular na retina externa (L); Imagem colorida da OCTA mostrando o plexo superficial em violeta, o plexo profundo em azul e a proliferação de neovasos em verde (M). (Fonte: TOTO, Lisa et al; 2016)



## 10.1 PROGNÓSTICO

A progressão da doença não é muito bem definida, mas aparenta indicar uma perda gradual da qualidade tanto visual como de vida do paciente acometido com a doença (FINGER, Robert P. et al.; 2009).

O estudo de TOTO confirmou o que foi indicado por outros estudos a partir da análise da funcionabilidade do OCTA para a detecção da doença de que existe uma perda da densidade dos vasos da retina comparados ao normal para a idade do paciente o que acontece tanto na região parafoveal superficial e profunda. (TOTO, Lisa et al; 2016).

Outro ponto importante é que esses achados indicam que a perda de sensibilidade parafoveal na MacTel tipo 2 está associada à perda do desempenho da leitura, apesar da fixação central estável. O desempenho da leitura parece ser uma variável sensível do comprometimento funcional no MacTel tipo 2 e, portanto, deve ser considerado uma medida de resultado em futuros estudos intervencionistas de acordo com Finger et al em 2009.

## 10.2 TRATAMENTOS

Um estudo de 2017 realizado por RUNKLE, Anne P. et al mostrou que o uso da Angiografia OCT e o Mapeamento da zona elipsoide da Macula para detectar anomalias. Foi concluído nesse estudo que a partir do Mapeamento da zona elipsoide de tecido pigmentar epitelial da retina a espessura, área e o volume estão relacionados a acuidade visual do paciente MacTel 2. Além disso um fator importante para o tratamento dessa patologia é que esse método pode providenciar marcadores diversos que podem mensurar o prognóstico da doença possibilitando também a avaliação da resposta ao tratamento (RUNKLE, Anne P. et al.,2017).

A indicação para determinado tipo de tratamento varia para cada fase da doença e grau de acometimento. Existem diversos estudos que indicam tratamentos para a fase proliferativa da doença e para a fase não proliferativa. Esses estudos foram dispostos no trabalho de KHODABANDE, Alireza et al de 2019 que dividiu a abordagem da doença em fase não proliferativa e fase proliferativa.

## 10.3 FASE NÃO PROLIFERATIVA

A fase não proliferativa possui diversos tratamentos sendo o principal deles o uso de anti-VEGF que são drogas que inibem o fator de crescimento vascular. O estudo mais recente é o de BÉNICHOU, J. et al. De 2017 que avaliou a eficácia do uso de aflibercept no manejo de pacientes na fase não proliferativa da MacTel 2. O estudo concluiu que seu uso não tem um efeito tão bom quanto o esperado no tratamento de cistos intraretinianos sem vascularização da fase não proliferativa da MacTel 2.

Embora este resultado tenha sido encontrado o uso de anti-VEGF foi abordado em outros estudos como no de ABDELAZIZ, Musa et al. que avaliou uma série de casos com o objetivo de avaliar essa eficácia dessas drogas no tratamento de MacTel 2 com presença de neovascularização. Foi concluído neste estudo que o uso de anti-VEGF é efetivo na melhora e preservação da acuidade visual em caso de presença de neovascularização com um uso limitado de injeções intravítreas.

O estudo de KHODABANDE, Alireza et al mostrou também que diversas outras terapias podem ser utilizadas no tratamento da MacTel 2 na fase não proliferativa mostrando que o tratamento a ser escolhido deve ser baseado no paciente e na sua resposta ao tratamento, uma vez que não existe uma forma de compara-los quanto sua eficácia.

O uso de Triamicinolone intravitreo foi estudado apenas por TOKLU et al em 2011 que mostrou uma melhora na primeira semana que se manteve a mesma durante os seguintes meses acompanhados (3 meses).

Outro tratamento que foi estudado foi a Pars Plana Vitrectomy (PPV) que indicou uma melhora grande na AV mas que se manteve estável e apenas um dos olhos e não indicou melhoras na estrutura quando avaliado o OCT.

A Terapia com diferentes Lasers foi estudada em alguns estudos que obtiveram diferentes resultados. No estudo de Stelgerwalt et al não houve melhora na AV durante o período acompanhado (16 semanas). Porém no estudo de Meyer et al a AV foi avaliada por um período maior (5 anos) em que obtiveram uma melhora no terceiro ano de tratamento e no quinto ano, porém não tão significante.

Outro tratamento que foi analisado foi o uso de Inibidores da anidrase carbônica (CAI) porém a melhora na AV desses pacientes não foi muito significativa. Um ponto importante avaliado neste estudo foi a diminuição da espessura central da macula e alterações císticas com o uso da Acetazolamida.

O uso de Carotenoides também foi estudado onde a melhora na AV não foi tão alta, porém mudanças estruturais da macula foram observadas positivamente nos OCT.

Outro tratamento estudado foi o uso de fator neutropico ciliar que se mostrou em estudos animais eficaz no retardo da progressão da perda de fotorreceptores e eficaz para a regeneração dos cones externos. Os estudos avaliados indicaram uma melhora na AV porém o estudo de Chew et al avaliou essa perda de fotorreceptores e mostrou uma grande diminuição dessa perda em relação aos pacientes do grupo controle.

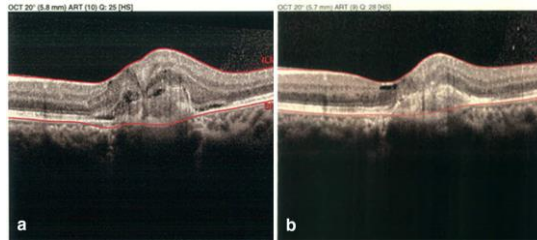
#### 10.4 FASE PROLIFERATIVA DA DOENÇA

Nessa fase da doença, o tratamento com os anti-VEGF já são bem estabelecidos e, portanto, indicaram uma melhora geral na AV de pacientes com alterações vasculares de qualquer tipo na retina.

O estudo de KHODABANDE, Alireza et al mostrou que o uso desses anti-VEGF apresentaram melhora tanto estrutural quanto melhora funcional da retina.



FIGURA 11 - Fase proliferativa MacTel tratada com anti-VEGF. O paciente com neovascularização coroidal ativa e acuidade visual de 20/200 foi submetido a 3 doses mensais de intravítreo bevacizumab (a). Após 3 meses, a maior parte do fluido estava resolvido com melhora da acuidade visual para 60/200 (b). Imagens cortesia do Dr. Hamid Riazi



## 11 CONCLUSÃO

A telangiectasia macular idiopática refere-se, portanto, a ectasia capilar da retina limitada à área perifoveal sem causa específica. Essa entidade foi originalmente classificada por Gass e Oyakawa<sup>1</sup> em 1982. Em 1993, a classificação foi revisada por Gass e Blodi, e ainda mais simplificado por Yannuzzi et al. Em 2006. Atualmente, MacTel é classificado em duas categorias principalmente por características angiográficas biomicroscópicas e fluoresceínicas (TOTO, Lisa et al; 2016). Sendo assim definidas como Aneurismal Telangiectasia, a tipo 1, e Perifoveal Telangiectasia a tipo 2. (Yannuzzi Lawrence A. et al; 2006).

Essa classificação porém ainda não é tão bem definida pela precariedade de estudos sobre o assunto o que leva a uma falta de conhecimento da real característica de todos os casos.

Conclui-se, portanto, que é de extrema importância o estudo dessa patologia, uma vez que, não existem muitos estudos fundados dessa área e a realização e busca por novas técnicas terapêuticas pode trazer diversos benefícios aos pacientes acometidos com essa doença.

## REFERÊNCIAS

ABUJAMRA, Suel. Telangiectasias perimaculares idiopáticas. **Revista Brasileira de Oftalmologia**, v. 71, n. 4, p. 213-216, 2012.

Be´nichou J, Soler V, Denis D, Matonti F. Inefficacy of aflibercept in the treatment of idiopathic macular telangiectasia type 2 without neovascularization. *J Fr Ophtalmol*. 2017;40(7):547–51.

BONANOMI, M. T. B. C. et al. Telangiectasia retiniana justafoveolar idiopática do grupo 2A: hiperpigmentação macular incomum em dois pacientes. **Arq Bras Oftalmol**, v. 64, n. 6, p. 569-72, 2001.

BAYON-PORRAS, R. M. et al. Idiopathic macular telangiectasia type 2: prevalence and a morphometric and phenotypic study. **Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología (English Edition)**, v. 93, n. 3, p. 105-112, 2018.

CARVALHO, Ana Luísa Dias de. **Doença de Coats**. 2011. Tese de Doutorado.

CHEW EY, Clemons TE, Jaffe GJ, Johnson CA, Farsiu S, Lad EM et al. Effect of ciliary neurotrophic factor on retinal neurodegeneration in patients with macular telangiectasia type 2: a randomized clinical trial. *Ophthalmology* 2018.

CHEW, Emily Y .; FRIEDLANDER, Martin. Conexões Globais para o Estudo da Telangiectasia Macular Idiopática Tipo 2. **Retina (Filadélfia, Pensilvânia)** , v. 38, n. Supl. 1, p. S3-S7, 2018.

CHEN JJ, Sohn EH, Folk JC, Mahajan VB, Kay CN, Boldt HC, et al. Decreased macular thickness in nonproliferative macular telangiectasia type 2 with oral carbonic anhydrase inhibitors. *Retina (Philadelphia, Pa)*. 2014;34(7):1400–6.

CHOI, Rene Y. et al. MACULAR PIGMENT DISTRIBUTION RESPONSES TO HIGH-DOSE ZEAXANTHIN SUPPLEMENTATION IN PATIENTS WITH MACULAR TELANGIECTASIA TYPE 2. **Retina (Philadelphia, Pa.)**, v. 37, n. 12, p. 2238-2247, 2017.

CHRISTAKIS, Panos G.; FINE, Howard F.; WILEY, Henry E. The Diagnosis and Management of Macular Telangiectasia. **Ophthalmic Surgery, Lasers and Imaging Retina**, v. 50, n. 3, p. 139-144, 2019.

DARUICH, Alejandra; MATET, Alexandre; MUNIER, Francis L. Younger age at presentation in children with Coats disease is associated with more advanced stage and worse visual prognosis: a retrospective study. **Retina**, v. 38, n. 11, p. 2239-2246, 2018.

FINGER, Robert P. et al. Reading performance is reduced by parafoveal scotomas in patients with macular telangiectasia type 2. **Investigative ophthalmology & visual science**, v. 50, n. 3, p. 1366-1370, 2009.

GASS, J. Donald M.; BLODI, Barbara A. Idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis: update of classification and follow-up study. **Ophthalmology**, v. 100, n. 10, p. 1536-1546, 1993

HEEREN, Tjebo FC et al. Progression of vision loss in macular telangiectasia type 2. **Investigative Ophthalmology & Visual Science**, v. 56, n. 6, p. 3905-3912, 2015.

ISSA, Peter Charbel et al. Telangiectasia macular tipo 2. **Progresso na pesquisa da retina e dos olhos**, v. 34, p. 49-77, 2013.

ISSA, Peter Charbel; HOLZ, Frank G.; SCHOLL, Hendrik PN. Metamorphopsia in patients with macular telangiectasia type 2. **Documenta ophthalmologica**, v. 119, n. 2, p. 133-140, 2009.

KHOO, Chloe TL et al. Fatores preditivos da resolução do líquido sub-retiniano na doença de Coats: análise de 177 olhos em 177 pacientes em um único centro. **Revista Ásia-Pacífico de oftalmologia (Filadélfia, Pensilvânia)**, v. 8, n. 4, p. 290, 2019.

KHODABANDE, Alireza et al. Management of idiopathic macular telangiectasia type 2. **Ophthalmology and therapy**, v. 8, n. 2, p. 155-175, 2019.

SEN, Mrityika et al. Doença de Coats: Uma visão geral da classificação, gerenciamento e resultados. **Revista indiana de oftalmologia**, v. 67, n. 6, p. 763, 2019.

RUNKLE, Anne P. et al. OCT angiography and ellipsoid zone mapping of macular telangiectasia type 2 from the AVATAR study. **Investigative ophthalmology & visual science**, v. 58, n. 9, p. 3683-3689, 2017.

SHIELDS, Carol L. et al. Coats disease in 351 eyes: Analysis of features and outcomes over 45 years (by decade) at a single center. *Indian journal of ophthalmology*, v. 67, n. 6, p. 772, 2019.2

Toklu Y, Raza S, Anayol MA, Özkan B, Altıntaş AK, Şimşek S. Comparison between efficacy of triamcinolone acetonide and bevacizumab in a case with type 2A idiopathic parafoveal telangiectasia. *Türk Oftalmoloji Dergisi*. 2011;41 (1):6-9.

TZARIDIS, Simone et al. Quantificação da perfusão retiniana e coriocapilar em diferentes estágios da telangiectasia macular tipo 2. *Oftalmologia investigativa e ciência visual*, v. 60, n. 10, p. 3556-3562, 2019.

TOTO, Lisa et al. Multimodal imaging of macular telangiectasia type 2: focus on vascular changes using optical coherence tomography angiography. *Investigative ophthalmology & visual science*, v. 57, n. 9, p. OCT268-OCT276, 2016.

Sigler EJ, Randolph JC, Calzada JJ, Charles S. Pars plana vitrectomy with internal limiting membrane removal in type 2 idiopathic macular telangiectasia. *Retinal Cases Brief Rep*. 2013;7(4):380-5.

Yang, Xinyue; Wang, Chenguang; SU, Guanfang. Avanços recentes no diagnóstico e tratamento da doença de Coats. *Oftalmologia internacional* , v. 39, n. 4, p. 957-970, 2019.

YANNUZZI, Lawrence A. et al. Idiopathic macular telangiectasia. *Archives of ophthalmology*, v. 124, n. 4, p. 450-460, 2006.