

Telangiectasia parafoveal idiopática tipo 2

Idiopathic Parafoveal Telangiectasia Type 2

Lidaisy Cabanes Goy¹ <https://orcid.org/0000-0001-7675-152X>

Adonis Márquez Falcón^{1*} <https://orcid.org/0000-0003-3488-0061>

Roxana Oliver Caballero¹ <https://orcid.org/0009-0005-2362-0995>

Adriana Rodríguez Machado¹ <https://orcid.org/0009-0005-1331-1670>

¹Hospital Universitario Clínico Quirúrgico Arnaldo Milián Castro. Villa Clara, Cuba.

*Autor para la correspondencia: adonismarquez24@gmail.com;
adonismf@infomed.sld.cu

RESUMEN

La *telangiectasia parafoveal idiopática tipo 2* es una enfermedad vascular de la retina con presencia de capilares yuxtafoveales telangiectásicos y dilatados. Es poco frecuente, generalmente bilateral, aunque asimétrica y cursa con una disminución progresiva de la visión debido a la atrofia de los fotorreceptores en la fóvea. Se presentan tres pacientes diagnosticados con telangiectasia parafoveal idiopática tipo 2 en el Centro Oftalmológico de Villa Clara, con el objetivo describir sus características clínicas y los hallazgos en las imágenes, principalmente las de tomografía de coherencia óptica. Los depósitos de material refringente en la mácula, los vasos en ángulo recto y las placas de hiperplasia del epitelio pigmentario de la retina emergen según evoluciona la enfermedad en su fase no proliferativa. El ensanchamiento del sector temporal de la fóvea, la migración y el acúmulo de pigmento en la retina interna, las cavitaciones hiporreflectivas y la disrupción de la zona elipsoide, se observan en la tomografía de coherencia óptica en la mayoría de los ojos. La prueba de tolerancia a la glucosa debe ser indicada en ausencia de antecedentes de diabetes *mellitus*.

Palabras clave: telangiectasia parafoveal idiopática tipo 2; clínica; estudio multimodal.

ABSTRACT

Idiopathic parafoveal idiopathic telangiectasia type 2 is a retinal vascular disease with the presence of telangiectatic and dilated juxtafoveal telangiectatic capillaries. It is rare, usually bilateral, although asymmetric, and presents with a progressive decrease in vision due to photoreceptor atrophy in the fovea. Three patients diagnosed with idiopathic parafoveal telangiectasia type 2 in the Ophthalmologic Center of Villa Clara are presented, with the objective of describing its clinical characteristics and the findings in the images, mainly those of optical coherence tomography. Deposits of refractive material in the macula, right angle vessels and retinal pigment epithelium hyperplasia plaques emerge as the disease evolves in its non-proliferative phase. Widening of the temporal sector of the fovea, migration and accumulation of pigment in the inner retina, hyporeflective cavitations and disruption of the ellipsoid zone are seen on optical coherence tomography in most eyes. Glucose tolerance testing should be indicated in the absence of a history of diabetes mellitus.

Keywords: idiopathic parafoveal telangiectasia type 2; clinical; multimodal study.

Recibido: 28/05/2024

Aceptado: 18/06/2024

Introducción

La *telangiectasia parafoveal idiopática tipo 2* es una rara enfermedad vascular de la retina la cual se caracteriza por la presencia de capilares juxtafoveales telangiectásicos y dilatados. Generalmente ocurre de forma bilateral y asimétrica, con afectación del plexo capilar profundo y alteraciones en las estructuras internas y externas de la retina. Causa una disminución lenta y progresiva de la visión debido a la atrofia de los fotorreceptores en la fovea.⁽¹⁾

Se presenta en personas mayores de 40 años de edad, con prevalencia en el sexo femenino sin distinción por el color de la piel. En Minnesota se estima una incidencia del 0,7 % por cada 100 000 personas por año, mientras que otros estudios poblacionales muestran prevalencias más bajas entre el 0,0045 % y el 0,1 %.^(1,2)

Para explicar su etiopatogenia se han postulado dos teorías principales, una vascular y otra neurodegenerativa, asociadas a un componente genético. El diagnóstico de la enfermedad se sustenta en los signos fundoscópicos, en el estudio multimodal por imágenes, angiografía fluoresceínica (AF), autofluorescencia de fondo (AFF), tomografía de coherencia óptica (OCT), tomografía de coherencia óptica-angiografía (OCT-A) y en la microperimetría.⁽¹⁾

Reportes recientes indican una prevalencia aumentada de diabetes *mellitus* en pacientes con telangiectasia parafoveal idiopática tipo 2. Se ha encontrado también asociación con tolerancia a la glucosa alterada, hipertensión arterial y obesidad.⁽³⁾

Se presenta una serie de tres casos con diagnóstico de telangiectasia parafoveal idiopática tipo 2 con el objetivo de describir sus características clínicas y los hallazgos en las imágenes, principalmente las de OCT.

Serie de casos

Paciente 1

Se presenta una paciente, de piel blanca, de 65 años de edad, que acudió a consulta por presentar una disminución lenta y progresiva de la visión en ambos ojos (AO). No refirió antecedentes patológicos personales de interés. Se recogió como antecedente ocular una cirugía de catarata en AO hace 2 años. Al examen oftalmológico se constató una agudeza visual sin cristales (AVsc) en la cartilla de Snellen de 20/80 ojo derecho (OD) y de 20/200 ojo izquierdo (OI), con una agudeza visual mejor corregida (AVMC) de 20/50 y de 20/100 respectivamente; presión intraocular (PIO) de 12 mmHg en AO. En la biomicroscopía del segmento anterior se observó una lente intraocular en saco capsular en AO. Al examen del segmento posterior con lente aérea de 90 grados bajo midriasis farmacológica, se observó

dilatación de los capilares temporales a la fovea, hiperplasia leve a moderada del epitelio pigmentario de la retina en OD. En OI tenía depósito de un material refringente en la interface vítreo retiniana perifoveal con marcada hiperplasia del epitelio pigmentario de la retina foveal y perifoveal. La OCT dominio *spectralis* en el OD (fig. 1 A) mostró un adelgazamiento del grosor foveal, presencia de algunos puntos hiperreflectivos con sombreado posterior y una disrupción de la membrana limitante externa, de los segmentos internos y externos de los fotorreceptores (zona elipsoide) y de la zona de interdigitación subfoveal.

La OCT dominio *spectralis* del OI (fig. 1 B) mostró que el vítreo posterior estaba adherido a la fovea, una distorsión y ensanchamiento en el sector temporal de la fovea, con depresión foveal asimétrica, además de adelgazamiento en su grosor. Se observó una disrupción apreciable de la membrana limitante externa, de la zona elipsoide y de la zona de interdigitación subfoveal, que se extendió hacia los sectores yuxtafoveal nasal y temporal.



Fig. 1 – A) OCT OD corte vertical de la fovea. Flecha vacía roja que señala la disrupción de la primera y segunda línea hiperreflectiva. Aros rojos que señalan puntos hiperreflectivos en retina interna con sombreado posterior que pueden ser consecuencia de migración de pigmento hacia las capas internas de la retina. B) OCT OI corte horizontal de la fovea. Asterisco blanco señala ensanchamiento del sector temporal de la fovea. Flecha vacía roja: disrupción de la primera y segunda línea hiperreflectiva.

Se diagnosticó una telangiectasia parafoveal idiopática tipo 2 sin signos de neovascularización coroidea asociada en AO. Se indicó una prueba de tolerancia a la glucosa la cual resultó alterada. Se remitió a un endocrino para un estudio sistémico completo. Se recomendó seguimiento en consulta de retina para la detección temprana de signos de neovascularización coroidea cada cuatro meses. Se le facilitó una rejilla de Amsler para su autoevaluación periódica. Se sugirió asistir antes de la fecha programada a consulta si notaba alguna alteración en el autoexamen.

Paciente 2

Se presenta una paciente, color de piel blanca, de 65 años de edad, acudió a consulta por una disminución lenta y progresiva de la visión en AO. Presentaba antecedentes patológicos personales de diabetes *mellitus* tipo 2 e hipertensión arterial de aproximadamente 10 y 15 años de evolución respectivamente. No refirió antecedentes patológicos oculares. Al examen oftalmológico se constató una AVsc en la cartilla de Snellen de 20/200 OD y de 20/125 OI con AVMC de 20/40 AO y PIO de 14 mmHg en AO. En la biomicroscopía del segmento anterior se constató una opacidad corticonuclear del cristalino incipiente en AO. Al examen del segmento posterior con lente aérea de 90 grados bajo midriasis farmacológica se observaron vasos embotados, telangiectásicos y dilatados temporales a la fovea, depósito de material refringente en la interface vítreo retiniana y presencia de hiperplasia del epitelio pigmentario de la retina leve a moderada en la fovea de AO. Se notaron algunos microaneurismas leves y hemorragias retinales profundas leves y discretas en el polo posterior de AO.

En la OCT dominio *spectralis* se apreció en el OD (fig. 2 A) un adelgazamiento del grosor foveal con distorsión y ensanchamiento en el borde temporal de la fovea y una depresión foveal asimétrica. Una lesión hiperreflectiva en las capas internas de la retina con sombreado posterior, además de disrupción marcada de la membrana limitante externa, de la zona elipsoide y de la zona de interdigitación subfoveal, que se extendió hacia la parte juxtafoveal temporal y respetó la parte nasal. El OI (fig. 2 B) mostró disminución del grosor foveal, distorsión y ensanchamiento del borde temporal de la fovea con una depresión asimétrica, presencia de una

cavitación hiporreflectiva en las capas internas de la retina sector temporal. Una lesión hiperreflectiva en las capas internas de la retina con sombreado posterior, además de disrupción localizada y leve de la membrana limitante externa, de la zona elipsoide y de la zona de interdigitación yuxtafoveal temporal.

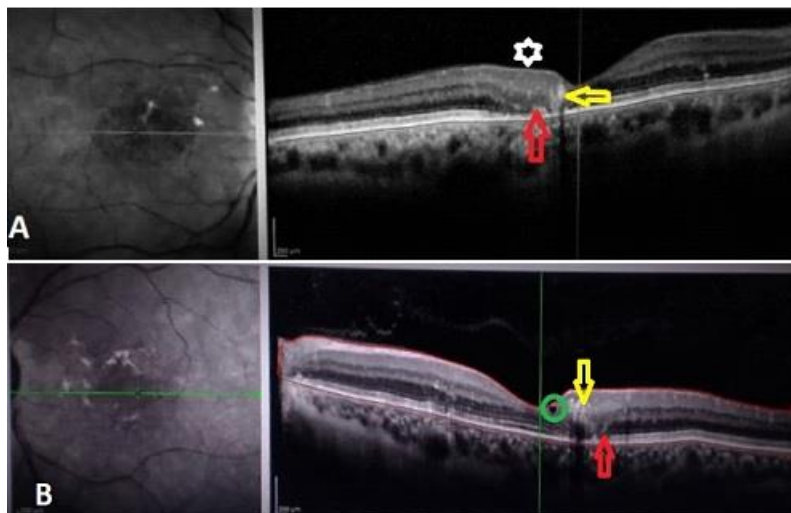


Fig. 2 – A) OCT OD corte horizontal de la fóvea. Ensanchamiento temporal de la fóvea (asterisco blanco), lesión hiperreflectiva en retina interna con sombreado posterior que puede corresponder con acúmulo de pigmento (flecha vacía amarilla), disrupción de la primera y segunda línea hiperreflectiva sub y yuxtafoveal temporal (flecha vacía roja). B) OCT OI corte horizontal de la fóvea. Cavitación en retina interna (aro verde), lesión hiperreflectiva que puede corresponder con migración y acúmulo de pigmento en las capas internas de la retina (flecha vacía amarilla), disrupción localizada y leve de la primera y segunda línea hiperreflectiva (flecha vacía roja).

Se diagnosticó una telangiectasia parafoveal idiopática tipo 2 sin signos de neovascularización coroidea asociada y una retinopatía diabética no proliferativa moderada en AO. Se aconsejó mantener un adecuado control metabólico y se indicó un seguimiento en consulta de retina para la detección temprana de signos de neovascularización coroidea cada cuatro meses. Se le facilitó una rejilla de Amsler para su autoevaluación periódica y se sugirió asistir antes de la fecha programada a consulta si notaba alguna alteración en el autoexamen.

Paciente 3

Se presenta una paciente, de piel blanca, de 62 años de edad que acudió a consulta por una disminución lenta y progresiva de la visión en AO. Tenía antecedentes de diabetes *mellitus* e hipertensión arterial de 15 y 20 años de evolución, respectivamente; no refirió antecedentes oculares. Al examen oftalmológico se constató una AVsc en la cartilla de Snellen de 20/200 OD y de 20/160 OI con AVMC de 20/100 OD, 20/63 OI y PIO de 12 mmHg en AO. En la biomicroscopía del segmento anterior se constató una opacidad corticonuclear del cristalino de xx en AO. Al examen del segmento posterior con lente aérea de 90° bajo midriasis farmacológica se observaron vasos embotados, telangiectásicos y dilatados perifoveales, depósito de material refringente en la interface vítreo retiniana en AO e hiperplasia del epitelio pigmentario de la retina yuxtafoveal temporal en el OI. No se apreciaron signos oftalmoscópicos de retinopatía diabética (fig. 3 A y B).

En la AFF del OD se observó zonas de hiperautofluorescencia perifoveales con una placa pequeña de hipoautofluorescencia foveal que corresponde con hiperplasia del epitelio pigmentario de la retina que no se había notado en la retinografía, mientras que en el OI se mostró una placa de hipoautofluorescencia correspondiente con hiperplasia del epitelio pigmentario de la retina (más grande que la detectada en la retinografía) y zonas de hiperautofluorescencia bordeando la placa hipoautofluorescente. Además, se notó la presencia de vasos en ángulo recto (fig. 4 A y B).

La OCT dominio *spectralis* mostró en el OD cavitación hiporreflectiva en retina interna, puntos y material hiperreflectivo en retina interna media. Marcada disrupción de la membrana limitante externa, de la zona elipsoide y de la zona de interdigitación subfoveal que se extendía hacia temporal. En el OI se observaron cavitaciones hiporreflectivas subfoveales en retina interna, puntos hiperreflectivos con sombreado posterior y marcada disrupción de la membrana limitante externa, de la zona elipsoide y de la zona de interdigitación subfoveal que se extendía hacia temporal (fig. 5 A y B).

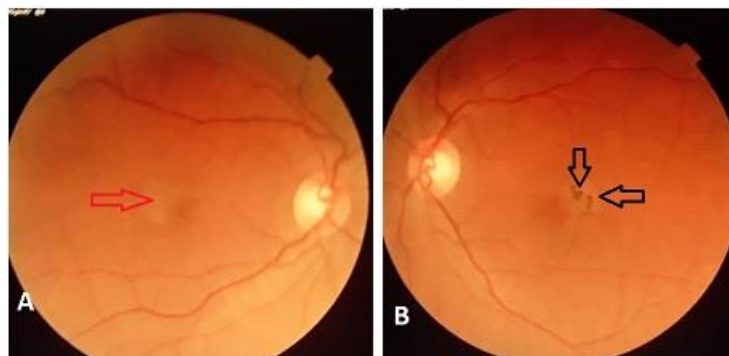


Fig. 3 -Retinografía. A) OD: material refringente en la interface vítreo retiniana (flecha vacía roja). B) OI: material refringente y placa de hiperplasia del epitelio pigmentario de la retina (flechas vacías negras).

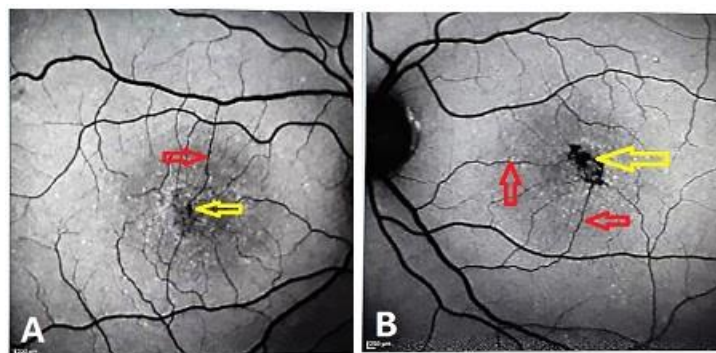


Fig. 4 - AFF. A) OD, B) OI. Las flechas vacías en rojo señalan vasos en ángulo recto. Las flechas vacías amarillas señalan las placas de hiperplasia del epitelio pigmentario de la retina.

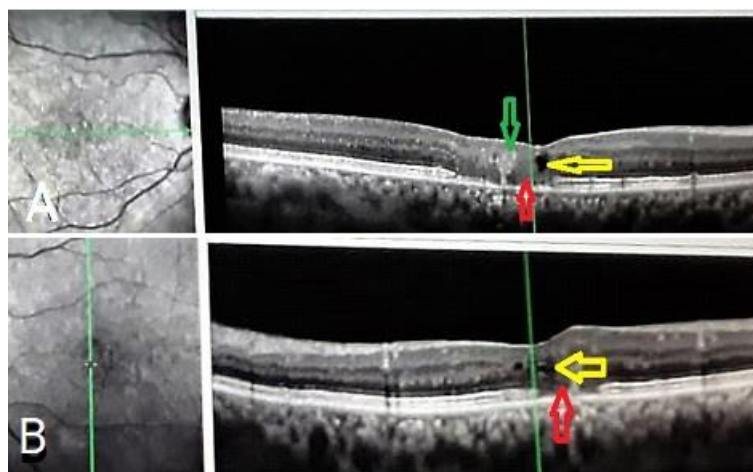


Fig. 5 – A) OCT OD corte horizontal de la fóvea. Disrupción de la primera y segunda línea hiperreflectiva sub y yuxtafoveal temporal (flecha abierta roja). Cavitación retina interna media (flecha abierta amarilla). Lesión hiperreflectiva que puede corresponder con migración y acúmulo de pigmento (flecha abierta verde). B) OCT OI corte vertical de la

fóvea. Disrupción de la primera y segunda línea hiperreflectiva sub y yuxtafoveal temporal (flecha vacía roja). Cavitaciones en retina interna media (flecha vacía amarilla).

Se diagnosticó una telangiectasia parafoveal idiopática tipo 2 sin signos de neovascularización coroidea asociada en AO. Se aconsejó mantener un adecuado control metabólico y se indicó un seguimiento en consulta de retina para la detección temprana de signos de neovascularización coroidea cada 4 meses. Se le facilitó una rejilla de Amsler para su autoevaluación periódica y se sugirió asistir antes de la fecha programada a consulta si notaba alguna alteración en el autoexamen.

Discusión

La telangiectasia parafoveal idiopática tipo 2 típicamente comienza en la región temporal perifoveal y se extiende superior y nasalmente. Un estudio reciente mostró que la edad media al diagnóstico es de 65,9 años de edad y que las mujeres son más afectadas.⁽⁴⁾ En esta serie, todos los pacientes fueron mujeres con edades entre los 62 y 65 años.

Generalmente el primer síntoma referido por los pacientes son las metamorfopsias, sobre todo en etapas tempranas, precedidas de disminución lenta de la visión la cual progresa a medida que aumentan los cambios neurodegenerativos en la mácula, y puede agravarse si la enfermedad se complica con una neovascularización coroidea.⁽¹⁾

Los primeros signos de la enfermedad son sutiles, una opacificación grisácea de la retina perifoveolar suele ser el primer hallazgo, el cual característicamente desaparece por el aumento de temperatura que se genera en la retina como consecuencia del reflejo luminoso que se proyecta al realizar el examen.^(1,5) Según nuestra experiencia, cuando estemos examinando a un paciente aquejado de metamorfopsias, debemos prestar especial atención a la retina perifoveolar, para detectar variaciones en su coloración, que pueden desaparecer unos segundos después de comenzada la biomicroscopía, para evitar pasarlas por alto. Se debe

tener un alto índice de sospecha de telangiectasia parafoveal idiopática tipo 2 en fase inicial, y dirigir los pasos siguientes en ese sentido. Este signo sutil nos puede direccionar hacia un diagnóstico precoz.

Los otros signos emergen en el transcurso de la enfermedad: depósito de material refringente cristalino, vénulas en ángulo recto, vasos telangiectásicos dilatados y embotados perifoveales e hiperplasia del epitelio pigmentario de la retina.⁽¹⁾ En estadios más avanzados pueden aparecer anomalías en la interface vítreo macular: desprendimiento posterior del vítreo anómalo, tracción vítrea macular, membrana epirretinal y agujero macular lamelar o de espesor completo.⁽⁶⁾

Los tres pacientes presentados en esta serie fueron diagnosticados en etapas algo avanzadas de la enfermedad, en la que los signos clínicos fueron más floridos, aunque sin alteraciones considerables de la interface vitreoretiniana ni complicados con neovascularización coroidea.

El estudio multimodal por imágenes ha arrojado nuevas luces en el diagnóstico y seguimiento de la telangiectasia parafoveal idiopática tipo 2, hoy es una herramienta esencial para el clínico de retina. Los vasos en ángulo recto pueden ser detectados en la OCT-A incluso en etapas tempranas de la enfermedad, mientras la imagen multicolor, la verde reflectante y azul reflectante, ofrecen una tasa de detección superior con alta sensibilidad comparadas con la retinografía y con la imagen infrarroja.^(7,8)

Los capilares telangiectásicos se detallan con precisión en la angiografía fluoresceínica en la cual se muestran goteo del colorante.⁽¹⁾ La OCT-A de alguna manera ha marcado un antes y un después en el estudio de la enfermedad porque permite detectar, sin el uso del colorante, vasos telangiectásicos y alteraciones en la zona avascular foveal en etapas muy tempranas, incluso antes de que aparezcan los signos típicos en fondo de ojo y los cambios neurodegenerativos iniciales en la OCT convencional.⁽⁹⁾

Las placas de hiperplasia del epitelio pigmentario de la retina se descubren mejor en la AFF. También es superior en términos cualitativos y cuantitativos cuando se compara con la retinografía, la imagen infrarroja y reflectante azul. Además, es útil para detectar los vasos en ángulo recto.⁽⁸⁾ El paciente 3 de esta serie es un ejemplo, en el OD no se observó una placa definida de hiperplasia del epitelio pigmentario en

la retinografía la cual se detectó en la AFF, mientras en el OI la placa de hiperplasia observada en la AFF superó en tamaño y consistencia a la observada en la retinografía. También se pudo observar con claridad la presencia de vasos en ángulo recto.

La OCT dominio *spectralis* es una herramienta práctica, sensible y eficaz para diagnosticar la telangiectasia parafoveal idiopática tipo 2, permite establecer sus diferentes estadios, así como correlacionar la pérdida de los fotorreceptores con la pérdida funcional en la microperimetría.⁽¹⁰⁾ La irregularidad del contorno foveal y el ensanchamiento de su borde temporal son unos de los primeros hallazgos observados en la OCT y se presentan hasta en el 33 % de los pacientes.⁽¹¹⁾ Las cavitaciones hiporreflectivas son un signo específico de neurodegeneración, pueden localizarse en la retina interna y externa, y se observan en un poco más de la mitad de los casos. Su tasa de crecimiento puede ser fiablemente cuantificada con el OCT, se correlacionan de forma negativa con la agudeza visual y son un biomarcador útil para predecir la progresión de la enfermedad, así como para la función visual.⁽¹²⁾

En la OCT de dominio *spectralis* la pérdida de fotorreceptores es perceptible como una ruptura lentamente progresiva de la segunda línea hiperreflectiva en la retina externa, la cual representa a los segmentos externos e internos de los fotorreceptores y se le conoce como zona elipsoide. Esta, es el lugar de predilección de los cambios neurodegenerativos y muestra una asociación con la gravedad de la enfermedad. Dado la evolución actual en el entendimiento en los aspectos fisiopatológicos de la enfermedad, la zona elipsoide puede considerarse como un biomarcador en potencia para la integridad retinal.⁽¹³⁾

Otros signos que pueden observarse en la OCT son capas retinales media hiperreflectivas, puntos hiperreflectivos y lesiones hiperreflectivas con sombreado posterior en la retina. Estos últimos se corresponden con migración y acúmulo de pigmento en las capas internas de la retina respectivamente, pueden observarse hasta en un 35 % de los casos.⁽¹¹⁾

En esta serie, los pacientes presentaron la enfermedad en los dos ojos, aunque de forma asimétrica. En 5 de 6 ojos se encontró ensanchamiento temporal de la fovea y alteraciones en su contorno. Las cavitaciones estuvieron presentes en 3 de los 6

ojos, solo en el paciente 1 no se observaron. En los 3 pacientes (5 de 6 ojos) se observaron puntos o material hiperreflectivo en capas internas, y en los 3 pacientes (6 de 6 ojos) algún grado de interrupción de la membrana limitante externa, la zona elipsoide y la zona de interdigitación foveal.

La pérdida visual máxima en los pacientes con telangiectasia parafoveal idiopática tipo 2 ocurre dentro de los primeros cuatro años y luego tiene una tendencia hacia la estabilidad. La atrofia foveal, las placas de hiperplasia del epitelio pigmentario de la retina y la neovascularización coroidea, son las principales causas de mala visión en estos pacientes.⁽¹⁴⁾ La neovascularización coroidea tiene una incidencia del 10,6 %. Cuando se analiza el comportamiento de la AVMC en pacientes complicados con neovascularización coroidea tratados con antiangiogénicos intravítreos y seguimiento a largo plazo, se observa que se mantiene, pero no mejora significativamente. Los ojos con neovascularización coroidea presente al diagnóstico de la enfermedad, tienen peor pronóstico que los ojos que la desarrollan durante el seguimiento. Ninguno de los ojos de esta serie presentó neovascularización coroidea al diagnóstico ni al menos al año de su seguimiento. La pérdida visual en los tres pacientes es atribuida a la atrofia foveal y a la hiperplasia del epitelio pigmentario de la retina, la cual estuvo presente en menor a mayor medida en los 6 ojos.⁽¹⁵⁾

La diabetes *mellitus* tiene una prevalencia del 46 % en los pacientes con telangiectasia parafoveal idiopática tipo 2, aunque generalmente no tienen una retinopatía diabética no proliferativa grave o proliferativa asociada, incluso existe la hipótesis de que la enfermedad podría tener un efecto protector contra la progresión de la retinopatía diabética. Las células de Müller podrían jugar un papel en el desarrollo y progresión de ambas enfermedades. Se necesitarían estudios firmes para confirmar esta hipótesis.⁽³⁾ El paciente 1 no tenía antecedentes de diabetes al diagnóstico, pero su prueba de tolerancia a la glucosa resultó alterada. Los pacientes 2 y 3 sí eran diabéticos conocidos, con largos períodos de evolución, pero sin presentar estadios avanzados de retinopatía diabética.

El tratamiento en la fase no proliferativa de la enfermedad es un tema que aún genera controversia. El factor neurotrófico ciliar secretado en la cavidad vítrea por un implante biodegradable suturado a la pars plana ha mostrados resultados

alentadores, pero se necesitan de estudios sólidos que evalúen con exactitud su papel en el tratamiento de la enfermedad y los resultados a largo plazo. La vitrectomía pars plana con pelado de la limitante interna es una buena opción para tratar las alteraciones en la interface vítreo macular, y los antiangiogénicos intravítreos son la primera línea de tratamiento para la fase proliferativa.⁽¹⁾

En la provincia de Villa Clara no se cuenta, hasta el momento de la presentación del estudio, con retinografía, AF, OCT ni OCT-A, por lo cual no se pudo disponer de todas las imágenes que hubiésemos deseado presentar lo cual consideramos constituir una limitación.

Consideraciones finales

La telangiectasia parafoveal idiopática tipo 2 es una enfermedad poco frecuente, bilateral, aunque asimétrica, que se diagnostica como promedio cerca de los 60 años y afecta más a las mujeres. La correlación entre la clínica y el estudio multimodal por imágenes es fundamental para establecer el diagnóstico y proporcionar un seguimiento de calidad.

Los depósitos de material refringente en la mácula, los vasos en ángulo recto y las placas de hiperplasia del epitelio pigmentario de la retina emergen según evoluciona la enfermedad en su fase no proliferativa. El ensanchamiento del sector temporal de la fóvea, la migración y acúmulo de pigmento en la retina interna, las cavitaciones hiporreflectivas y la disrupción de la zona elipsoide, se observan en la tomografía de coherencia óptica, en la mayoría de los ojos.

La diabetes *mellitus* muestra una prevalencia no despreciable en pacientes con la enfermedad, por lo cual una prueba de tolerancia a la glucosa debe ser indicada en ausencia de este antecedente. La neovascularización coroidea es una complicación infrecuente, pero con repercusión importante en la función visual.

Referencias bibliográficas

1. Kedarisetti KC, Narayanan R, Stewart MW, Reddy Gurram N, Khanani AM. Macular Telangiectasia Type 2: A Comprehensive Review. Clin Ophthalmol. 2022; 16:3297-3309. DOI: [10.2147/OPTH.S373538](https://doi.org/10.2147/OPTH.S373538)

2. Starr MR, Iezzi R, Bakri SJ. Twenty-Year Incidence of Macular Telangiectasia Type 2 and Associated Systemic Comorbidities in Olmsted County, Minnesota. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina*. 2020;51(5):35-42. DOI: [10.3928/23258160-20200108-05](https://doi.org/10.3928/23258160-20200108-05)
3. 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(10):999-1004. DOI: [10.1016/j.oret.2021.01.002](https://doi.org/10.1016/j.oret.2021.01.002)
4. Chen YY, Chen YL, Wu JS, Chen SN. Clinical features of macular telangiectasia type 2 and comparison of staging system in Taiwanese patients. *Taiwan J Ophthalmol*. 2023;13:346-52. DOI: [10.4103/tjo.TJO-D-22-00154](https://doi.org/10.4103/tjo.TJO-D-22-00154)
5. Sharief S, Venkatesh R, Mangla R, Chhablani J. Timing of ocular examination and retinal imaging for the diagnosis of type 2 macular telangiectasia (MacTel). *Eur J Ophthalmol*. 2023;33(6):79-81. DOI: [10.1177/11206721231158141](https://doi.org/10.1177/11206721231158141)
6. Venkatesh R, Mangla R, Handa A, Chitturi SP, Parmar Y, Sangoram R, *et al*. Vitreomacular interface abnormalities in type 2 macular telangiectasia (MacTel). *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2023. DOI: [10.1007/s00417-023-06330-8](https://doi.org/10.1007/s00417-023-06330-8)
7. Tzaridis S, Heeren T, Mai C, Thiele S, Holz FG, Charbel Issa P, *et al*. Right-angled vessels in macular telangiectasia type 2. *Br J Ophthalmol*. 2021; 105(9):1289-96. DOI: [10.1136/bjophthalmol-2018-313364](https://doi.org/10.1136/bjophthalmol-2018-313364)
8. 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):S125-34. DOI: [10.4103/IJO.IJO_78_23](https://doi.org/10.4103/IJO.IJO_78_23)
9. Chandran K, Giridhar A, Gopalakrishnan M, Sivaprasad S. Microvascular changes precede visible neurodegeneration in fellow eyes of patients with asymmetric type 2 macular telangiectasia. *Eye (Lond)*. 2022;36(8):1623-30. DOI: [10.1038/s41433-021-01699-4](https://doi.org/10.1038/s41433-021-01699-4)
10. Pauleikhoff D, Pauleikhoff L, Chew EY. Imaging endpoints for clinical trials in MacTel type 2. *Eye (Lond)*. 2022;36(2):284-293. DOI: [10.1038/s41433-021-01723-7](https://doi.org/10.1038/s41433-021-01723-7)

11. Venkatesh R, Reddy NG, Mishra P, Agrawal S, Mutalik D, Yadav NK, *et al.* Spectral domain OCT features in type 2 macular telangiectasia (type 2 MacTel): its relevance with clinical staging and visual acuity. *Int J Retina Vitreous.* 2022;8(1):26. DOI: [10.1186/s40942-022-00378-0](https://doi.org/10.1186/s40942-022-00378-0)
12. Cai CX, Choong J, Farsiu S, Chiu SJ, Chew EY, Jaffe GJ. Retinal cavitations in macular telangiectasia type 2 (MacTel): longitudinal structure-function correlations. *Br J Ophthalmol.* 2021;105(1):109-12. DOI: [10.1136/bjophthalmol-2019-315416](https://doi.org/10.1136/bjophthalmol-2019-315416)
13. Goerdts L, Weinhold L, Isselmann B, Rodríguez García JL, Kunzel SH, Schmid M, *et al.* Relative ellipsoidzone reflectivity in macular telangiectasia type 2. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2023;64(10):21. DOI: [10.1167/iovs.64.10.21](https://doi.org/10.1167/iovs.64.10.21)
14. 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(2):136-41. DOI: [10.1080/08820538.2021.1929347](https://doi.org/10.1080/08820538.2021.1929347)
15. Bottini AR, Blackorby BL, Michaels M, Burkett K, Dang S, Blinder KJ, Shah GK. Long-Term Outcomes in Macular Telangiectasia Type 2 with Subretinal Neovascularization. *J Vitreoretin Dis.* 2020;4(5):386-392. DOI: [10.1177/2474126420927149](https://doi.org/10.1177/2474126420927149).

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.