



**Universidad Nacional Autónoma de México**

**Facultad de Medicina**

División de estudios de posgrado

**Fundación Hospital Nuestra Señora de La Luz I.A.P.**

**Características en imagen multimodal de Telangiectasias maculares tipo 2 en población mexicana.**

Tesis

Para obtener el título de especialista en:

**Oftalmología**

**Presenta:**

Dr: Luis Manuel Sánchez Pereda

Asesor principal:

**Dr: Geovanni Jassiel Ríos Nequis**

**Ciudad Universitaria, Ciudad de México, 2023**



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

<i>Resumen</i> _____	4
<i>Marco teórico.</i> _____	6
Telangiectasias maculares yuxtafoveales, introducción, terminología y epidemiología. _____	6
Hallazgos clínicos _____	7
Fisiopatología _____	8
Imagen de retina _____	9
Estadificación _____	13
Tratamiento _____	14
<i>Planteamiento del problema</i> _____	15
<i>Justificación</i> _____	15
<i>Pregunta de investigación</i> _____	15
<i>Hipótesis</i> _____	15
<i>Objetivo general.</i> _____	16
Objetivo secundario _____	16
<i>Metodología.</i> _____	16
Selección y cálculo de muestra. _____	20
Análisis estadístico _____	20
Criterios de Inclusión. _____	20
Criterios de Exclusión. _____	20
Criterios de Eliminación. _____	21
<i>Resultados</i> _____	22
<i>Discusión.</i> _____	34
<i>Conclusiones.</i> _____	38
<i>Referencias.</i> _____	39

## **Presentación.**

Características en imagen multimodal de Telangiectasias maculares tipo 2 en población mexicana.

### **Identificación de investigadores:**

#### **Investigador responsable:**

Dr. Luis Manuel Sánchez Pereda  
Residente de tercer año de Oftalmología Fundación Hospital Nuestra Señora de la Luz I.A.P.

#### **Asesor:**

Dr. Geovanni Jassiel Ríos Nequis  
Médico Adjunto al departamento de Retina y Vítreo  
Fundación Hospital Nuestra Señora de la Luz I.A.P.

Fecha de inicio y finalización de Investigación.

Inicio: Marzo 2021 Finalización: Febrero 2023

### **Correspondencia.**

Departamento de Retina y Vítreo  
Fundación Hospital Nuestra Señora de la Luz I.A.P.  
Ezequiel Montes 135 Colonia Tabacalera, Cuauhtémoc, Ciudad de México

## Resumen

**Introducción.** MacTel tipo 2 es una enfermedad infrecuente y por sus características fenotípicas y funcionales en estadios iniciales probablemente subdiagnosticada. Es una enfermedad retiniana progresiva caracterizada por signos vasculares y neurodegenerativos que han sido documentados utilizando distintas técnicas de imagen y se han propuesto diversas clasificaciones.

**Objetivos.** Utilizar múltiples métodos de imagen para determinar los hallazgos más frecuentes en pacientes con MacTel 2. Describir las características demográficas de pacientes con MacTel tipo 2 en población mexicana.

**Método.** Estudio retrospectivo, transversal de tipo serie de casos, de 32 pacientes con diagnóstico previo de Telangiectasias maculares tipo 2, que contaran con al menos 2 modalidades de imagen de retina con la calidad suficiente para realizar evaluación cualitativa.

**Resultados.** Se analizaron 62 ojos de 32 pacientes con predominio de sexo femenino (71%) y una edad promedio de 59.7 años. Los hallazgos encontrados con mayor frecuencia fueron: los vasos en ángulo recto (85%) y la pérdida de la transparencia retiniana parafoveal (78%) en la fotografía de fondo de ojo. La Hiperfluorescencia temporal a la fóvea (92%) y vasos en ángulo recto (90%) en la fluorangiografía. Hiperautofluorescencia (100%) y anomalías vasculares (88%) en la imagen de autofluorescencia. Disrupción de línea elipsoides (85%) y colapso de capas externas (71%) en la tomografía de coherencia óptica. Vasos telangiectásicos en el plexo profundo (100%) y ensanchamiento de espacios intervasculares (97%) en angiografía por tomografía de coherencia óptica. Se comparó la correlación entre el sistema de clasificación de Gass & Blodi y el propuesto por Wong et. al con un alto grado de correlación (coeficiente de correlación 0.821)

**Discusión.** Los resultados encontrados en este estudio son compatibles a los reportados en otras poblaciones con MacTel 2 La frecuencia incrementada de

algunos hallazgos propios de etapas avanzadas de la enfermedad es acorde a la alta proporción de casos en etapas avanzadas en la muestra estudiada.

**Conclusiones.** El presente estudio destaca la constelación de signos presentes en estudios de imagen de pacientes con MacTel 2 con énfasis en los más frecuentes en población mexicana. Los hallazgos en etapas iniciales son lo suficientemente sensibles para establecer un diagnóstico en estudios de tomografía de coherencia óptica, angiografía por tomografía de coherencia óptica e imagen de autofluorescencia.

## **Marco teórico.**

### **Telangiectasias maculares yuxtafoveales, introducción, terminología y epidemiología.**

Las telangiectasias maculares de tipo 2 (MacTel) son una enfermedad infrecuente, de carácter bilateral, neurodegenerativo con alteraciones de la red capilar perifoveal, inicialmente se manifiesta en el sector temporal al centro de la fóvea, posteriormente puede llegar a abarcar un área de configuración oval denominada “área MacTel” no mayor a la distancia entre el borde temporal del nervio óptico y el centro de la fóvea<sup>1</sup>, Los síntomas típicamente inician entre la quinta y sexta década de la vida, la agudeza visual habitualmente ronda entre el 20/25 y 20/40 aunque puede llegar al 20/200<sup>2</sup>. Posiblemente debido a que los cambios iniciales son difíciles de detectar clínicamente y en fases más tardías se pudieran asemejar a la degeneración macular relacionada con la edad, MacTel 2 se encuentre subdiagnosticada.<sup>3</sup>

La primera mención de la enfermedad es probablemente un reporte de “telangiectasias capilares paracentrales de causa desconocida” por Donald Gass en 1977. Previamente Reese, en 1956 introdujo el término “telangiectasias retinianas” para referirse a varias retinopatías caracterizadas por vasos dilatados e incompetentes; sin embargo, este reporte no menciona a MacTel 2.<sup>2</sup>

En 1993 Gass & Blodi establecen una clasificación en su publicación “telangiectasias retinianas yuxtafoveales idiopáticas” basándose en las características fenotípicas en fotografía de fondo y fluorangiografía de retina, el grupo 2A de esta clasificación es equivalente a MacTel 2.<sup>4</sup>

Debido a su predilección topográfica por la mácula, específicamente la parafóvea posteriores publicaciones introdujeron el término “telangiectasias maculares” la abreviatura MacTel fue designada como el acrónimo para el “Macular Telangiectasia Project” en 2005. Una iniciativa que tiene como objetivo conocer la historia natural de la enfermedad, elucidar sus mecanismos patogénicos y ultimadamente desarrollar un potencial tratamiento.<sup>2</sup>

MacTel 2 es una enfermedad que afecta pacientes mayores a 40 años con un predominio del sexo femenino. El estudio Beaver Dam reportó una prevalencia de 0.1% en 4790 sujetos en base al análisis de fotografías de fondo de ojo <sup>5</sup>. Mientras que el “Melbourne Collaborative Cohort” estimó una prevalencia considerablemente menor de 0.0045% en 22,415 participantes <sup>6</sup>. Un centro de referencia en Valencia, España reporta una prevalencia de 0.12% en una muestra de 4,903 sujetos estudiados. <sup>7</sup>

Se ha estudiado la prevalencia de enfermedades sistémicas en sujetos con MacTel tipo 2, encontrado asociaciones con diabetes mellitus, hipertensión arterial, sobrepeso e historia de enfermedad cardiovascular. Así mismo, aunque se ha descrito ampliamente la prevalencia de MacTel tipo 2 en individuos con diabetes mellitus llama la atención la poca coexistencia de MacTel tipo 2 con formas avanzadas de retinopatía diabética. <sup>2</sup>

Una cohorte del estudio MacTel reveló una alta prevalencia de diabetes mellitus (28%) e hipertensión (52%) 41 % con sobrepeso (IMC >25) 43% obesidad (IMC >30) 12% fumadores en activo, 38% fumadores previos <sup>3</sup>

## **Hallazgos clínicos**

Debido a que los hallazgos en estadios iniciales de la enfermedad suelen ser sutiles, se requiere de una evaluación minuciosa del área macular. Las alteraciones en la gran mayoría de los casos inician en el sector temporal paracentral, eventualmente llegando a adquirir una configuración oval con un mayor diámetro en el eje horizontal, incluso en casos de involucro paracentral total, los hallazgos más prominentes persisten en el sector temporal. <sup>8</sup>

Característicamente bilateral y con hallazgos clínicos habitualmente similares entre un ojo y otro, puede llegar a existir cierta asimetría, presentando en algunos casos características casi imperceptibles que son más evidentes en modalidades de imagen como autofluorescencia (AF) tomografía de coherencia óptica (OCT por sus siglas en inglés) o imagen de reflectancia confocal azul. <sup>9</sup>

En la valoración de fondo de ojo los signos clínicos más frecuentes son: la pérdida del brillo foveolar, reducción de la transparencia retiniana en el sector parafoveal que

es habitualmente el hallazgo más temprano y tiende a reconocerse como un signo distintivo de la enfermedad. La presencia de depósitos cristalinos de coloración dorada con un patrón de distribución anular alrededor de la fóvea. Los capilares ectásicos parafoveales y los característicos vasos en ángulo recto que no disminuyen su calibre al acercarse a la fóvea y parecen repentinamente dirigirse en ángulo recto hacia estructuras más profundas. La atrofia foveal que puede aparentar un agujero macular lamelar se corresponde con cavidades hiporreflécticas en la OCT. Placas de pigmento intrarretiniano originados por hiperplasia del epitelio pigmentario de la retina. Adicionalmente se ha descrito una lesión viteliforme de alrededor de medio diámetro de disco en la fóvea y la presencia de agujeros maculares lamelares o de espesor completo. Una potencial complicación es la formación de complejos neovasculares.<sup>4</sup>

## **Fisiopatología**

Inicialmente se propuso una alteración de los capilares vasculares como suceso primario, las alteraciones en las paredes de los capilares asociado a alteraciones metabólicas y un incremento de la permeabilidad, incita a un daño nutricional crónico de la retina, particularmente a las células de Müller, así como a los fotorreceptores cuya atrofia permitiría la proliferación de capilares en el espacio subretiniano con posterior desarrollo de anastomosis con vasos coroideos. Recientemente se ha descartado esta hipótesis y decantado por describir la alteración inicial en la retina neural o las células de Müller.<sup>9</sup>

Se ha confirmado que el área de pérdida de células de Müller coincide con el área de depleción de pigmento macular. Que sugiere que la pérdida de células de Müller es una característica de MacTel 2. La pérdida pronunciada de células de Müller soporta la teoría de que MacTel 2 no es una enfermedad vascular primaria, sino más bien una condición degenerativa que afecta inicialmente a células gliales y neuronales. Se puede especular que la disfunción de las células de Müller es una característica temprana de MacTel 2.<sup>10</sup>

## **Imagen de retina**

Desde la introducción del primer sistema de clasificación por Gass & Blodi, y hasta hace poco, el estándar de oro para el diagnóstico de MacTel era la fluorangiografía (FAG). Posteriormente múltiples modalidades de imagen se han utilizado y se han propuesto numerosas clasificaciones.

### **Fluorangiografía de retina (FAG)**

Cambios vasculares característicos de MacTel son visibles en las fases tempranas de la FAG y principalmente afectan el plexo capilar profundo de la retina.

Los cambios visibles incluyen vasos dilatados y telangiectásicos, vasos embotados o en ángulo recto en diferentes áreas durante la progresión de la enfermedad. Los cambios iniciales son visibles en el sector temporal a la fovea y progresan durante la historia natural de la enfermedad hacia el sector nasal, con frecuencia por el borde superior de la zona foveal avascular, de manera interesante el área central es respetada en la mayoría de los casos incluso cuando se encuentra rodeada de un anillo de alteraciones vasculares.<sup>11</sup>

La distribución de cambios vasculares se correlaciona con el patrón de tinción de la matriz extracelular perivascular en las fases avanzadas del estudio, esta característica es diferente al fenómeno de fuga comúnmente visto en otras enfermedades vasculares pues no está asociado con edema retiniano o engrosamiento y afecta principalmente los vasos localizados a nivel de las capas nuclear interna y plexiforme externa en la red capilar profunda, posiblemente debido a cambios en las estructuras regulatorias circundantes.<sup>12</sup>

El fenómeno de fuga puede llegar a ser el primer dato de la enfermedad, identificable antes que otros cambios sean visibles en la fundoscopia, son característicos los vasos dilatados en la parafóvea temporal en fases tempranas del estudio que afectan principalmente la red capilar profunda y una hiperfluorescencia difusa en el mismo sector en fases tardías.<sup>13</sup>

En pacientes con telangiectasias más prominentes la fuga en la circulación superficial se puede identificar estereoscópicamente desplazándose hacia las alteraciones en capilar en el plexo profundo simulando una imagen de cascada.<sup>8</sup>

En la mayoría de los casos los vasos dilatados en ángulo recto son de origen venoso, pero también pueden tener origen arteriolar y en ocasiones forman anastomosis retino-retinianas.<sup>14</sup>

### **Tomografía de coherencia óptica (OCT)**

Los cambios observados en etapas iniciales en la OCT son la irregularidad de la depresión foveal, descrita también como asimetría, el aumento de la reflectividad retiniana en capas internas en el sector temporal. Uno de los hallazgos más característicos es la presencia de cavidades hiporreflecticas intraretinianas, que al encontrarse en suficiente proximidad a la superficie anterior de la retina se observa un puente de limitante interna. Estas cavidades se dividen en internas o externas siendo divididas de acuerdo a su ubicación superior o inferior a la plexiforme externa y el involucro de la membrana limitante externa. El colapso de capas de retina interna debido a pérdida de la estructura retiniana. Los acúmulos de pigmento se observan como agregados hiperreflécticos en la retina superficial e intermedia con presencia de sombra posterior.<sup>15</sup>

La identificación de una lesión oval hiperrefléctica en el espacio subretiniano por encima del epitelio pigmentario de la retina con o sin líquido subretiniano asociado o exudación corresponde a una membrana neovascular.<sup>16</sup>

### **Angiografía por tomografía de coherencia óptica (A-OCT)**

Los cambios vasculares más tempranos en MacTel ocurren temporal a la fovea en el plexo capilar profundo, aparentes en la A-OCT como una reducción de la densidad vascular y vasos telangiectásicos en el plexo vascular profundo. Progresivamente la totalidad de la red capilar alrededor de la fovea se puede ver involucrada tanto en el plexo superficial como el profundo. Irregularidades a nivel de la zona foveal avascular con arrastramiento de los capilares perifoveales aparecen en etapas más avanzadas.

17

De acuerdo a la clasificación de Gass & Blodi, los vasos en ángulo recto no son detectables fundoscópicamente en estadios 1 y 2. Sin embargo en la A-OCT se detectaron vasos dilatados que transcurren en un eje vertical, en 69 y 77% de los

pacientes asignados a estadios 1 y 2 respectivamente en un estudio por Tzaridis et al; Los vasos mostraron dirigirse hacia capas más profundas de la retina y formar anastomosis visibles en el plexo profundo o la capa avascular. Notablemente la extensión de la anomalía vascular en la capa avascular aumentaba con la progresión de la enfermedad. En ojos con estadios avanzados también se detectó en el plexo superficial un ensanchamiento de los espacios intervasculares y vasos con rarefacción que rodean a los vasos en ángulo recto. <sup>18</sup>

En los ojos con hallazgos clínicos correspondientes a maculopatía neovascular (presencia de membranas neovasculares, hemorragias subretinianas o edema) los vasos en ángulo recto son detectables en la A-OCT, mejor visualizados en la capa que conjunta la retina externa con la coriocapilaris (ORCC). Notablemente estos vasos parecen estar directamente conectados a complejos vasculares subretinianos, estos vasos sufren un cambio morfológico que lleva a engrosamiento, deformación (estiramiento, elongación y dilatación) con la progresión de la enfermedad y la formación de neovascularización. <sup>19</sup>

Las anastomosis retinocoroideas se encuentran en clusters, generalmente temporal a la fóvea, estas fueron uniformemente asociadas con una subsidencia retiniana completa, definida como pérdida de la capa nuclear externa tal que las capas intermedias se hundieron hacia el epitelio pigmentario de la retina, estas anastomosis se correlacionan con una región de hiperreflectividad, previamente denominada como una lesión hiperreflectiva retiniana externa, pero contrario a una membrana neovascular muestran ausencia de fuga de fluoresceína, exudación, hemorragia o algún otro dato de neovascularización. <sup>20</sup>

Existe una alta correlación entre la A-OCT y métodos de imagen establecidos en el diagnóstico de MacTel 2 sugiriendo la posibilidad de utilizar esta técnica no invasiva de adquisición de imágenes para la detección temprana así como para el monitoreo de progresión de los cambios vasculares. Potenciales limitaciones de esta modalidad de imagen están relacionados a la dificultad en la segmentación de las capas de la retina particularmente en ojos con MacTel 2 en etapas avanzadas por la atrofia retiniana. <sup>17</sup>

## **Imagen de autofluorescencia (AF)**

La imagen de autofluorescencia con longitud de onda corta de luz verde o azul como mecanismo excitador se ha convertido en una técnica estándar en la valoración clínica y proyectos de investigación para monitorizar alteraciones en la retina. El pigmento macular absorbe con intensidad la de longitud azul. Por lo tanto, las imágenes de AF obtenidas posterior a excitación con una luz azul de longitud de onda de 488 nm muestran un área de hipoautofluorescencia central debido a la distribución de pigmento macular.<sup>21</sup>

Una ligera hiperautofluorescencia en la imagen de autofluorescencia es detectable en una etapa en la que otros hallazgos clínicos o mediante angiografía no son detectables. Esta señal hiperautofluorescente experimenta un incremento en su intensidad al aparecer datos clínicos o angiográficos sutiles. Con la aparición de cavidades hiporreflécticas en OCT la hiperautofluorescencia se torna más prominente el acúmulo de un fluoróforo en particular o un metabolito que interfiere con el pigmento macular o su transporte como resultado de disregulación metabólica asociada a MacTel sería una explicación plausible para este fenómeno. En ojos con migración de pigmento intraretiniano el patrón de autofluorescencia adquiere una composición mixta con áreas hipoautofluorescentes que corresponden con la migración de pigmento.

Estas observaciones de alteraciones en la AF pueden ser útiles para revelar anomalías tempranas en pacientes con MacTel 2. Además sugieren la posibilidad de cambios anatómicos que preceden a los cambios vasculares típicos. Estos hallazgos podrían atribuirse en parte a la pérdida de pigmento macular en la fóvea, los cambios moderados y marcados de hiperautofluorescencia podrían estar relacionados a cambios en la estructura y composición del epitelio pigmentario, áreas significativamente hiperautofluorescentes correlacionan con zonas de atrofia retiniana en tomografía de coherencia óptica, la atrofia de fotorreceptores pudiera estar asociada con un incremento en la autofluorescencia, por un aumento en la densidad de material autofluorescente (debris de fotorreceptores) o por una reducción en la absorción de la luz por parte de la rodopsina.<sup>22</sup>

El patrón mixto incorpora tanto placas de pigmento como complejos neovasculares, las placas de pigmento son producto de la proliferación de células de epitelio

pigmentario y la capacidad de la melanina para absorber la luz. La hipoautofluorescencia provocada por membranas neovasculares podría estar explicada por atrofia del epitelio pigmentario o la presencia de material adicional que interfiere con el paso de la luz. El patrón mixto representa un estadio más avanzado observado con mayor frecuencia en el sector temporal.

La imagen de AF también se ha postulado como un medio para diagnosticar MacTel en estadios tempranos de la enfermedad. La pérdida del pigmento macular en forma de una pequeña cuña en la parafóvea temporal resulta en hipoautorfluorescencia en la misma área lo que precede a los cambios vasculares y funcionales en MacTel. En el reporte 9 del MacTel study group los ojos contralaterales sin cambios en la imagen de autofluorescencia mostraron una ligera asimetría de la depresión foveal en OCT en 6 de 14 casos. La AF es una modalidad efectiva para detectar cambios relacionados a MacTel en estadios tempranos de la enfermedad, particularmente conforme esta modalidad de imagen se ha vuelto más disponible y ampliamente utilizada. La imagen de autofluorescencia puede ser un estudio específico y sensible para la detección de MacTel, La redistribución de pigmento macular y pérdida de hipoautofluorescencia central dentro del área MacTel es un indicador muy sensible para el diagnóstico.<sup>23</sup>

## **Estadificación**

El grupo 2A de la clasificación de Gass y Blodi corresponde a MacTel 2. Gass y Blodi sugirieron una secuencia temporal de 5 etapas de la enfermedad basándose en un análisis retrospectivo de fotografías de fondo de ojo y hallazgos en angiografía con fluoresceína, de acuerdo con su sistema: la etapa 1 se caracteriza únicamente por una leve hiperfluorescencia en la angiografía, usualmente temporal a la fovea. En la etapa 2 la retina parafoveal se torna sutilmente grisácea y se advierte o no la presencia de pequeños vasos telangiectásicos. La etapa 3 se distingue por vasos dilatados en ángulo recto que pueden ser de origen arterial o venoso. En la etapa 4 hay una proliferación intra retiniana de pigmento, típicamente en el trayecto de los vasos angulados. La etapa 5 esta caracterizada por una neovascularización secundaria.<sup>4</sup>

Posteriormente en 2006 Yanuzzi et al. propusieron una clasificación simplificada en la que clasifica a los pacientes en 2 grupos: telangiectasia aneurismática (MacTel tipo 1) y telangiectasia perifoveal correspondiente a MacTel 2. La cual a su vez dividió en no

proliferativa correspondiente a los estadios 1 a 4, y proliferativa que corresponde al estadio 5. Si bien la neovascularización no es exclusiva del estadio 5 y se puede dar en cualquier punto de la enfermedad. <sup>14</sup>

Wong et al. Propusieron 5 categorías utilizando múltiples métodos de imagen. (AF, fotografía de fondo, FAG, OCT y microperimetría). Identifico cómo categoría 0 a aquellos pacientes que en el ojo contralateral los resultados eran normales por todos los métodos de imagen. Categoría 1 a ojos con un aumento en la autofluorescencia a nivel foveal como única alteración. Categoría 2 aquellos ojos con datos típicos de MacTel 2 en FAG y fotografía de fondo de ojo aunado a un incremento en la autofluorescencia a nivel foveal. Categoría 3 a ojos con evidencia adicional de atrofia en OCT y categoría 4 en la que además de las alteraciones descritas presentaban acúmulo de pigmento evidente clínicamente.<sup>21</sup>

## **Tratamiento**

Un estudio en 11 ojos reporto que el laser subumbral era seguro y bien tolerado, resultando en mejoras estructurales y funcionales, que podría representar un efecto protector inducido por la hipertermia. <sup>24</sup>

Se han utilizado fotocoagulación laser, terapia fotodinámica, tiramcinolona intravítrea y medicamentos intravitreos dirigidos contra el factor de crecimiento endotelial vascular (A-VEGF) y suplementación con luteína y zeaxantina para tratar los estadios no proliferativos de MacTel sin mostrar beneficio. Estudios de fase 2 con factor neurotrófico ciliar demostraron que disminuye significativamente la progresión de la degeneración retiniana. Actualmente se están conduciendo los estudios de fase 3.

Se ha demostrado la eficacia de los medicamentos A-VEGF en el tratamiento de las etapas proliferativas de MacTel. <sup>25</sup>

## **Planteamiento del problema**

El diagnóstico de MacTel es complejo en fases iniciales de la enfermedad, los hallazgos clínicos son sutiles y los síntomas pueden ser imperceptibles.

MacTel tipo 2 es una enfermedad infrecuente que por sus características fenotípicas y funcionales en estadios iniciales es probablemente subdiagnosticada. Es una enfermedad retiniana progresiva caracterizada por signos vasculares y neurodegenerativos que han sido documentados utilizando distintas técnicas de imagen.

## **Justificación**

Debido a su baja prevalencia, la difícil identificación de sus signos iniciales y su semejanza con la degeneración macular relacionada a la edad en etapas tardías, el diagnóstico de MacTel 2 es difícil de realizar. Con el presente trabajo se busca determinar las características demográficas de MacTel tipo 2 en nuestra población y describir los hallazgos en imagen multimodal (Fotografía de fondo, FAG, OCT, AF y A-OCT) así como su frecuencia de presentación.

## **Pregunta de investigación**

- 1.- ¿Qué hallazgos se encuentran en la imagen multimodal en pacientes con MacTel 2?
- 2.- ¿Cuáles son las características demográficas de pacientes con MacTel 2 en nuestra población?

## **Hipótesis**

H0: Las características demográficas y en imagen multimodal de pacientes con diagnóstico de MacTel 2 en población mexicana son similares a las reportadas en otras poblaciones.

H1: Las características demográficas y en imagen multimodal de pacientes con diagnóstico de MacTel 2 en población mexicana son diferentes a las reportadas en otras poblaciones.

## **Objetivo general.**

Determinar mediante imagen multimodal las características más frecuentes en pacientes con MacTel 2 en población mexicana.

## **Objetivo secundario**

Describir las características demográficas de pacientes con MacTel tipo 2 en población mexicana.

## **Metodología.**

Estudio transversal, retrospectivo, serie de casos, observacional. Se analizaron expedientes de pacientes con diagnóstico de telangiectasias maculares tipo 2 en el departamento de Retina y Vítreo mediante el archivo electrónico de la Fundación Hospital Nuestra Señora de La Luz I.A.P. (Ciudad de México), en el periodo comprendido desde el 01 de enero del 2013 hasta el 30 de octubre del 2022. El estudio se llevó a cabo en cumplimiento de la Declaración de Helsinki, y se exento el consentimiento informado dada la naturaleza retrospectiva y observacional del estudio.

Se recolectaron del expediente electrónico las características demográficas incluyendo sexo, edad, historial médico de diabetes mellitus e hipertensión arterial y los estudios de imagen de fotografía de fondo de ojo, FAG, OCT, AF y A-OCT. El diagnóstico de MacTel 2 fue realizado por el médico tratante en base a el conjunto de signos en imagen multimodal y la revisión clínica de fondo de ojo.

Las imágenes recolectadas fueron seleccionadas de manera retrospectiva por los autores del presente trabajo y posteriormente analizadas y clasificadas por 1 solo observador.

## Fotografía de fondo de ojo y FAG

Se utilizaron imágenes a color de fondo de ojo obtenidas mediante la cámara TRC-50DX (Topcon, Tokio, Japón) y Optomap P200Tx/ P200DTx (Optos, Dunferline, Escocia). Se prefirieron imágenes a color de 50° para realizar el análisis. Se utilizaron fotografías de ultra campo amplio en caso de no contar con imágenes de 50°.

## AF y OCT

Las imágenes analizadas de tomografía de coherencia óptica de dominio espectral (OCT-SD) y las imágenes de autofluorescencia de luz azul con longitud de onda (488 nm) de 30° se obtuvieron a través de Spectralis HRA + OCT (Heidelberg Engineering, Heidelberg, Alemania).

Las imágenes de A-OCT se obtuvieron mediante el modulo Heidelberg Retinal Angiograph HRA, Spectralis. Que utiliza Almgoritmo FSADA (Heidelberg Engineering, Heidelberg, Alemania), o por OCT-A Cirrus HD-OCT, Angioplex. Bajo el Algoritmo OMAG (Carl Zeiss Meditec, Dublin, California, EUA).

Para la segmentación de las imágenes en capas superfiical, avascular, coriocapilaris y rerina externa coriocapilaris (ORCC) se utilizaron los limites provistos por el equipo siendo ajustados manualmente considerando la variabilidad individual de cada capa en el contexto de la enfermedad

Las imágenes se analizaron para la presencia o ausencia de determinadas características de MacTel 2 previamente descritas <sup>4,15,20,21,23</sup>

Para cada modalidad de imagen se analizo:

### **Fotografía de fondo de ojo**

Normal

Vasos telangiectasicos

Pérdida de transparencia retiniana parafoveal

Vasos en ángulo recto

Depositos cristalinos

Acúmulo de pigmento

Neovascularización

Imagen de agujero macular

**Tabla 1.** Características evaluadas en fotografía de fondo de ojo

### **Fluorangiografía de retina**

Normal

Vasos telangiectásicos

Hiperfluorescencia temporal a la fovea

Hiperfluorescencia nasal, infra o supra foveal

Vasos en ángulo recto

Bloqueo por acúmulo de pigmento

Neovascularización

**Tabla 2.** Características evaluadas en la FAG

### **OCT macular**

Normal

Asimetría de la depresión foveal

Reflectividad intraretiniana aumentada

Puntos hiperreflécticos intraretinianos

Cavidades hiporeflecticas en retina interna

Puente de limitante interna

Cavidades hiporeflecticas en retina externa

Colapso de capas

Acúmulo de focos hipereflecticos

Disrupción de membrana limitante externa

Disrupción de línea elipsoides

Neovascularización

**Tabla 3.** Características evaluadas en OCT

### **A-OCT**

Vasos telangiectásicos en plexo profundo

Vasos telangiectásicos en plexo superficial

Pérdida de la densidad vascular

Vasos en ángulo recto

Irregularidad de la zona foveal avascular

Invasión vascular de la zona foveal avascular

Efecto de sombra (Bloqueo) por pigmento

Distorsión/arrastramiento de capilares

Anastomosis retinocoroideas  
Evidencia de neovascularización

---

---

**Tabla 1.** Características evaluadas en A-OCT

### **Autofluorescencia**

Hiperautofluorescencia

Hipoautofluorescencia localizada alrededor de un vaso

Hipoautofluorescencia extensa (mayor a 500 micras)

Patrón mixto hiper-hipoautofluorescente

Anormalidades vasculares

Predominio temporal

**Tabla 1.** Características evaluadas en AF

Para las características que requirieran de mediciones para su clasificación, se obtuvieron por medio del programa Image J 1.53. (National Institutes of Health, EUA).

### **Estadificación**

Los ojos se clasificaron de acuerdo a el metodo propuesto por Gass y Blodi. Basado en estudios de fotografía de fondo de ojo y fluorangiografía de retina. Así mismo se utilizó la escala de severidad descrita por el MacTel study group que emplea imagen de AF y OCT de área de macular.

### **MacTel Study Group**

0: Sin evidencia de enfermedad, Afección contralateral

1: Cambios leves en autofluorescencia sin otras anomalías

2: Cambios leves a moderados con alteraciones vasculares identificables en autofluorescencia

3: Hiperautofluorescencia marcada con atrofia foveal en OCT

4: Patrón mixto de autofluorescencia o adelgazamiento marcado con hiperplasia de EPR en OCT

**Tabla 1.** Clasificación de severidad de acuerdo con el MacTel Study Group<sup>21</sup>

## Gass & Blodi

---

- 1: Sin hallazgos fundoscópicos, fuga en fluorangiografía
  - 2: Pérdida de transparencia retiniana parafoveal
  - 3: vasos prominentes en ángulo recto
  - 4: migración de pigmento intraretiniano
  - 5: Evidencia de neovascularización
- 

**Tabla 1.** Clasificación por Gass & Blodi<sup>4</sup>

### **Selección y cálculo de muestra.**

Se realizó muestreo no probabilístico por conveniencia, se seleccionó de los registros de expediente electrónico de la Fundación Hospital de Nuestra Señora de La Luz, los pacientes con diagnóstico de MacTel 2 en el periodo comprendido entre el 01 de enero de 2013 y el 30 de octubre de 2022

### **Análisis estadístico**

Se realizó análisis estadístico mediante el software SPSS versión 29.0 (IBM corp., Armonk, NY, EUA) se utilizaron métodos de estadística descriptiva para delinear las características demográficas de los sujetos estudiados y los hallazgos en las distintas modalidades de imagen, los resultados se expresaron como medias y proporciones. Se utilizó la prueba de Spearman Rk para determinar el grado de correlación entre los métodos de estadificación.

### **Criterios de Inclusión.**

- Pacientes de cualquier edad con diagnóstico de MacTel 2, con expediente clínico completo y que contaran con al menos 2 modalidades de imagen de retina en un periodo no mayor a 6 meses.

### **Criterios de Exclusión.**

- Pacientes que no tengan expediente electrónico completo.
- Pacientes con datos por imagen de otras patologías oftalmológicas que representaran factores confusores que complicaran la evaluación de las imágenes.

## **Criterios de Eliminación.**

- Pacientes en los que la calidad de los estudios obtenidos no permita adecuada evaluación.

## Resultados

Se analizaron un total de 62 ojos de 32 pacientes diferentes, con un rango de edad entre los 12 años y los 89 años, siendo la mediana de edad de la población estudiada de 59 años; con predominio de sexo femenino del 71.1% (n=25). La prevalencia de diabetes mellitus e hipertensión arterial sistémica fue de 43.7% y 46.9% respectivamente.

En la tabla 2. Se reportan el número de estudios analizados para cada una de las modalidades de imagen evaluadas.

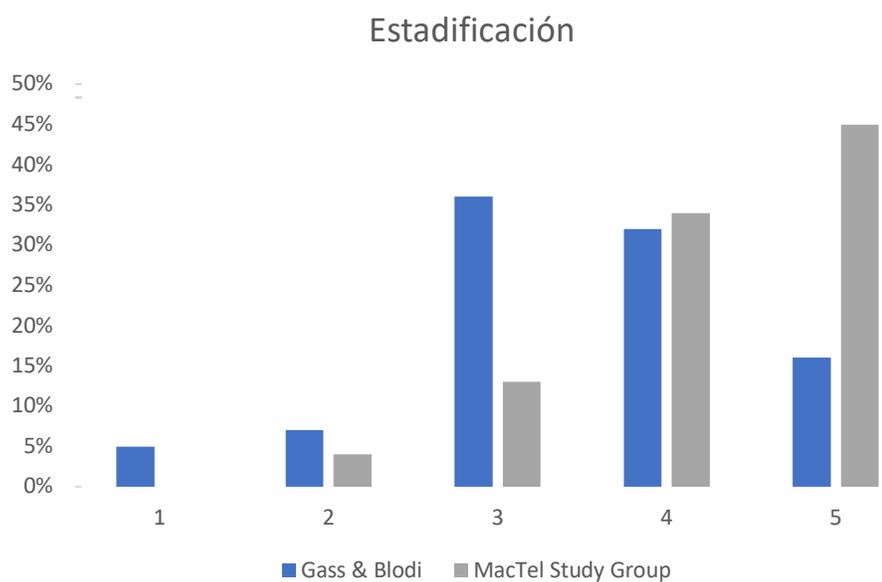
### Características de participantes (N=32)

<b>Edad</b>		
Rango, (media)	46-77	(59.7)
<b>Sexo, N (%)</b>		
Masculino	7	(21.9)
Femenino	25	(71.2)
<b>Lateralidad, N (%)</b>		
Ojo derecho	31	(50)
Ojo izquierdo	31	(50)
<b>Comorbilidades, N (%)</b>		
Diabetes Mellitus tipo 2	14	(43.7)
Hipertensión arterial sistémica	15	(46.9)

**Tabla 1.** Características demográficas

<u>Modalidad de imagen</u>		
Fotografía de fondo, N (%)	46	(78)
Fluorangiografía, N (%)	46	(63.8)
Autofluorescencia, N (%)	48	(77.4)
OCT, N (%)	56	(90.3)
A-OCT, N (%)	33	(53.2)

**Tabla 2.** Modalidades de imagen



**Grafica 1.** Estadificación de acuerdo a las clasificaciones del MacTel Study Group y la clasificación de Gass & Blodi.

Estadio	Gass & Blodi		Estadio	MacTel Study Group	
	N	%		N	%
total	44		total	53	
1	2	5	0	0	0
2	3	7	1	2	4
3	16	36	2	7	13
4	14	32	3	18	34
5	7	16	4	24	45

**Tabla 3.** Estadificación de acuerdo a las clasificaciones del MacTel Study Group y la clasificación de Gass & Blodi.

	MacTel Study Group	Gass & Blodi
MacTel Study Group	CC	1
	sig	<0.001
	N	53
Gass & Blodi	CC	0.821
	sig	<0.001
	N	46

CC\* Coeficiente de correlación

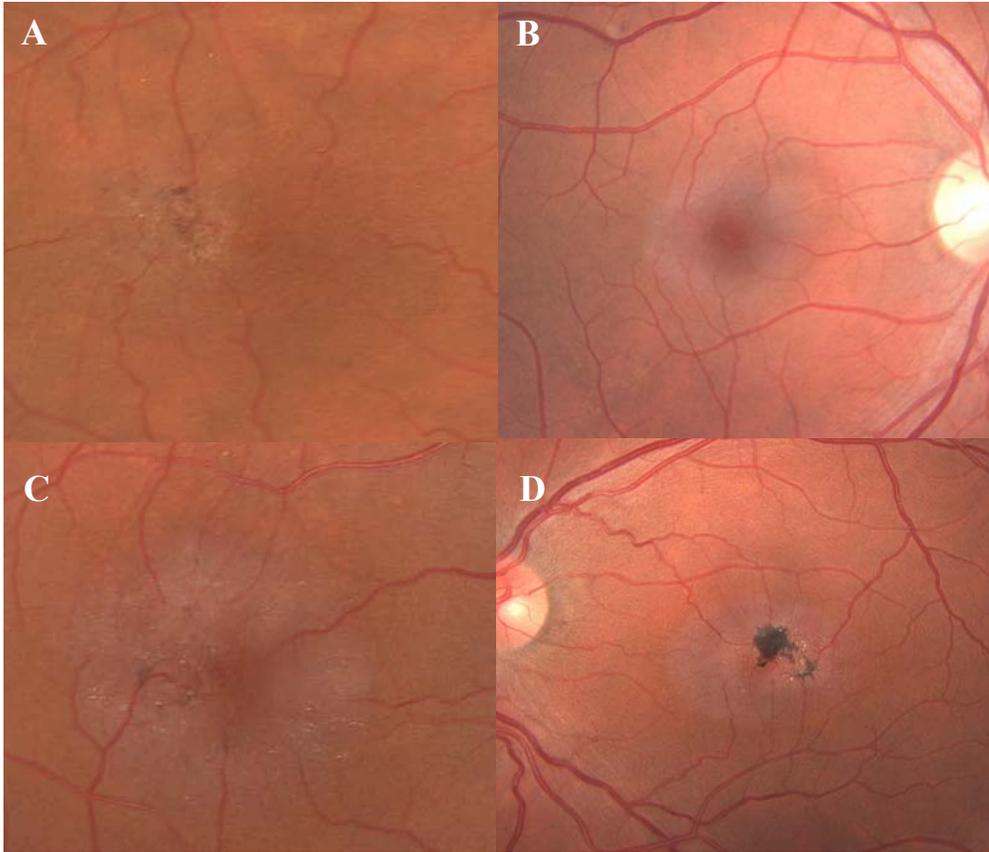
**Tabla 4.** Correlación entre ambas clasificaciones.

Es notoria la frecuencia de casos con clasificación de severidad en etapas avanzadas en ambos sistemas de estadificación 21 (48%) se encuentran en estadios 4 y 5 de acuerdo a la clasificación de Gass & Blodi, mientras que 42 (79%) son ubicados en estadios 3 y 4 para la clasificación del MacTel study group. En nuestra muestra al evaluar la correlación de ambas clasificaciones se obtuvo un coeficiente de correlación de 0.821 que representa un alto grado de correlación

<b>Fotografía de fondo de ojo</b>	<b>N</b>	<b>%</b>
<b>total</b>	46	100
Normal	1	2
Vasos telangiectasicos	28	61
Pérdida de transparencia retiniana parafoveal	36	78
Vasos en ángulo recto	39	85
Depositos cristalinos	29	63
Acúmulo de pigmento	23	50
Neovascularización	5	11
Imagen de agujero macular	10	22
Mancha amarillenta en la fovea	1	2

**Tabla 5.** Características evaluadas en fotografía de fondo de ojo

Las características más frecuentemente encontradas en la evaluación de fotografía de fondo de ojo fueron los vasos en configuración de ángulo recto 39 85%, pérdida de la transparencia retiniana parafoveal en 36 (78%), depósitos cristalinos en 63% y acúmulo de pigmento intrarretiniano en el 50 % de los casos.



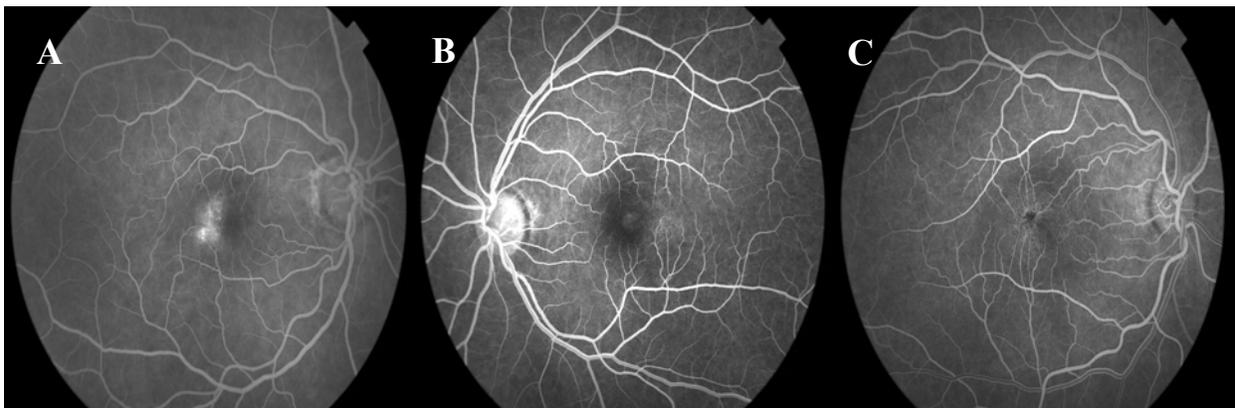
**Figura 1.** Hallazgos en fotografía de fondo de ojo.

En la imagen **A)** se observa en el sector resaltado por el recuadro amarillo los vasos ectásicos en el sector temporal. **B)** la presencia de pérdida de la transparencia retiniana parafoveal en configuración oval que respeta el centro de la fóvea. **C)** dentro del recuadro amarillo se observa un vaso en ángulo recto que corresponde a una vena proveniente de la arcada temporal inferior, asociado a una pequeña placa de pigmento, también se observan múltiples cristales intraretinianos. **D)** es evidente la migración de pigmento intraretiniano con algunos vasos en ángulo recto que no disminuyen su calibre conforme se acercan a lo fóvea.

<b>Fluorangiografía de retina</b>	<b>N</b>	<b>%</b>
<b>total</b>	39	100
Normal	0	0
Vasos telangiectasicos	32	82
Hiperfluorescencia temporal a la fovea	36	92
Hiperfluorescencia nasal, infra o supra foveal	21	54
vasos en ángulo recto	35	90
bloqueo por acúmulo de pigmento	17	44
Neovascularización	8	21

**Tabla 6.** Características evaluadas en la FAG

39 de los 62 ojos evaluados contaban con estudio de FAG, la presencia de hiperfluorescencia temporal a la fovea fue el hallazgo más frecuentemente encontrado 92%, seguido por la configuración de vasos en ángulo recto 90% y capilares telangiectasicos 82%, respecto a los hallazgos asociados a estadios más avanzados, el bloqueo por acúmulo de pigmento y la evidencia de neovascularización se encontraron en 44% y 21% respectivamente.



**Figura 2.** Hallazgos en fluorangiografía de retina.

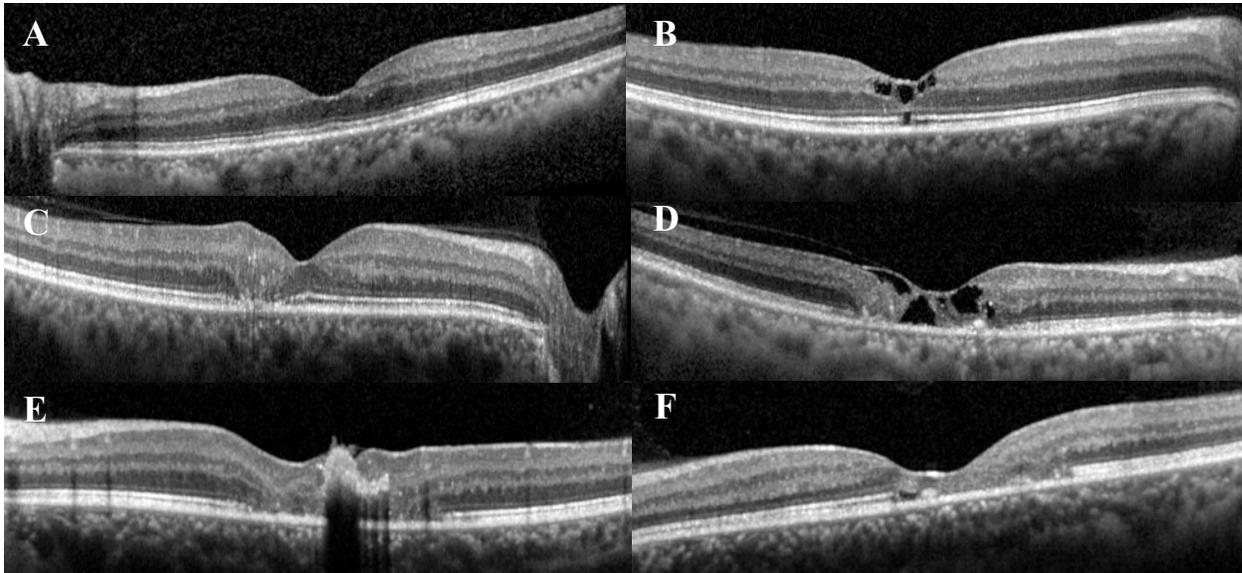
En la imagen **A)** se observa fuga en el sector parafoveal temporal, **B)** múltiples capilares ectásicos. **C)** se observa en una etapa arteriovenosa temprana evidentes alteraciones vasculares (telangiectasias y vasos en ángulo recto) con aparente arrastramiento hacia el sector temporal que confluyen en una imagen hipofluorescente correspondiente a un agregado de pigmento intrretiniano.

<b>OCT macular total</b>	<b>N</b>	<b>%</b>
Normal	1	2
Asimetría de la depresión foveal	3	43
Reflectividad intrarretiniana aumentada	6	86
Puntos hiperreflectivos intrarretinianos	2	29
Cavidades hiporeflécticas en retina interna	17	29
Puente de limitante interna	19	33
Cavidades hiporeflécticas en retina externa	34	59
Colapso de capas	41	71
Acúmulo de focos hiperreflectivos	24	41
Disrupción de membrana limitante externa	41	71
Disrupción de línea elipsoides	47	81
Neovascularización	8	14

**Tabla 7.** Características evaluadas en OCT

Casi el total de los ojos estudiados 58 de 62 contaban con OCT de área macular, dentro de los hallazgos que corresponden a los estadios más tempranos se identificaron 7 casos entre los cuales la reflectividad intrarretiniana aumentada en las capas intermedias fue el más frecuente 86%, asimetría de la depresión foveal en 43% y la detección de puntos hiperreflectivos intrarretinianos en 29%.

En general el signo más prevalente en nuestra muestra fue la disrupción de la línea elipsoides 81%, seguido de el colapso de capas de retina externa y la disrupción de membrana limitante externa en 71% para ambos hallazgos. Respecto a uno de los signos más representativos de la enfermedad, las cavidades hiporeflécticas, en 29% de los casos se encontraron por encima de la limitante externa, lo que corresponde a cavidades hiporeflécticas en retina interna y en un número mayor 59% cavidades hiporeflécticas en retina externa, aquellas que están por debajo de la membrana limitante externa. El agregado de focos hiperreflectivos intrarretinianos que corresponde a migración de pigmento se encontró en 41% y los puentes de limitante interna en 33%.



**Figura 3.** Hallazgos en tomografía de coherencia óptica.

En la imagen **A)** dentro del recuadro se pueden observar un discreto aumento en la reflectividad de las capas intermedias particularmente la plexiforme externa en el sector temporal, señalados por la flecha algunos puntos hiperreflectivos y es evidente en el contorno de la depresión foveal cierta irregularidad en el sector temporal. **B)** cavidades hiporreflécticas intraretinianas en retina interna señaladas por la flecha, se advierte la presencia de un puente de limitante siendo el único tejido que recubre las cavidades en su sector superior. **C)** colapso de capas externas de la retina en sector temporal con disrupción de limitante externa y elipsoides. **D)** múltiples cavidades hiporreflécticas, a nivel subfoveal se observa imagen hiporefléctica que abarca casi la totalidad del grosor macular, se continua por debajo de la limitante externa y elipsoides. **E)** agregado de material hiperrefléctico intraretiniano en capas superficiales que produce sombra posterior. **F)** disrupción extensa de limitante externa y elipsoides que abarca el centro y la parafóvea temporal.

<b>A-OCT</b>	<b>N</b>	<b>%</b>
<b>total</b>	33	100
Vasos telangiectasicos en plexo profundo	33	100
Vasos telangiectasicos en plexo superficial	31	94
Perdida de la densidad vascular	32	97
Vasos en ángulo recto	29	88
Irregularidad de la zona foveal avascular	21	64
Invasión vascular de la zona foveal avascular	11	33
Efecto de sombra (Bloqueo) por pigmento	17	52

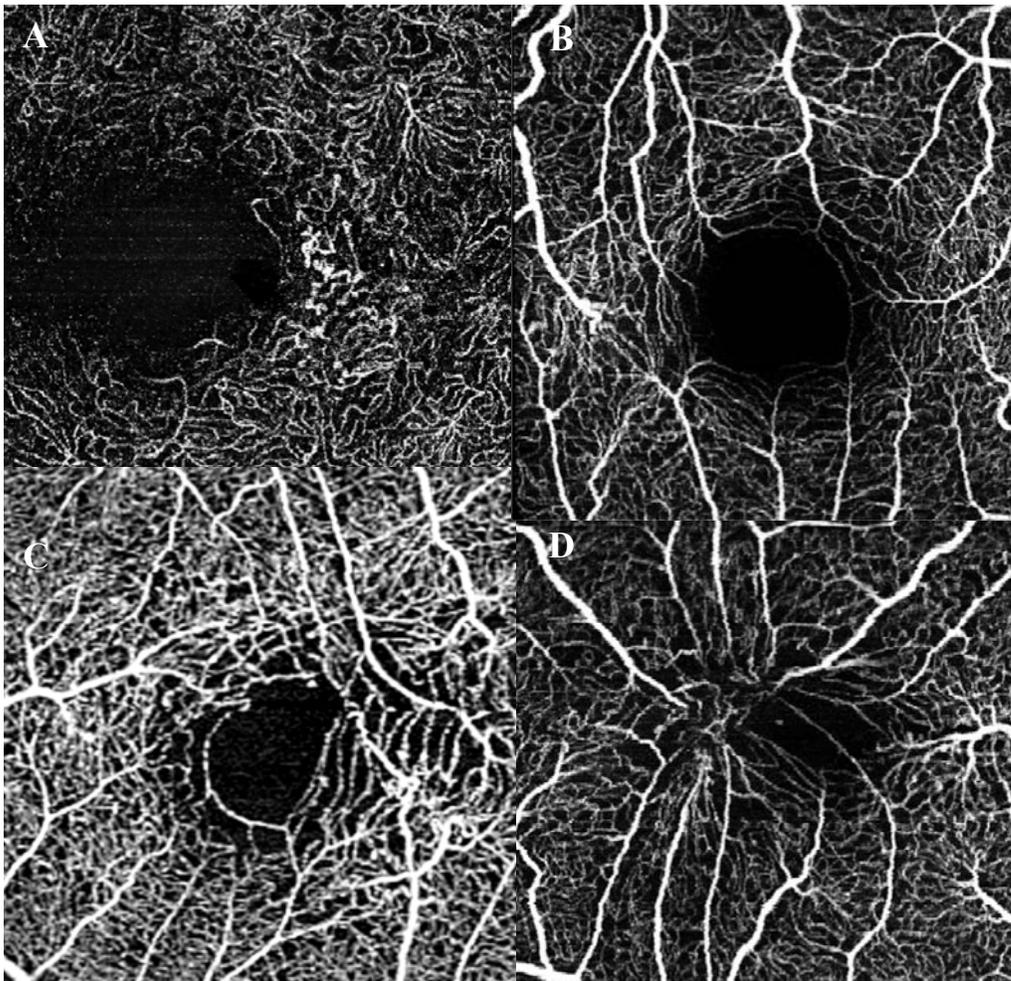
Distorsión/arrastramiento de capilares	14	42
Anastomosis retinocoroideas	7	21
Evidencia de neovascularización	9	27

**Tabla 8.** Características evaluadas A-OCT.

Con respecto a la A-OCT, los vasos telangiectásicos en el plexo profundo se encontraron en el 100% de los casos. 94% para el plexo superficial. Los vasos en ángulo recto en 88% y el ensanchamiento de los espacios intervasculares se detectó en 87%. La irregularidad de la zona foveal avascular y la distorsión o arrastramiento de los capilares perifoveales en 64% y 32% respectivamente.

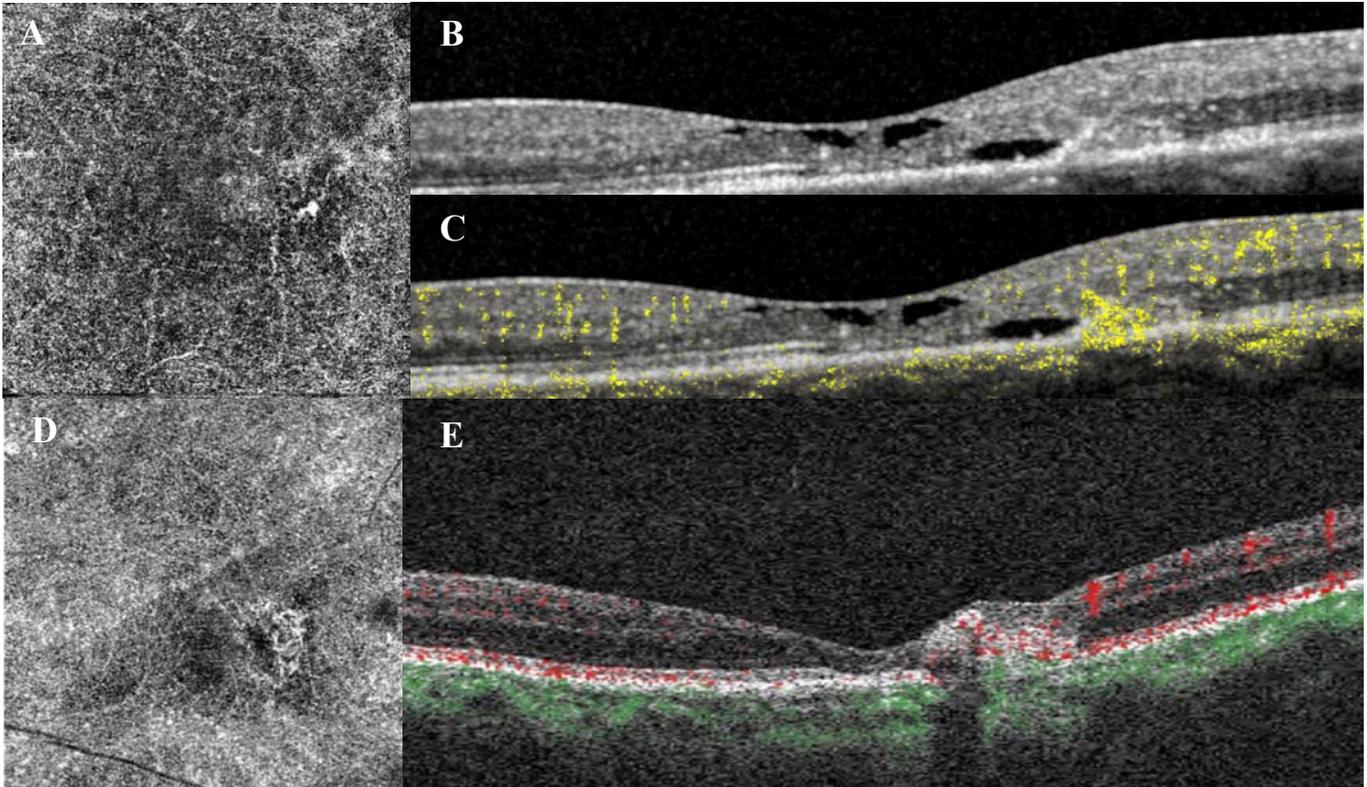
El efecto de sombra a nivel de la cariocapilaris por bloqueo se encontró en 52%.

Se identificó la presencia de anastomosis retinocoroideas en 21% de los casos y la presencia de complejos neovasculares en 27%.



**Figura 4.** Hallazgos en A-OCT.

En la imagen **A)** se observan capilares telangiectasicos en sector perifoveal temporal. **B)** presencia de vaso en ángulo recto, notese su calibre superior al de los vasos circundantes del mismo orden y como este aparenta dirigirse abruptamente hacia capas más profundas. **C)** señalado por la flecha ensanchamiento de espacios intervasculares. **D)** se observa distorsión y tracción concéntrica vascular con invasión de la zona foveal avascular.



**Figura 5.** Hallazgos en A-OCT.

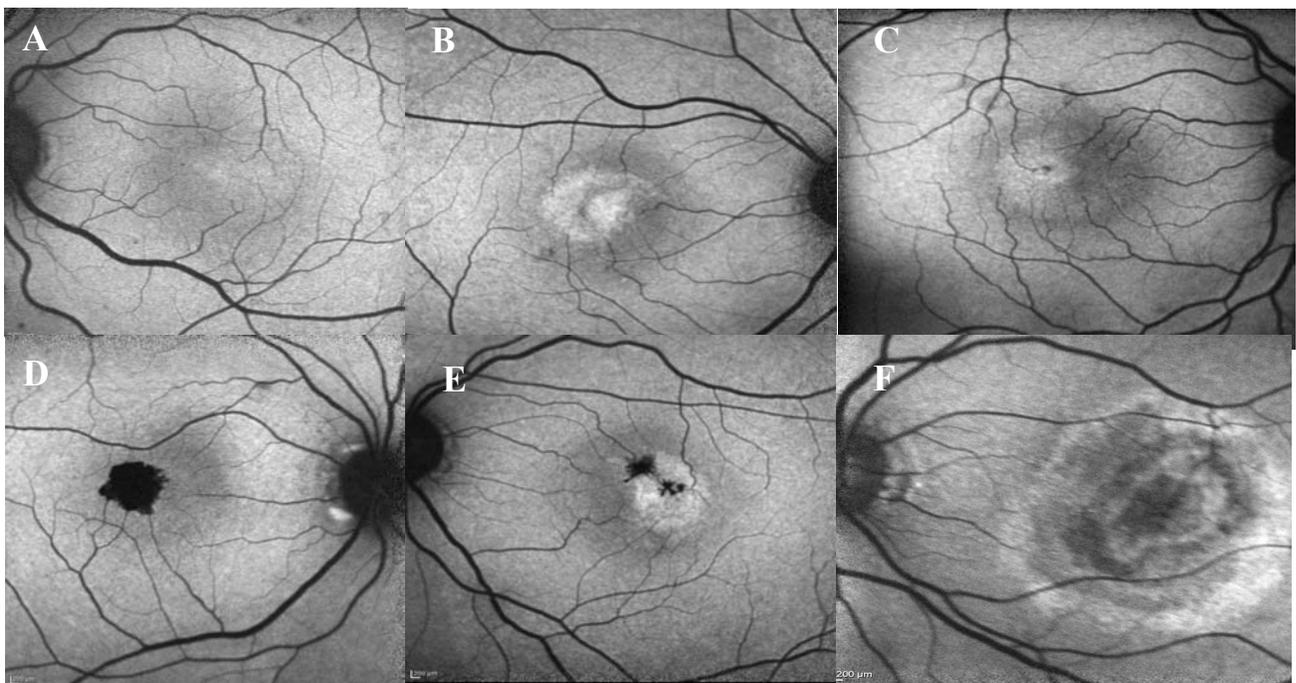
En la imagen **A) Anastomosis retinocoroidea**, se observa a nivel de la retina externa – coriocapilaris un foco hiperreflejo sin extensión en el sentido horizontal correspondiente con la lesión hiperreflejo en retina externa, sin aumento en el grosor macular (**B, C**)

**D) Complejo neovascular.** Se observa membrana neovascular a nivel de la retina externa – coriocapilaris. **E)** muestra la presencia de flujo vascular a nivel de la lesión hiperreflejo que se extiende en sentido horizontal y produce un aumento en el grosor macular.

<b>Autofluorescencia</b>	<b>N</b>	<b>%</b>
<b>total</b>	48	100
Hiperautofluorescencia	47	98
Hipoautofluorescencia localizada	12	25
Hipoautofluorescencia extensa	14	29
Patrón mixto hiper-hipoautofluorescente	17	35
Anormalidades vasculares	42	88
Predominio temporal	45	94

**Tabla 9.** Características evaluadas en imagen de AF.

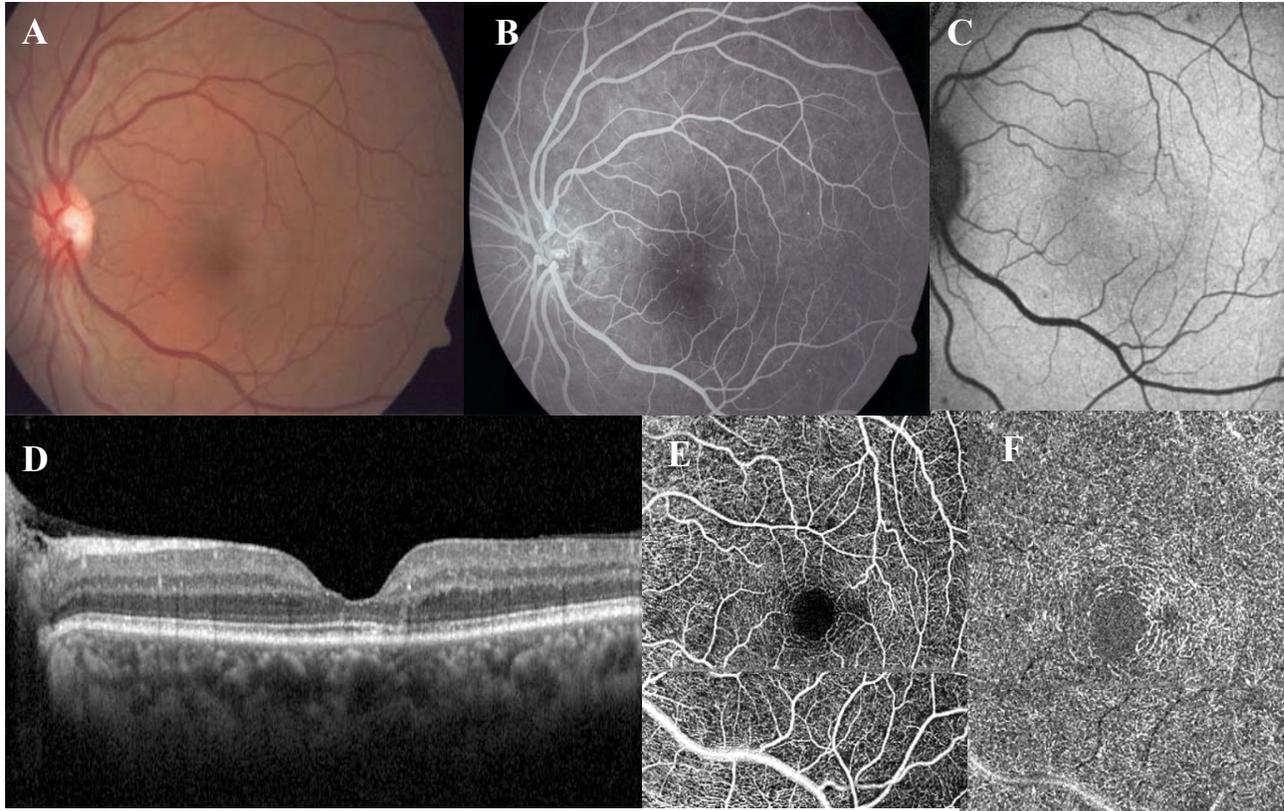
Se evaluaron 48 ojos con estudio de autofluorescencia disponible, para los cuales la Hiperautofluorescencia fue el signo más frecuente 98%, un predominio de 94% en el sector temporal para cualquiera de los hallazgos, la presencia de anomalías vasculares correspondientes a capilares telangiectásicos o vasos en ángulo recto en 88%, un patrón mixto de hiper-hipoautofluorescencia en 35% y respecto a la hipoautofluorescencia esta fue localizada alrededor de 1 vaso en 25% y extensa (con un diámetro mayor a las 500 micras) en 29%.



**Figura 6.** Hallazgos en imagen de AF.

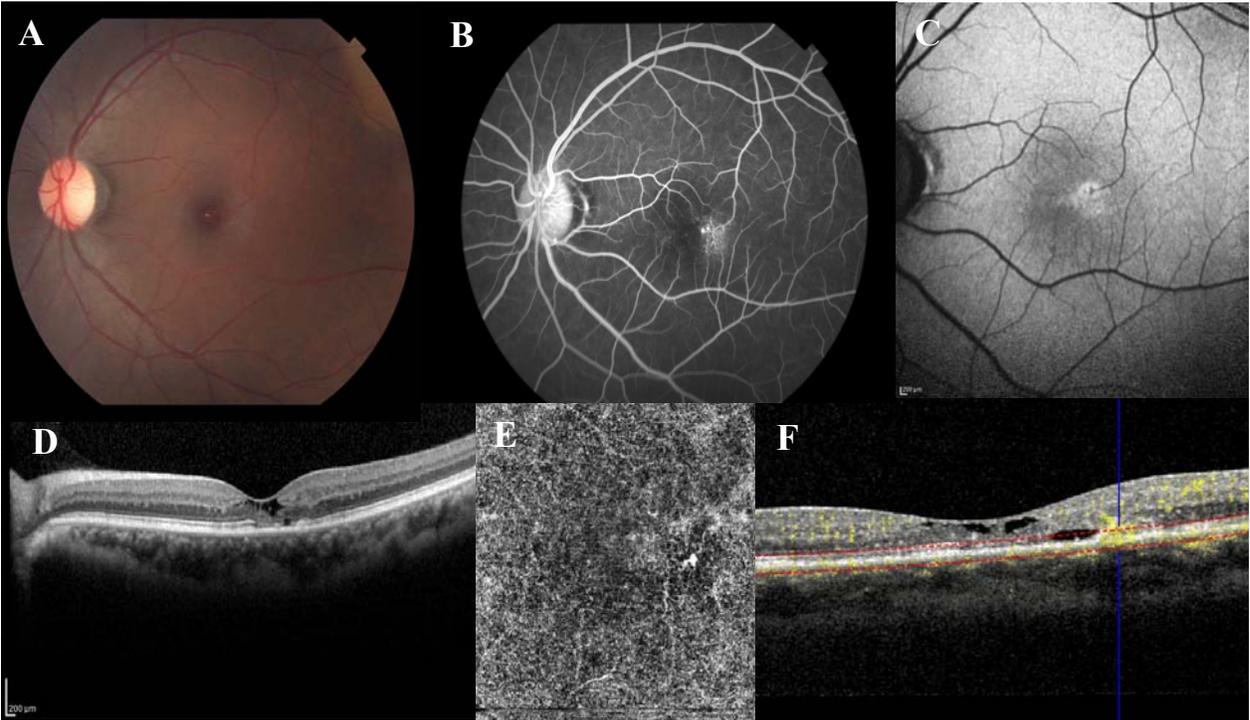
En la imagen **A)** Se observa leve Hiperautofluorescencia que abarca el centro de la fóvea y se extiende hacia el sector temporal. **B)** zona hiperautofluorescente bien

definida en configuración oval. **C)** zona de hipoautofluorescencia localizada al final de vaso en ángulo recto con un halo de hiperautofluorescencia. **D)** área extensa de hipoautofluorescencia. **E)** patrón mixto en parche de hiper-hipoautofluorescencia que corresponde a atrofia retiniana y migración de pigmento. **F)** se observa patrón mixto de hiper-hipoautofluorescencia sugerente de una membrana neovascular en MacTel 2.



**Figura 7.** Imagen multimodal de ojo izquierdo. MacTel 2 estadio 3

**A)** Se observa disminución de la transparencia retiniana parafoveal y un vaso en ángulo recto **B)** con hiperfluorescencia discreta en el mismo sector **C)** pérdida de la hipoautofluorescencia fisiológica e hiperautofluorescencia leve **D)** Asimetría e irregularidad de la depresión foveal con aumento de la reflectividad intraretiniana y punto hiperrefléctico (**flecha**) que se corresponde con vaso en ángulo recto en plexo superficial (**imagen E**) y es más notorio que en las imágenes de fotografía de fondo, fluorangiografía o autofluorescencia. **F)** vasos telangiectasicos en plexo profundo.



**Figura 8.** Imagen multimodal de ojo izquierdo. MacTel 2 estadio 4

**A)** Se observa imagen de agujero macular correspondiente con las cavidades hiporreflejas en la tomografía de coherencia óptica (**imagen D**), un vaso en ángulo recto en parafóvea temporal también visible en fluorangiografía (**imagen B**) y autofluorescencia (**imagen C**), en la A- OCT (**imágenes E y F**) se observa la anastomosis retinocoroidea correspondiente a los puntos hiperfluorescentes en la fluorangiografía.

## Discusión.

En este estudio transversal, resumimos las características demográficas, clínicas y la estadificación mediante imagen multimodal de MacTel 2 en población mexicana.

Las características demográficas de los pacientes incluidos en nuestra muestra presentan características similares a las reportadas en otras poblaciones. Gass & Blodi en su artículo original en 1993 reportaron un promedio de edad de 55 años<sup>4</sup>. En el reporte No 2 del MacTel study group encontraron en su muestra un promedio de 61 años. Kim et al en el reporte No. 2 de MacTel en población coreana reportaron una media de 66 años<sup>26</sup>. En población de la India reporto un estudio de Venkatesh et al. un promedio de 62 años.<sup>15</sup> El presente trabajo en población mexicana encontró un promedio de edad de 60 años.

En nuestra muestra encontramos un predominio del sexo femenino representando el 71% del total de nuestra muestra. Si bien Gass & Blodi encontraron prácticamente la misma proporción de sujetos del sexo femenino y masculino. Posteriores publicaciones con un mayor número de sujetos involucrados reportaron una predilección por el sexo femenino. 75% en el reporte No. 2 en corea. 64% por el MacTel study group y el reporte conducido por Venkatesh previamente mencionado.  
3,4,15,26

Respecto a la presencia de enfermedades sistémicas, el MacTel study group que considera predominantemente etnia caucásica 52% de los pacientes que comprenden su muestra presentaron hipertensión y un 28% diabetes mellitus. En población coreana 38 y 31% para hipertensión y diabetes respectivamente y en población del subcontinente indio un 69% de prevalencia de diabetes mellitus. En nuestro estudio la cifra para hipertensión arterial fue del 46.9% y 43.7% para diabetes mellitus.<sup>3,15,26</sup>

Evaluamos los estudios de imagen de acuerdo con signos y hallazgos reportados por distintas publicaciones de análisis de imagen o imagen multimodal en MacTel 2.  
4,15,20,21,23

En la fotografía de fondo de ojo los hallazgos reportados fueron generalmente similares a los del reporte No.2 del MacTel study group al igual que los expuestos por Gass & Blodi, sin embargo, la presencia de vasos en ángulo recto fue muy superior en nuestra muestra 85% contra 29 y 34%, por su parte Kim et al. los encontraron en un 78% y lo atribuyen a que utilizaron la imagen de autofluorescencia cuando la fotografía de fondo era difícil de valorar. En nuestro caso las imágenes se analizaron en conjunto con las demás modalidades como la FAG, imagen de AF y particularmente A- OCT lo que pudiera explicar un umbral de detección más alto. <sup>3,4,26</sup>

En el análisis de FAG de retina destaca la cantidad de pacientes con datos de bloqueo por migración de pigmento intrarretiniano con 44% en nuestra muestra, mientras que en otros 2 estudios que toman en cuenta este hallazgo se reporta en 13.2 y 21.9% (Narayan y Kim). La mayor proporción de sujetos con estadios avanzados en nuestra muestra podría explicar la alta frecuencia de este hallazgo que corresponde a un estadio 4 en la clasificación de Gass & Blodi. <sup>13,26</sup>

El dato por imagen de AF más frecuentemente encontrado fue la hiperautofluorescencia en el 98%, el reporte de MacTel 2 en población coreana lo reporta en 83% y el MacTel Study group en su reporte No. 9 que evalúa particularmente estudios de autofluorescencia lo hace en un 60.1% sin embargo categoriza por separado aquellos con Hiperautofluorescencia que poseen un patrón mixto. Encontramos un predominio de hallazgos en el sector temporal en un 98% consistente con el 95.2% reportado por el MacTel study group, demostrando una importante inclinación por dicho sector sin importar el estadio de la enfermedad. <sup>23,26</sup>

En 25% de los casos encontramos un área de hipoautofluorescencia localizada alrededor de un vaso, el reporte No.5 del MacTel study group lo identificó en 33% siendo una proporción similar, sin embargo, reportan un área de hipofluorescencia extensa en solamente el 6% de su muestra, mientras que en el presente trabajo lo reportamos en 29% nuevamente podría estar relacionado a la cantidad de casos con enfermedad avanzada en nuestro estudio. <sup>22</sup>

En nuestra muestra únicamente encontramos 7 casos en los cuales evaluar las características tempranas de la enfermedad mediante OCT macular, con el aumento

de la reflectividad en capas intermedias el signo más frecuente en 86%, mientras que la asimetría de la depresión foveal en 43% y los puntos hiperreflécticos intrarretinianos 29%, Divya et al. Encontraron asimetría de la depresión foveal en el 100% y puntos hiperreflécticos intrarretinianos en 92.8% de los casos en ojos aparentemente sanos con afección en el ojo contralateral. <sup>27</sup>

En general los hallazgos más frecuentemente encontrados fueron la disrupción de la línea elipsoides en 81%, la disrupción de la membrana limitante interna y el colapso de capas de retina externa en 71%. Los primeros 2 en una tasa similar a los reportados en otros estudios. <sup>15,26</sup>

Las cavidades hiporreflécticas, uno de los signos más característicos de MacTel 2 en OCT fue encontrado en 29 y 59% para cavidades hiporreflécticas en retina interna y en retina externa respectivamente, nuevamente con una superioridad llamativa para las cavidades en retina externa al comparar con lo reportado por Kim y Venkatesh. que se consideran un signo más tardío de la enfermedad. <sup>15,26</sup>

En los estudios de A-OCT destaca la alta frecuencia con la que es posible distinguir signos vasculares de la enfermedad a nivel de los plexos superficial y profundo, en proporción similar a otros reportes, debido a su capacidad de detección de flujo sin oscurecimiento por incompetencia vascular a nivel del plexo superior permite evaluar la presencia de anastomosis retinocoroideas y la detección de complejos neovasculares con superioridad sobre otras modalidades de imagen. <sup>28</sup>

La dificultad en su interpretación radica en una mala segmentación una vez que se presentan cambios atróficos y la configuración normal de los plexos vasculares experimenta un hundimiento pudiendo localizar flujo a nivel de la región avascular y simular la presencia de una membrana neovascular; situación que se resuelve modificando de manera manual los parámetros de segmentación. <sup>19</sup>

El sistema de clasificación clásicamente utilizado es el descrito por Gass & Blodi en 1993. <sup>4</sup> El cual toma en consideración la fotografía de fondo y la FAG de retina; con el desarrollo de subsecuentes tecnologías de imagen y su amplia disposición y uso común permite la estandarización tomando en cuenta hallazgos en estas plataformas, la escala de severidad utilizada por el MacTel Study Group, desarrollada inicialmente por Wong y colaboradores que toma en cuenta la tomografía de coherencia óptica

de área macular y la imagen de autofluorescencia<sup>21</sup> fue utilizado en este estudio y se comparo la correlación entre ambas clasificaciones, obteniendo una alto grado de correlación (coeficiente de correlación: 0.821).

El presente trabajo cuenta con multiples limitaciones, incluyendo su diseño retrospectivo, observacional, el hecho de que las imágenes fueron analizadas sin datos longitudinales que no permite una descripción secuencial y progresiva de los cambios estructurales y el curso de la enfermedad. Nuestra muestra esta conformada en su mayoria por casos avanzados de la enfermedad y la y frecuencia de los signos encontrados se ve alterada por esta proporción

Multiples estudios han correlacionado la agudeza visual mejor corregida con los hallazgos en estudios de imagen, en este caso no fue posible evaluarla debido a la ausencia de estudios de refraccion reportados cercanos a la fecha de toma de estudios de imagen. Adicionalmente no se cuenta con información o algún estudio funcional como la capacidad de lectura o microperimetria.<sup>2,21</sup> Varios estudios utilizan más de 1 observador y permiten realizar un estudio de correlación interobservador, en este caso el análisis fue llevado a cabo por 1 solo observador lo que provee consistencia en los hallazgos encontrados en las diferentes etapas de la enfermedad. De acuerdo con nuestro conocimiento este es el estudio de MacTel 2 con más ojos estudiados en población mexicana.

## **Conclusiones.**

Las características demográficas y por imagen multimodal de pacientes con MacTel 2 en población mexicana son similares a las descritas en otras poblaciones.

Los hallazgos más prevalentes en población mexicana identificados en este estudio son: los vasos en ángulo recto y la pérdida de la transparencia retiniana parafoveal en la fotografía de fondo de ojo. La Hiperfluorescencia temporal a la fóvea y vasos en ángulo recto en la FAG. Hiperautofluorescencia y anomalías vasculares en la imagen de autofluorescencia. Disrupción de línea elipsoides y colapso de capas externas en OCT. Vasos telangiectásicos en el plexo profundo y ensanchamiento de espacios intervasculares en A-OCT.

Además, la presencia de hallazgos tempranos como la asimetría de la depresión foveal, hiperreflectividad en capas intermedias en OCT, la hiperautofluorescencia y pérdida de la hipoautofluorescencia fisiológica en AF y las irregularidades vasculares (capilares ectásicos vasos en ángulo recto y ensanchamiento de espacios intervasculares) en A-OCT se presentan en una alta proporción de los ojos en estadios iniciales y siendo sensibles para establecer el diagnóstico.

La disponibilidad y el empleo de imagen multimodal permite una adecuada correlación entre los hallazgos en distintas plataformas, siendo de particular ayuda en la identificación de una entidad poco prevalente y de difícil diagnóstico principalmente en etapas iniciales.

La importancia de establecer un diagnóstico temprano radica en que conforme se desarrolle e implementen tratamientos que permitan detener o revertir la progresión de la enfermedad.

## Referencias.

1. Heeren TFC, Chew EY, Clemons T, Fruttiger M, Balaskas K, Schwartz R, et al. Macular telangiectasia type 2: Visual acuity, disease end stage, and the MacTel area: MacTel project report number 8. *Ophthalmology* [Internet]. 2020;127(11):1539–48. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ophtha.2020.03.040>
2. Charbel Issa P, Gillies MC, Chew EY, Bird AC, Heeren TFC, Peto T, et al. Macular telangiectasia type 2. *Prog Retin Eye Res* [Internet]. 2013;34:49–77. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.preteyeres.2012.11.002>
3. Clemons TE, Gillies MC, Chew EY, Bird AC, Peto T, Figueroa MJ, et al. Baseline characteristics of participants in the natural history study of macular telangiectasia (MacTel) MacTel Project Report No. 2. *Ophthalmic Epidemiol* [Internet]. 2010;17(1):66–73. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3109/09286580903450361>
4. Gass JD, Blodi BA. Idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis. Update of classification and follow-up study. *Ophthalmology*. 1993;100(10):1536–46.
5. Klein R, Blodi BA, Meuer SM, Myers CE, Chew EY, Klein BEK. The prevalence of macular telangiectasia type 2 in the Beaver Dam eye study. *Am J Ophthalmol* [Internet]. 2010;150(1):55-62.e2. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ajo.2010.02.013>
6. Aung KZ, Wickremasinghe SS, Makeyeva G, Robman L, Guymer RH. The prevalence estimates of macular telangiectasia type 2: the Melbourne Collaborative Cohort Study: The Melbourne collaborative cohort study. *Retina* [Internet]. 2010;30(3):473–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1097/IAE.0b013e3181bd2c71>
7. Bayón-Porras RM, Pascual-Camps I, Plaza-Laguardia C, Gallego-Pinazo R. Telangiectasias maculares idiopáticas de tipo 2: prevalencia en nuestra área y estudio morfométrico y fenotípico. *Arch Soc Esp Oftalmol* [Internet]. 2018;93(3):105–12. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.oftal.2017.08.004>
8. Gass JD, Oyakawa RT. Idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis. *Arch Ophthalmol* [Internet]. 1982;100(5):769–80. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1001/archophth.1982.01030030773010>

9. Nowilaty SR, Hn A-S. Idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis: a current review. *Middle East Afr J Ophthalmol*. 2010;17(3):224–41.
10. Powner MB, Gillies MC, Zhu M, Vevis K, Hunyor AP, Fruttiger M. Loss of Müller's cells and photoreceptors in macular telangiectasia type 2. *Ophthalmology*. 2013;120(11):2344–52.
11. Sallo FB, Leung I, Clemons TE, Peto T, Bird AC, Pauleikhoff D. Multimodal imaging in type 2 idiopathic macular telangiectasia. *Retina* [Internet]. 2015;35(4):742–9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/IAE.0000000000000365>
12. Pauleikhoff D, Pauleikhoff L, Chew EY. Imaging endpoints for clinical trials in MacTel type 2. *EYE* [Internet]. 2022;36(2):284–93. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1038/s41433-021-01723-7>
13. Narayanan R, Majji AB, Hussain N, Hussain A, Jalali S, Mathai A, et al. Characterization of idiopathic macular telangiectasia type 2 by fundus fluorescein angiography in Indian population. *Eur J Ophthalmol* [Internet]. 2008;18(4):587–90. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1177/112067210801800414>
14. Yannuzzi LA, Bardal AMC, Freund KB, Chen K-J, Eandi CM, Blodi B. Idiopathic macular telangiectasia. *Arch Ophthalmol* [Internet]. 2006;124(4):450–60. Available from: <http://dx.doi.org/10.1001/archophth.124.4.450>
15. 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* [Internet]. 2022;8(1):26. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1186/s40942-022-00378-0>
16. Tzaridis S, Hess K, Heeren TFC, Bonelli R, Holz FG, Friedlander M. Hyperreflectivity on optical coherence tomography in macular telangiectasia Type 2. *Retina* [Internet]. 2021;41(7):1428–37. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/IAE.00000000000003111>
17. Toto L, Di Antonio L, Mastropasqua R, Mattei PA, Carpineto P, Borrelli E, et al. Multimodal imaging of macular telangiectasia type 2: Focus on vascular changes using optical coherence tomography angiography. *Invest Ophthalmol Vis Sci* [Internet]. 2016;57(9):OCT268-76. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1167/iovs.15-18872>
18. 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* [Internet]. 2021;105(9):1289–96. Available from: <http://dx.doi.org/10.1136/bjophthalmol-2018-313364>
19. Chidambara L, Gadde SGK, Yadav NK, Jayadev C, Bhanushali D, Appaji AM, et al. Characteristics and quantification of vascular changes in macular telangiectasia type 2 on optical coherence tomography angiography. *Br J Ophthalmol* [Internet].

- 2016;100(11):1482–8. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1136/bjophthalmol-2015-307941>
20. Spaide RF, Suzuki M, Yannuzzi LA, Matet A, Behar-Cohen F. Volume-rendered angiographic and structural optical coherence tomography angiography of macular telangiectasia Type 2. *Retina* [Internet]. 2017;37(3):424–35. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/IAE.0000000000001344>
  21. Wong WT, Forooghian F, Majumdar Z, Bonner RF, Cunningham D, Chew EY. Fundus autofluorescence in type 2 idiopathic macular telangiectasia: Correlation with optical coherence tomography and microperimetry. *Am J Ophthalmol* [Internet]. 2009;148(4):573–83. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ajo.2009.04.030>
  22. Balaskas K, Leung I, Sallo FB, Clemons TE, Bird AC, Peto T. Associations between autofluorescence abnormalities and visual acuity in idiopathic macular telangiectasia type 2: MacTel project report number 5: MacTel project report number 5. *Retina* [Internet]. 2014;34(8):1630–6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/IAE.0000000000000110>
  23. Pauleikhoff L, Heeren TFC, Gliem M, Lim E, Pauleikhoff D, Holz FG, et al. Fundus autofluorescence imaging in macular telangiectasia type 2: MacTel study report number 9. *Am J Ophthalmol* [Internet]. 2021;228:27–34. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ajo.2021.03.022>
  24. Lavinsky D, Silva MO da, Chaves AE, Schneider WFM, Lavinsky F, Palanker D. Functional and structural effects of nondamaging retinal laser therapy for macular telangiectasia type 2: A randomized sham-controlled clinical trial. *Retina* [Internet]. 2021;41(3):487–94. Available from: <http://dx.doi.org/10.1097/iae.0000000000002882>
  25. Kedarisetti KC, Narayanan R, Stewart MW, Reddy Gurram N, Khanani AM. Macular telangiectasia Type 2: A comprehensive review. *Clin Ophthalmol* [Internet]. 2022;16:3297–309. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.2147/OPHTH.S373538>
  26. Kim YH, Chung Y-R, Oh J, Kim S-W, Lee CS, Yun C, et al. Demographic and multimodal imaging features of macular telangiectasia type 2: Korean macular telangiectasia type 2 study - report no. 2. *Ophthalmic Epidemiol* [Internet]. 2021;28(5):436–43. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1080/09286586.2021.1872088>
  27. Alex D, Giridhar A, Gopalakrishnan M, Manayath G, Amar S, Raman R, et al. Early spectral-domain optical coherence tomography biomarkers to confirm fellow eye changes in asymmetric type-2 macular telangiectasia: A case–control study (India macular telangiectasia report 1). *Retina* [Internet]. 2021;41(3):471–9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/iae.0000000000002954>

28. Venkatesh R, Reddy NG, Mishra P, Pereira A, Mutalik D, Agrawal S, et al. The preproliferative stage in type 2 macular telangiectasia (MacTel type 2). *Arbeitsphysiologie* [Internet]. 2022;260(1):121–32. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s00417-021-05371-1>

