

Apostila gratuita

DOENÇA DE COATS, SÍNDROME DE TERTON E OUTRAS DOENÇAS VASCULARES DA RETINA

MacTel · Purtscher, Terson e Valsalva · Doença de Coats



Capítulo do livro Retina, vítreo e genética · Oft-Review, 2026

TELANGIECTASIA MACULAR (MACTEL)

As telangiectasias maculares consistem em alterações vasculares retinianas, não associadas a doenças sistêmicas. Existem evidências histológicas contrárias à teoria de que se tratam de telangiectasias verdadeiras, mas o nome clássico se mantém. Podem ser subdivididas em 3 subtipos:

- Tipo 1: Telangiectasia parafoveal **unilateral**, congênita ou adquirida.
- Tipo 2: Telangiectasia parafoveal **bilateral**, adquirida. Trata-se da forma mais comum de telangiectasia macular.

COLEÇÃO CBO 2023

- A Tipo 3 (Telangiectasia parafoveal bilateral, associada a oclusões capilares na retina) foi recentemente desconsiderada da classificação, tanto por sua raridade, quanto pelo fato de a exclusão capilar ser mais relevante enquanto achado do que as alterações telangiectásicas.

MACTEL TIPO I

Condição unilateral, que acomete homens jovens. Caracteriza-se por **dilatações aneurismáticas** dos vasos temporais maculares, com exsudação importante e edema macular cistoide. Alterações vasculares periféricas também podem estar presentes. Por outro lado, não costuma haver hiperplasia de EPR, deposição de cristais e neovascularização intrarretiniana.

Mactel tipo I pode ser considerada uma variante da doença de Coats, que estudaremos adiante neste capítulo.

A fotocoagulação a laser é a principal forma de tratamento, desde que os aneurismas não sejam foveais. Dentre os anti-VEGF, o Aflibercept parece ser o único efetivo no tratamento da Mactel tipo I. Como este agente inibe também o fator de crescimento placentário, acredita-se que ela possa fazer parte da fisiopatologia da doença.

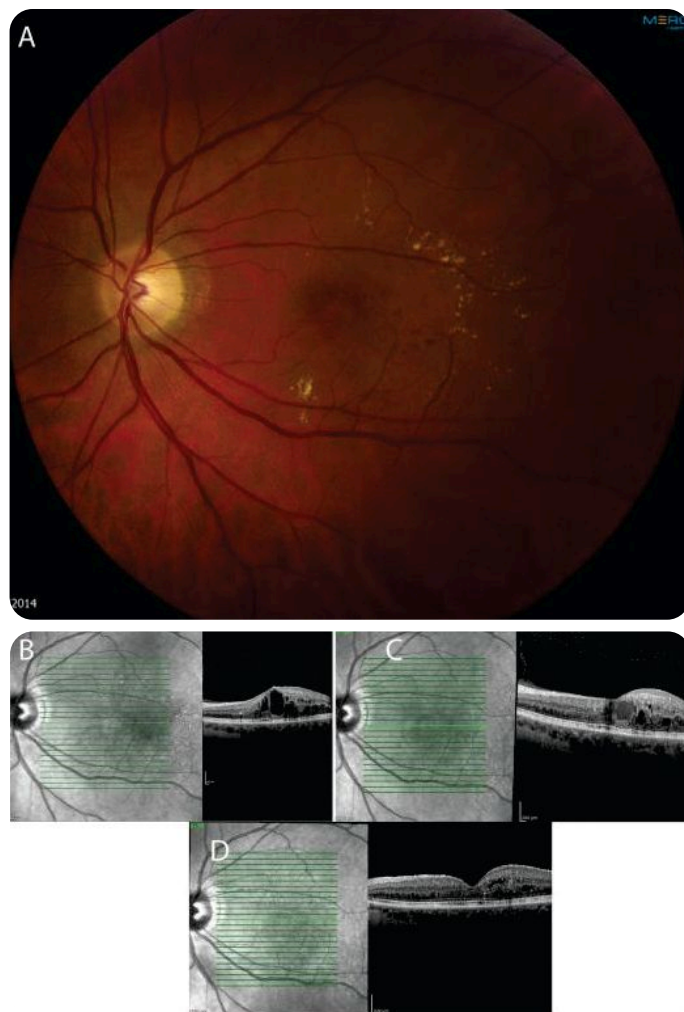


Figura 1. Mactel tipo I. Fonte: <https://www.healio.com/ophthalmology/journals/osli/2016-6-47-6/%7Bb2c12c65-6e47-435f-b9c8-1612c5a24b16%7D/macular-telangiectasia-type-1-managed-with-long-term-aflibercept-therapy>

MACTEL TIPO II

Este é o tipo mais comum de telangiectasia macular e o que tem maior chance de aparecer na sua prova.

Caracteriza-se por acometimento **perifoveal bilateral e simétrico, acometendo indivíduos de ambos os sexos, geralmente na 5ª ou 6ª décadas de vida.**

Acredita-se que uma degeneração das células de Müller maculares seja a causa desta doença.

Clínica

O local típico de acometimento é a região temporal da fóvea, que assume aspecto acinzentado. Observam-se depósitos de cristais finos na retina interna, presença de capilares levemente ectásicos e vênulas em ângulo reto na região perifoveolar.

Hipertrofia do EPR é um achado típico na evolução da doença, apresentando-se como lesão hiperpigmentada na mácula.

A acuidade visual geralmente é de 20/30 ou melhor, podendo haver perda visual se houver progressão para atrofia foveal central ou neovascularização macular (neovascularização de coroide). **A principal complicação da Mactel tipo II é justamente a NVM.**

- **Angiofluoresceinografia:** o achado típico é o extravasamento de contraste temporal à fóvea através dos capilares telangiectásicos.
- **OCT:** o achado clássico é o afinamento da região central da mácula, associado à presença de cavitação na retina interna. Pode haver interrupção da zona elipsoide da retina externa.
- O OCTA pode mostrar alterações telangiectásicas nos plexos profundos maculares.

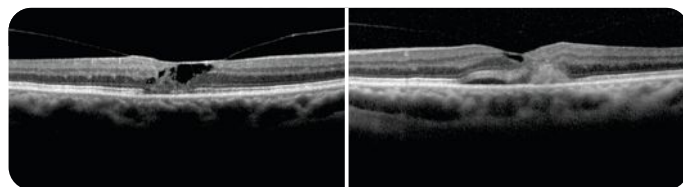
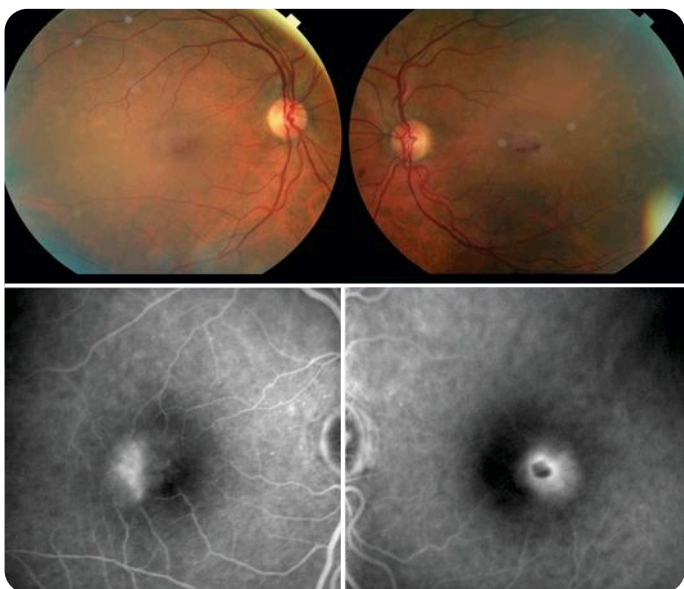


FIGURA 2. Avaliação multimodal em Mactel tipo II com membrana neovascular sub-retiniana em olho esquerdo. Percebam o clássico extravasamento temporal à fóvea no olho direito. No olho esquerdo observa-se extravasamento temporal e uma área de bloqueio pela presença de hemorragia associada à neovascularização. No OCT observa-se cavitação em retina interna e alteração da linha de fotorreceptores em olho direito. Em olho esquerdo observa-se, além dos achados mencionados, a presença de material hiperrefletivo sub-retiniano compatível com neovascularização de coroide. Fotografias gentilmente cedidas pelo prof. Bernardo Moraes.

Tratamento

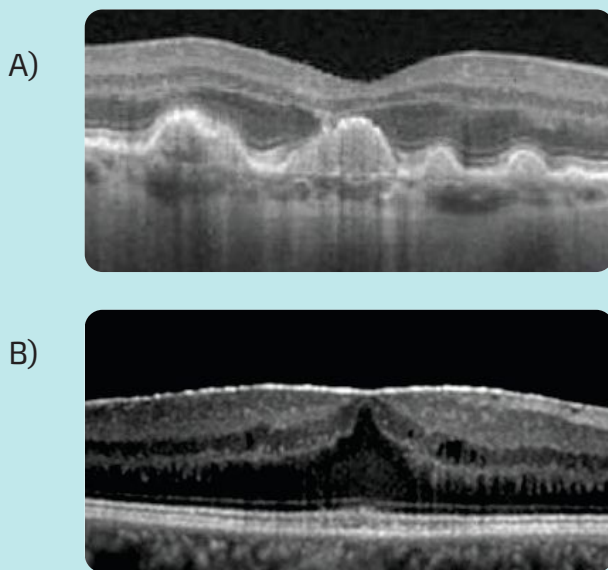
O tratamento é reservado para os casos que evoluem com neovascularização macular, utilizando-se os fármacos anti-VEGF.

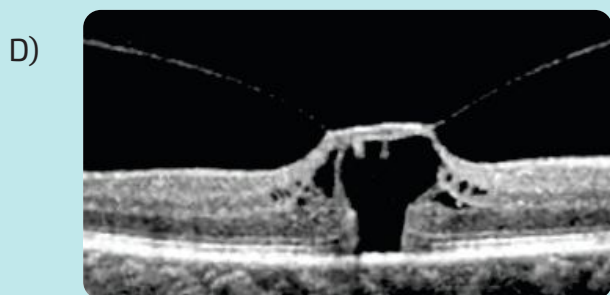
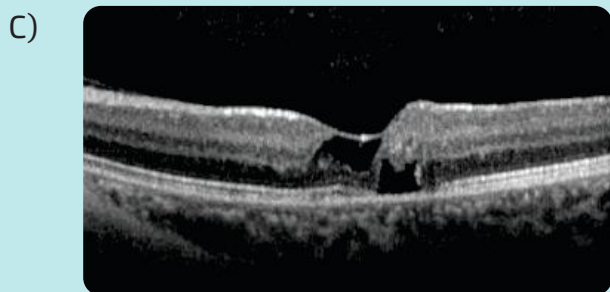
Há outras terapêuticas sendo estudadas em fases preliminares, como a fotoestimulação a laser PASCAL ou o implante de CNTF, mas nada ainda aprovado para uso.

APRENDENDO COM QUESTÕES

CBO 2021

Entre as imagens de tomografia de coerência óptica de mácula, qual melhor representa achados de telangiectasia macular idiopática?





Gabarito - C

Comentário: A questão nos perguntou qual o OCT de mácula relacionado à MacTel.

Os achados típicos são o afinamento da região central da mácula, associado à presença de cavitação na retina interna. Pode haver interrupção da zona elipsoide da retina externa. Tais achados estão presentes na figura C.

Na figura A, observamos drusas moles e DEPs drusenoides - DMRI seca.

Na figura B, observa-se linha hiperrefletiva pré-retiniana, causando pregueamento da retina interna, perda da depressão foveal e cistos intrarretinianos perifoveais - Membrana epirretiniana.

Na figura D, observamos tração da hialoide posterior sob a fóvea, formando buraco macular, ainda sem a perda do opérculo - Síndrome de tração vitreomacular com buraco de mácula.

CBO 2025

As telangiectasias maculares (MacTel) consistem em alterações vasculares retinianas, secundárias a degeneração das células de Muller maculares. Sobre tal patologia, assinale a alternativa correta:

A) As telangiectasias maculares do tipo II são patologias unilaterais, em que há presença de

alterações maculares principalmente na região nasal

B) No exame de OCT, seu achado clássico é a desorganização das camadas mais externas da retina, associado à presença de membranas neovasculares.

C) As telangiectasias maculares do tipo I são bilaterais, sendo considerada uma variante da doença de Coats

D) Na angiofluoresceinografia, o achado típico é o extravasamento de contraste temporal à fóvea

Gabarito - D

Comentário: Questão mais teórica sobre MacTel, e vale analisarmos cada alternativa:

A – Incorreta. MacTel tipo DOIS habitualmente afeta os DOIS olhos, sendo uma doença muitas vezes simétrica. Costuma acometer a porção temporal da mácula.

B – Incorreta. O mais comum é encontrarmos as cavitações da retina interna associada ao afinamento da região central da mácula. Pode haver neovascularização macular e disrupção da retina externa, mas não podemos chamar de "achado clássico".

C – Incorreta. MacTel tipo UM habitualmente afeta UM dos olhos, apesar de realmente ser considerada variante da doença de Coats.

D – Correta e conceitual!

SEÇÃO 2

RETINOPATIA DA RADIAÇÃO

Pacientes expostos à radiação proveniente de radioterapia podem desenvolver alterações microvasculares que **se assemelham à retinopatia diabética**. A retinopatia da radiação é uma vasculopatia oclusiva progressiva, secundária a perda de células endoteliais e pericitos, e caracteristicamente apresenta-se com um intervalo de tempo considerável após a exposição em si.

Características

É dependente da dose e do fracionamento da radiação e pode ocorrer após radioterapia externa ou braquiterapia.

O tempo entre a radioterapia e a retinopatia é de 18 meses em média para radioterapia externa e um tempo menor para braquiterapia. Geralmente ocorre com exposições maiores que 30-35 Gy, mas pode ocorrer após doses menores na radioterapia externa.

Clínica

Alterações microvasculares retinianas - manchas algodinosas, exsudatos duros, hemorragias retinianas, microaneurismas, embainhamento perivascular, edema de mácula e edema de disco nos casos mais graves.

A acuidade visual varia de acordo com a presença de edema macular, isquemia retiniana e neuropatia óptica, variando de casos assintomáticos até perda visual profunda.

Angiofluoresceinografia: comumente mostra áreas de não-perfusão periférica, evidenciando a presença de isquemia. Estes pacientes podem evoluir com neovascularização de retina, disco e segmento anterior.



FIGURA 1. Retinopatia da radiação. Fonte: Jesse Vislisl, MD. eyerounds.org. Disponível em: <https://webeye.ophth.uiowa.edu/eyeforum/atlas/pages/radiation-retinopathy.htm>

Complicações

- Atrofia óptica.
- Oclusão de artéria central da retina.
- Oclusão de veia central da retina.
- Neovascularização macular.
- Neovascularização de retina ou disco óptico.
- Hemorragia vítrea.
- Glaucoma neovascular.
- Descolamento tracional de retina.

Tratamento

- Anti-VEGF parece ser um tratamento efetivo.
- Fotocoagulação a laser nas áreas isquêmicas ou com neovascularização está indicada.

APRENDENDO COM QUESTÕES

CBO 2021

A retinopatia associada a radiação (radioterapia) se assemelha fundoscopicamente mais com qual das condições abaixo?

- A) Oclusão venosa central da retina.
- B) Retinopatia falciforme.
- C) Degeneração macular relacionada a idade.
- D) Retinopatia diabética.

Gabarito - D

Comentário: Retinopatia por radiação é uma vasculopatia oclusiva progressiva, cursando com exsudatos algodinosos, hemorragias, microaneurismas, embainhamento vascular, edema macular e telangiectasias. Assemelha-se, portanto, à retinopatia diabética.

RETINOPATIA PURTSCHER E PURTSCHER-LIKE

A retinopatia Purtscher ocorre após trauma torácico ou encefálico, com manifestações características. Por sua vez, a retinopatia Purtscher-like tem características fundoscópicas idênticas, mas não tem relação com trauma, e sim condições clínicas críticas como pancreatite aguda, insuficiência renal, doenças do colágeno, período pós-parto imediato e embolia amniótica.

Fisiopatologia

A retinopatia Purtscher ocorre pela ativação do complemento induzida pelo trauma ou pela injúria sistêmica, que causa agregação de granulócitos e leucoembolização. Este processo induz oclusão de pequenas arteríolas.

A oclusão de capilares do plexo radial peripapilar induz a formação de manchas algodonosas (exsudatos algodonosos). A oclusão de capilares mais profundos causa os chamados "Purtscher Flecken", que são lesões retinianas esbranquiçadas poligonais, poupando a região perivascular imediata.

Clínica

As lesões são geralmente bilaterais, mas casos unilaterais podem ser encontrados, predominando na região peripapilar. Os achados clínicos mais comuns são manchas algodonosas, Purtscher-Flecken e hemorragias retinianas. Pode haver edema de disco e DPAR. Casos graves podem estar associados a perda visual definitiva por isquemia retiniana e atrofia óptica.

O exame de angiofluoresceinografia evidencia áreas de obstrução arteriolar e extravasamento.

Embolia gordurosa após fratura de ossos longos pode causar uma retinopatia semelhante, mas geralmente as hemorragias distribuem-se na região paramacular e os exsudatos algodonosos são mais periféricos.

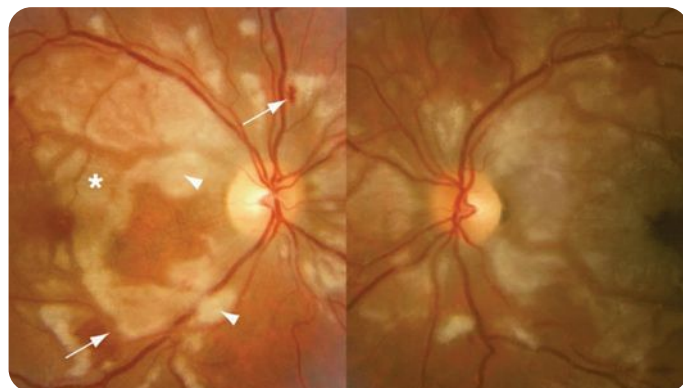


FIGURA 1. Retinopatia Purtscher. A cabeça de seta evidencia os exsudatos algodonosos e o asterisco mostra a lesão chamada Purtscher Flecken. Fonte: Brian Leonard, em Retina and Vitreous, Basic and Clinical Science Course 2024-2025, American Academy of Ophthalmology, pág 191.

Tratamento

Não há tratamento específico e o quadro pode durar meses.

SEÇÃO 4

SÍNDROME DE TERSON

Caracteriza-se por hemorragia vítrea, sub-membrana limitante interna ou sub-hialoide, causada por uma hemorragia intracraniana ou subaracnoide. Acredita-se que o aumento súbito da pressão intracraniana cause um aumento da pressão venosa retiniana, provocando ruptura de capilares peripapilares. As hemorragias geralmente localizam-se próximo a mácula e nervo óptico. 1/3 dos pacientes com hemorragia subaracnoide ou subdural possuem hemorragia retiniana associada. Pode ocorrer em indivíduos de todas as idades, mas predomina em indivíduos de 30-50 anos.

O prognóstico é bom, com a maioria dos pacientes recuperando a visão, sem sequelas. O tratamento geralmente é expectante, mas vitrectomia pode ser indicada em hemorragias vítreas densas e persistentes.

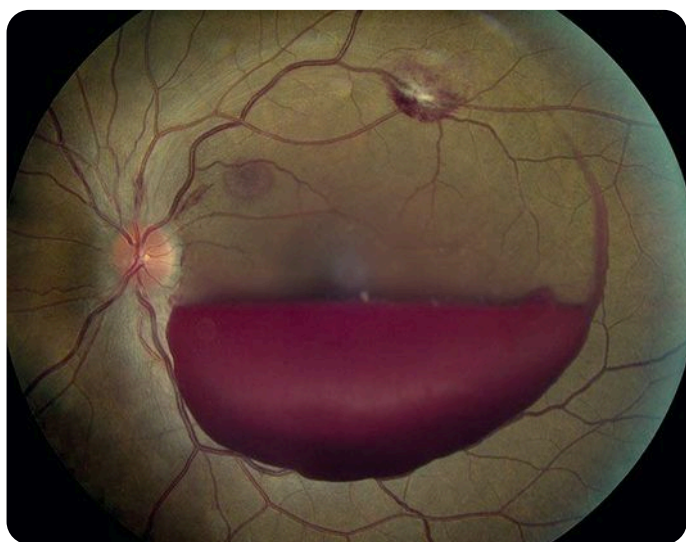


FIGURA 1. Hemorragia sub-MLI em paciente com síndrome de Terson. Fonte: Jesse Vislissel, MD. eyerounds.org. Disponível em: <https://webeye.ophth.uiowa.edu/eyeforum/atlas/pages/Terson/index.htm>

APRENDENDO COM QUESTÕES

CBO 2017

A síndrome de Terson caracteriza-se por hemorragia:

- A) Retiniana e manobra de Valsalva.
- B) Sub-retiniana e plaquetopenia.
- C) Sublimitante interna e discrasia sanguínea.
- D) Vítrea e subaracnoide.

Gabarito - D

Comentário: A síndrome de Terson caracteriza-se pela presença de hemorragia subaracnoide, associada classicamente a hemorragia vítrea, ou sublimitante interna ou subhialoide.

A hemorragia localiza-se geralmente abaixo da MLI, mas hemorragia vítrea e sub-retiniana também pode ocorrer. A hemorragia sub-MLI caracteriza-se por ser arredondada, bem circunscrita e com coloração vermelho vivo.

O diagnóstico diferencial deve ser feito com macroaneurisma roto e descolamento hemorrágico do vítreo posterior.

Pode cursar baixa visual decorrente do descolamento hemorrágico da MLI e dissecação das camadas retinianas internas.

O prognóstico é bom e geralmente ocorre melhora espontânea da visão após alguns meses. Pode haver baixa visual permanente em casos de hemorragia sub-retiniana de longa duração, pela toxicidade aos fotorreceptores.

Na maior parte das vezes, a conduta é expectante. Casos com duração maior que 3 meses, lesões muito extensas ou pacientes que necessitem de rápida recuperação visual podem ser tratados com membranectomia com Yag laser (laser aplicado sobre a MLI). A realização do laser na porção inferior da hemorragia faz o sangue dispersar para o vítreo, desbloqueando o eixo visual. Alternativas são o deslocamento pneumático com gás e vitrectomia com peeling de MLI.

NOTAS

Obs: A presença de hemorragia sub-retiniana indica intervenção precoce, que pode ser realizada com vitrectomia e injeção sub-retiniana de tPA ou deslocamento pneumático com gás.

SEÇÃO 5

RETINOPATIA DE VALSALVA

O aumento da pressão intratorácica ou intra-abdominal (tosse, vômito, levantamento de peso, etc.) pode causar aumento da pressão venosa ocular, causando ruptura de capilares superficiais na mácula.



FIGURA 1. Retinopatia de valsalva, após aplicação de Nd:YAG laser. Fonte: Jefferson R Souza. Disponível em: <https://imagebank.asrs.org/file/26939/valsalva-retinopathy>

Os exsudatos sub-retinianos são amarelados, ricos em lipídios, associados a anomalias vasculares como telangiectasias e aneurismas. Pode haver áreas de não-perfusão periférica e neovascularização, que pode ser sub-retiniana.



FIGURA 1. Exsudação sub-retiniana maciça em paciente com Doença de Coats. Fonte: <http://morancore.utah.edu/section-12-retina-and-vitreous/coats-disease/>

SEÇÃO 6

DOENÇA DE COATS

Epidemiologia

Acomete preferencialmente o sexo masculino (85% dos casos), sendo uma condição unilateral em 80% dos casos. 66% dos casos ocorrem antes dos 10 anos de idade e não há predileção por raça.

A doença apresenta-se mais grave e com maior progressão em crianças menores que 4 anos.

Não foi identificada relação com doença sistêmica e nem transmissão genética.

Clínica

Os portadores da doença de Coats costumam apresentar um ou mais dos três sintomas clássicos: redução importante da acuidade visual; estrabismo; leuco/xantocoria. Ao exame fundoscópico, caracteriza-se clinicamente por telangiectasias, microaneurismas e exsudatos intrarretinianos e sub-retinianos.

A exsudação sub-retiniana pode causar grandes descolamentos exsudativos de retina. Por haver estrabismo e leucocoria, a doença de Coats é um diagnóstico diferencial importante do retinoblastoma.

Os casos que acometem adultos são semelhantes, mas costumam ser mais leves (existem casos que sequer precisam de tratamento) e não há estrabismo. Pode haver associação da forma adulta com hipercolesterolemia.

COLEÇÃO CBO 2023

Classificação de Shields

- Estágio 1: telangiectasia retiniana
- Estágio 2: telangiectasia retiniana + exsudação
 - 2a: extrafoveal
 - 2b: foveal

- Estágio 3: teleangiectasia retiniana + exsudação + descolamento seroso retiniano
 - 3a1: extrafoveal
 - 3a2: foveal
 - 3b: descolamento seroso total
- Estágio 4: teleangiectasia retiniana + exsudação + descolamento seroso retiniano + glaucoma
- Estágio 5: *phtisis bulbi*

Complicações

- Catarata.
- Glaucoma neovascular.
- Iridociclite.
- Phthisis bulbi.

Angiofluoresceinografia

Evidencia as telangiectasias, aneurismas, comunicações arteriovenosas e extravasamento. Áreas de não-perfusão capilar podem ser observadas.



FIGURA 2. Áreas de não perfusão e múltiplas áreas de telangiectasias e extravasamento de fluido em paciente com doença de Coats. Fonte: <http://morancore.utah.edu/section-12-retina-and-vitreous/coats-disease/>

Ecografia e Tomografia Computadorizada

Importantes no diagnóstico diferencial com retinoblastoma. No retinoblastoma caracteristicamente há calcificação, o que não ocorre na doença de Coats.

COLEÇÃO CBO 2023

Tratamento

O tratamento dos casos de doença de Coats visa controlar a exsudação, prevenindo o dano retiniano, e a formação de neovasos. Nos estágios iniciais, os pacientes podem ser acompanhados clinicamente.

Já nas fases em que há atividade de doença, fotocoagulação (preferencialmente) ou crioterapia estão indicadas, principalmente quando há exsudação ameaçando a visão central ou descolamento de retina significativo. É efetivo em cerca de 80% dos casos.

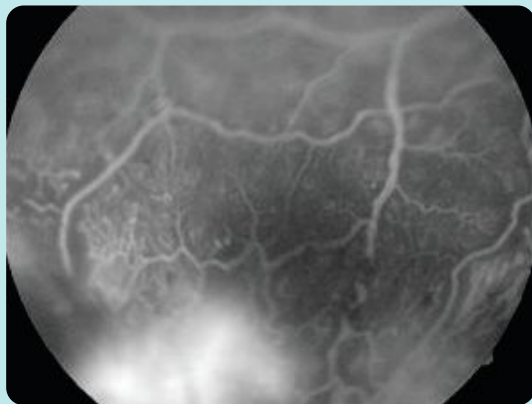
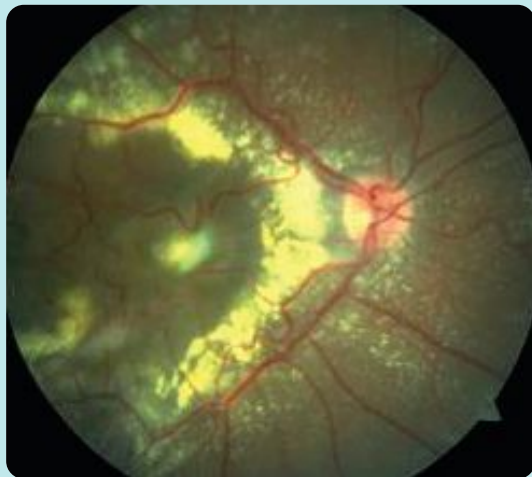
- Direciona-se às áreas de não-perfusão, favorecendo a reabsorção dos exsudatos. A fotocoagulação oblitera os vasos anormais.
- Fibrose sub-retiniana pode impedir melhora da acuidade visual.
- Os anti-VEGF e corticoides intravítreos podem ser utilizados como adjuvantes, especialmente em doenças mais difusas.

Em estágios mais avançados, quando o descolamento seroso impede a devida aplicação do laser, pode ser necessário lançar mão de drenagem externa do líquido sub-retiniano ou vitrectomia. Mas deve-se ter em mente que a cirurgia costuma ser tecnicamente mais difícil, pelas características da população pediátrica.

CBO 2021

Paciente masculino, 8 anos, apresenta redução da acuidade visual somente no olho direito, há cerca de 2 meses. Ao exame, apresenta alteração abaixo no olho direito. Esta queixa e achado não foram relatados em consultas oftalmológicas de rotina anteriores.

Qual o tratamento inicial de escolha para essa doença?



- A) Fotocoagulação a laser nas áreas de não perfusão capilar.
- B) Enucleação e exame anatomopatológico.
- C) Fotocoagulação focal dos microaneurismas maculares.
- D) Vitrectomia posterior.

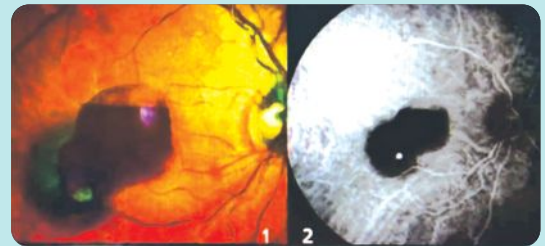
Gabarito - A

Comentário: Vejam como a prova de 2021 cobrou vários assuntos desta apostila! O enun-

ciado trata da doença de Coats, caracterizada por telangiectasias, microaneurismas e exsudação. É mais comum em homens com menos de 10 anos de idade e frequentemente é unilateral. A fotocoagulação deve ser feita nas áreas de não idade e frequentemente é unilateral. A fotocoagulação deve ser feita nas áreas de não exsudatos.

CBO 2025

As imagens 1 e 2 abaixo são de um paciente com queixa de perda visual súbita no olho direito. Considerando o diagnóstico mais provável, com base nas imagens apresentadas, qual alternativa melhor descreve o caso?



- A) Pólipos detectados por exame de angiografia com fluoresceína (**imagem 2**), complicado com hemorragia pré-retiniana.
- B) Membrana neovascular do tipo 1, detectada por angiografia com fluoresceína (**imagem 2**) complicada com sangramento sub-retiniano.
- C) Lesão vascular da retina identificada por angiografia com indocianina verde (**imagem 2**) com pelo menos dois níveis identificáveis de hemorragia em relação à retina.
- D) Coriorretinopatia central serosa com componente hemorrágico em um único nível em relação à retina.

Gabarito - C

Comentário: Questão muito bem-feita, que serve para resumirmos o estudo de alterações que causam hemorragias no segmento posterior.

Primeiro, vamos avaliar o caso apresentado: na imagem 1, temos uma retinografia colorida (ou reconstrução em SLO) demonstrando hemorragia macular em dois níveis (pré-retiniana, com sangue mais vivo e escondendo vasos; e sub-retiniana, sangue mais escuro e vasos passando sobre); na imagem 2, temos um exame contrastado (percebemos vasos com contraste), em que o disco óptico aparece escuro (configurando a angiografia por indocianina verde), e onde há ponto de extravasamento em meio ao bloqueio causado pelas hemorragias.

Agora, vamos analisar as alternativas:

A – Incorreta. A imagem 2 não se trata de uma angiografia com fluoresceína (o disco não estaria escuro e os vasos da coroide não estariam evidenciáveis).

B – Incorreta. Novamente, não se trata de uma angiografia com fluoresceína.

C – Correta! O diagnóstico aqui inclusive pode ser um macroaneurisma retiniano roto.

D – Incorreta. A hemorragia está presente em dois níveis, não em um único.

Med-Review Educação Médica Retina, Vítreo e Genética

Belo Horizonte - MG: Med-Review Educação Médica, 2026

© 2026 Med-Review Educação Médica
Todos os direitos reservados.

Nenhuma parte dessa obra poderá ser reproduzida, armazenada em sistema de recuperação ou transmitida por qualquer meio - eletrônico, mecânico, fotocópia, gravação ou outro - sem autorização prévia e por escrito do editor.

ISBN 978-65-84158-32-0

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP) (eDOC BRASIL, Belo Horizonte/MG)

M488r Med-Review Educação Médica.
Retina, vítreo e genética / Med-Review Educação
Médica. – 1. ed. – Belo Horizonte, MG: Med-Review,
2026.
il. color. ; 16 x 23 cm.

1. Retina – Doenças. 2. Vítreo – Patologias. 3. Genética
ocular – Aplicações clínicas. 4. Oftalmologia. I. Título.

CDD 617.735

Elaborado por Maurício Amormino Júnior – CRB6/2422