

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）
分担研究報告書

特発性傍中心窩毛細血管拡張症に関する研究

研究分担者	東京女子医科大学・医学部・教授 飯田 知弘 琉球大学・医学研究科・教授 古泉 英貴 京都大学・医学研究科・教授 辻川 明孝
研究協力者	千葉大学・医学研究院・教授 馬場 隆之 横浜市立大学・医学部・客員教授 柳 靖雄

特発性傍中心窩毛細血管拡張症（MacTel）は比較的稀な網膜の血管異常であり、黄斑部網膜の毛細血管が拡張する疾患の総称である。MacTel はその臨床所見により 3 つのタイプに分類されるが、このうち 2 型を研究対象とする。我々は、2022 年に本症の診療ガイドラインを報告した。このガイドラインを基に全国 1 次調査を行い、特に患者数が多かった 15 施設を対象に、現在詳細な臨床症状や所見内容を含んだ第 2 次疫学調査を現在進めている。

A. 研究目的

特発性傍中心窩毛細血管拡張症（MacTel）は比較的稀な網膜血管異常であり、黄斑部網膜の毛細血管が拡張する疾患の総称である。MacTel はその臨床所見によりしばしば 3 つのタイプに分類されるが、このうち 2 型を今回の研究対象とする。

MacTel 2 型の病態は不明であるが、Müller 細胞および中心窩周辺の神経の変性が原因で発症すると考えられている。患者は歪視や中心暗点などを訴え、進行すると黄斑円孔や黄斑部新生血管などを伴うこともある。本研究班は、本症の診療ガイドラインを 2022 年に日本眼科学会雑誌に発表した。そこで今回の目的は、この診療ガイドラインに基づいて日本における疫学および臨床的調査を行うことである。

B. 研究方法

2022 年に発表した診療ガイドラインに基づいて第 1 次疫学調査を行ったが、そのうち症例数の多い 15 施設を対象に、より詳細な調査内容を含んだ第 2 次疫学調査を進める。

（倫理面への配慮）

今回の研究に関しては患者の個人情報はいずれも匿名化し、倫理面に十分配慮して行った。

C. 研究結果

診療ガイドラインに基づいた第 1 次疫学調査では、全国 965 施設に郵送によるアンケートを行い 643 施設から回答があった。

患者の有無に関しては、該当なし 550 件、該当あり 93 件で、患者数は合計 263 例であった。現在は症例数の多い 15 施設を対象に、より詳細な調査内容を含んだ第 2 次疫学調査を進めている。

調査項目は、年齢、性別、喫煙歴、既往歴、治療歴、視力、眼圧、眼底所見、光干渉断層計所見、蛍光眼底造影所見、眼底自発蛍光所見、眼軸長、眼内レンズの有無などである。

D. 考察

G. 研究発表

1. 論文発表

- 1) 飯田知弘、辻川明孝、柳靖雄、古泉英貴、丸子一朗、大音壮太郎、坂本泰二：厚生労働科学研究費補助金難治性疾患政策研究事業網膜脈絡膜・視神経萎縮症に関する調査研究班。黄斑部毛細血管拡張症 2 型診療ガイドライン（第 1 版）。日眼会誌 126：463-471, 2022

2. 学会発表 なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得 なし

2. 実用新案登録 なし

3. その他 なし

診療ガイドラインを作成したことにより、本症の正確な診断や疫学研究、また将来のデータベース化や新規治療の開発に有用になると考えられた。

E. 結論

今後の 2 次調査の結果により、日本人における MacTel の臨床病態の特徴が明らかになると思われる。

F. 健康危険情報：なし

黄斑部毛細血管拡張症 2 型診療ガイドライン(第 1 版)

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患政策研究事業網膜脈絡膜・視神経萎縮症に関する
調査研究班黄斑部毛細血管拡張症 2 型診療ガイドライン作成ワーキンググループ[†]

I はじめに

黄斑部毛細血管拡張症(macular telangiectasia: Mac-Tel)は、特発性に黄斑部網膜の毛細血管拡張を呈する疾患群の総称である。この疾患群の分類や病態解釈は時代とともに変遷してきた。Gass は本疾患群を特発性傍中心窩網膜毛細血管拡張症(idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasia: IJRT)と命名し、大きく3グループに分け、それぞれをさらに全身疾患の有無などを考慮して6つに分類した(Gass-Blodi 分類)¹⁾²⁾。しかし、細分化されている Gass-Blodi 分類は実際の臨床には即さない面もあり、Yannuzzi らは本疾患群を特発性黄斑部毛細血管拡張症(idiopathic macular telangiectasia: IMT)と命名し、Gass-Blodi 分類を簡略化して3タイプに分類した(Yannuzzi 分類)³⁾。Yannuzzi 分類3タイプはそれぞれ type 1: aneurysmal telangiectasia(血管瘤型), type 2: perifoveal telangiectasia(傍中心窩型), type 3: occlusive telangiectasia(閉塞型)と呼称され、現在でも広く用いられている。この3タイプは毛細血管拡張を生じているという共通点はあるものの、病態・病因はまったく異なっているという点に留意する必要がある。また、type 3 は非常にまれであり、血管拡張よりも血管閉塞が主体であるため、通常は type 1 と type 2 の2分類が用いられることが多い。

片眼性が多く、中心窩耳側の毛細血管拡張、毛細血管瘤による滲出性病変が特徴である黄斑部毛細血管拡張症 1 型〔MacTel type 1: aneurysmal telangiectasia(血管瘤型)〕は、本邦での患者数が多いこともあり、疾患に関する認知が進んでいる。一方、黄斑部毛細血管拡張症 2 型〔MacTel type 2: perifoveal telangiectasia(傍中心窩

型)〕は欧米では患者数が多いが、本邦では比較的まれな疾患であるため、疾患に関する理解が進んでおらず、その診断に苦慮することも多い。そこで、厚生労働科学研究費補助金難治性疾患政策研究事業網膜脈絡膜・視神経萎縮症に関する調査研究班を中心に黄斑部毛細血管拡張症 2 型(MacTel type 2)の診療ガイドラインの作成を行った。

II 診断のための項目

A. 症 状

両眼性の緩徐に進行する視力低下や変視がみられる。

B. 検査所見

両眼性に、中心窩耳側から中心窩にかけての神経網膜の器質的な障害を種々の検査で捉えることが診断に有用であるが、病期により所見は異なる。それぞれの所見は微細な所見であるため、診断には複数種の画像を組み合わせることで行うことが有用である。以下が典型的な所見である。

1) 眼底検査(図 1)

- ・黄斑部の網膜透明性の低下、灰色の変色を伴う。
- ・傍中心窩の毛細血管拡張がみられる。病初期には中心窩耳側に限局しているが、進行するにつれて傍中心窩全体に及ぶ。
- ・進行すると網膜深層方向に直角に曲がって引き込まれるような拡張した小静脈がみられる(right-angled venule)。
- ・網膜色素上皮細胞が神経網膜内に遊走、増殖し、色素沈着として観察される。
- ・網膜下新生血管が発生することがある。

†：厚生労働科学研究費補助金難治性疾患政策研究事業網膜脈絡膜・視神経萎縮症に関する調査研究班黄斑部毛細血管拡張症 2 型診療ガイドライン作成ワーキンググループ

委員：飯田 知弘(東京女子医科大学眼科学教室)
辻川 明孝(京都大学大学院医学研究科眼科学)
柳 靖雄(横浜市立大学大学院医学研究科視覚再生外科学教室)
古泉 英貴(琉球大学大学院医学研究科医学専攻眼科学講座)
丸子 一郎(東京女子医科大学眼科学教室)
大音壮太郎(京都大学大学院医学研究科眼科学)
坂本 泰二(鹿児島大学大学院医歯学総合研究科感覚器病学講座眼科学)

連絡責任者：〒162-8666 東京都新宿区河田町 8-1

東京女子医科大学眼科学教室 飯田 知弘

利益相反：飯田知弘(カテゴリー F: ニデック, トプコン, カテゴリー P), 辻川明孝(カテゴリー F: ファインデック, キヤノン, 参天製薬), 丸子一郎(カテゴリー P), 坂本泰二(カテゴリー P)

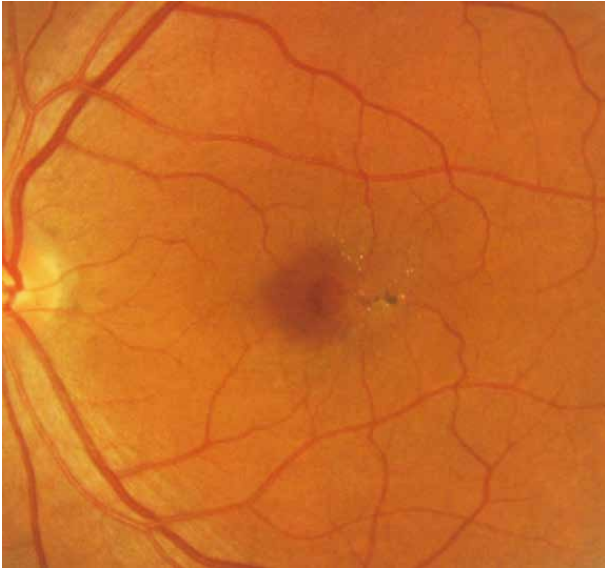


図 1 眼底検査.

左眼黄斑部に網膜透明性の低下, 色素沈着, 結晶様沈着物がみられる.

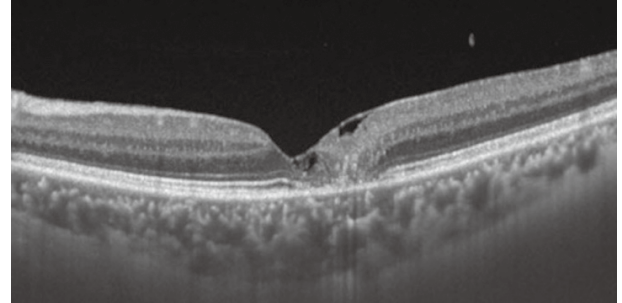


図 3 光干渉断層計(optical coherence tomography : OCT)像.

網膜の肥厚を伴わない網膜内の空洞所見, ellipsoid zone の欠損, 網膜内層の引き込み所見がみられる.

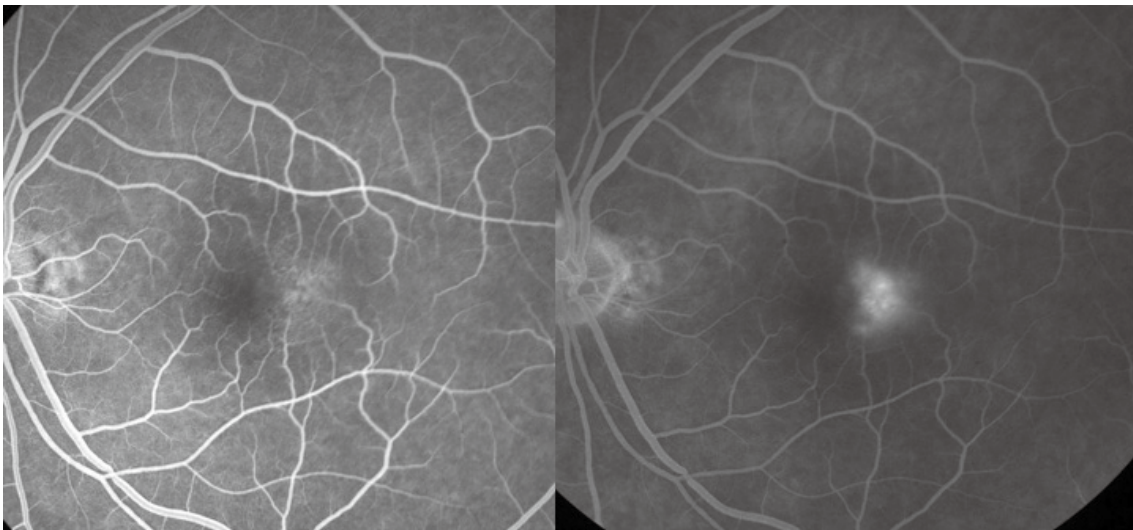


図 2 フルオレセイン蛍光眼底造影(FA).

造影早期(左)に中心窩耳側の網膜毛細血管拡張, 後期(右)に同部位からの蛍光漏出がみられる.

- 病期にかかわらず, 中心窩の網膜硝子体界面にクリスタリン様沈着物がみられる.
 - 2) フルオレセイン蛍光眼底造影(fluorescein angiography : FA) (図 2)
 - 黄斑部の毛細血管拡張や蛍光漏出がみられる.
 - 3) 光干渉断層計(optical coherence tomography : OCT) (図 3)
- 診断に重要かつ最も有用な検査である.
- 検眼鏡的に明らかな異常を指摘できない病初期から, 中心窩や中心窩耳側の ellipsoid zone の欠損がみられる.
 - 病期の進行とともに網膜外層の萎縮が進み, 網膜内層

の引き込み像がみられる.

- 網膜の肥厚を伴わない網膜内の空洞所見(inner & outer retinal cavity)は特徴的である. FA でもほとんど造影されない. Retinal cavity は病初期から認められ, 網膜のいずれの層にも形成されるが, 中心窩に形成されると外層分層円孔のような形態を示す.
- 萎縮が全層に及ぶと, 黄斑円孔が形成されることがある.
- 神経網膜内へ遊走, 増殖した網膜色素上皮細胞は網膜内の過輝度点・高反射像を呈し, 深部の信号はブロックされる.
- 網膜下新生血管が生じると滲出性変化を伴う.

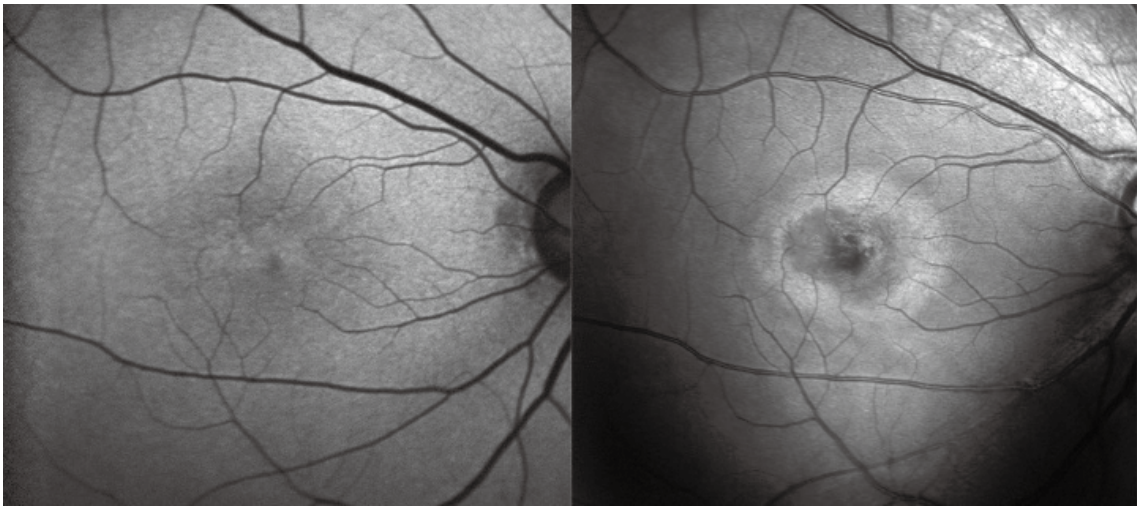


図4 眼底自発蛍光(fundus autofluorescence : FAF)撮影と Red free 画像。

FAF(左)で黄斑色素による蛍光ブロックの減少による等反射(isoreflexive)領域がみられる。Red free 画像[共焦点走査レーザー検眼鏡の青色のレーザー光を使った撮影(confocal blue light reflectance : CBR)](右)で横楕円形の高反射像がみられる。

(文献4から許可を得て転載のうえ改変)

4) 眼底自発蛍光(fundus autofluorescence : FAF)撮影(図4左)

黄斑色素の減少に伴って、黄斑色素による蛍光ブロックが減少する。そのため、病初期から傍中心窩に特徴的な等反射(isoreflexive)領域を示す。

5) Red free 画像(図4右)

Red free 画像で、黄斑部にリング状もしくは横楕円形の高反射像を示す。この所見は MacTel type 2 に特異的な所見であり、病初期から認められるため診断に有用である。レッドフリーフィルターを用いて撮影した画像よりも、共焦点走査レーザー検眼鏡の青色のレーザー光を使った撮影(confocal blue light reflectance : CBR)により明瞭に観察される。

C. ステージ分類

Yannuzzi らが提唱した分類では MacTel type 2 を網膜下新生血管を伴わない非増殖期(nonproliferative stage)と新生血管を伴った増殖期(proliferative stage)との2つに分けている³⁾。

Gass-Blodi の原著論文では、眼底所見と FA 所見に基づき、5つのステージ分類をしている¹⁾²⁾。近年では、検眼鏡および FA 所見が明瞭になる前から OCT で異常を捉えることが可能であり、各ステージの OCT 所見が報告されている^{5)~9)}。

ステージ1(図5)：検眼鏡的には異常を指摘できないが、FA 後期でわずかな漏出を示す。OCT では小さな retinal cavity が認められ、中心窩耳側で ellipsoid zone の輝度が低下する。

ステージ2(図6)：検眼鏡的には明瞭ではないが、FA

初期で毛細血管拡張が確認され、FA 後期には蛍光漏出を示す。Retinal cavity が拡大し、ellipsoid zone の消失が認められる。

ステージ3(図7)：検眼鏡的にも毛細血管拡張が確認され、中心窩耳側で網膜深層方向に直角に曲がって引き込まれるような血管(right-angled venule)が観察される。Ellipsoid zone だけではなく網膜外層全体が消失し、網膜内層が同部位に引き込まれている。Retinal cavity はさらに拡大し、外層分層円孔や黄斑円孔となることがある。

ステージ4(図8)：網膜色素上皮過形成を呈する。増殖した網膜色素上皮が高反射像を呈し、深部の信号はブロックされる。

ステージ5(図9)：網膜下新生血管が形成される。活動期には網膜下出血や漿液性網膜剝離などの滲出性変化を認める。

D. 鑑別診断

以下の疾患を鑑別し、除外できること。

- MacTel type 1
- 陳旧性網膜血管疾患(網膜静脈分枝閉塞症、糖尿病網膜症)
- 陳旧性黄斑浮腫
- 治癒後の特発性黄斑円孔
- 分層黄斑円孔
- 黄斑分離症
- 放射線網膜症
- 滲出型加齢黄斑変性
- 陳旧性中心性漿液性脈絡網膜症

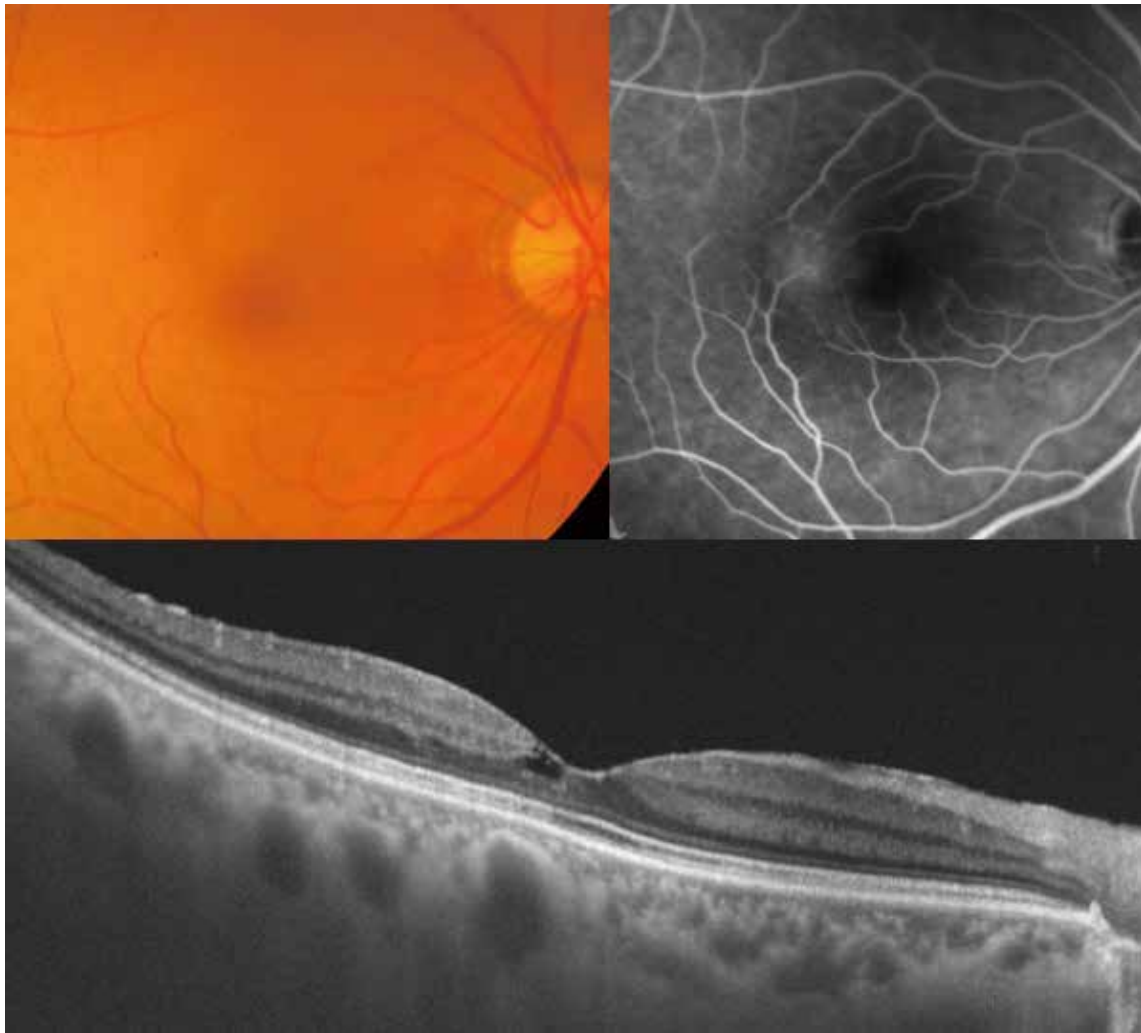


図 5 ステージ 1.

眼底写真：検眼鏡的には異常を指摘できない。

FA：後期にわずかな蛍光漏出がみられる。

OCT：小さな retinal cavity がある。

- ・ 陳旧性網脈絡膜炎
- ・ 黄斑ジストロフィ
- ・ 萎縮型加齢黄斑変性
- ・ 黄斑微小円孔 (macular microhole)
- ・ タモキシフェン網膜症などの薬剤による黄斑症

Ⅲ 重症度分類

視力が良好なほうの眼の矯正視力が 0.3 未満であるものを重症に分類する。

Ⅳ 解説と参考事項

1. 疫学および病態生理

欧米では MacTel type 2 のほうが type 1 よりも多いと報告されているが、本邦では type 1 が多く、type 2 は少ないとされている²⁾³⁾¹⁰⁾、MacTel type 2 は 50~60 代に多く発症し、男女差はない。ほぼ全例で両眼性である。遺伝との関連も報告されているが、浸透度や環境要因の影

響も強く、さまざまな表現型のバリエーションがある^{11)~13)}。全身疾患との関連では、糖尿病、高血圧、肥満、心血管疾患の合併との関連が示唆されている^{14)~17)}。OCT などの画像診断の進歩により、Müller 細胞の変性が病態の首座であり、毛細血管拡張は二次的な変化であると考えられている^{6)9)18)~23)}。

2. 自覚的症状

両眼性の緩徐に進行する視力低下、霧視、比較暗点、変視を自覚する。

3. 検査所見

1) 視力

視力障害、変視症、中心感度低下、読書速度の低下がみられる。欧州、北米、中東、オーストラリアの多施設研究である MacTel Project¹⁶⁾では、初診時の平均視力は 0.5 であり、1.0 以上が 16%、0.6 以上が約半数とされて

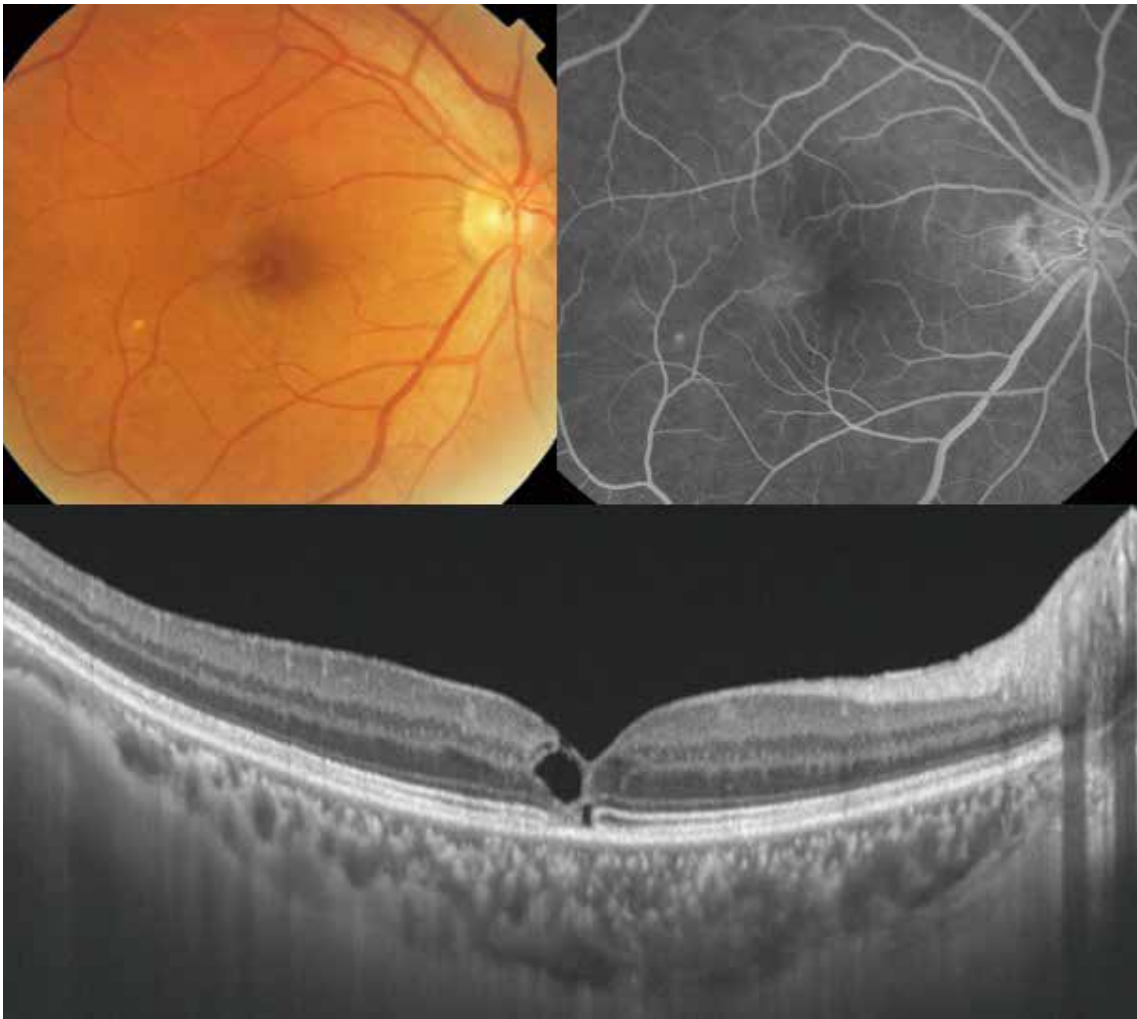


図6 ステージ2.

眼底写真：検眼鏡的には血管拡張は明らかでない。

FA：後期で軽度の蛍光漏出がある。

OCT：Retinal cavity および ellipsoid zone の断裂はあるが、網膜内層の引き込み像はみられない。

いる。視力予後はそれほど悪くなく、病期進行とともにゆっくりと進行する²⁴⁾。視力0.1以下はまれであるが、中心窩の網膜外層萎縮、網膜下新生血管や黄斑円孔を合併すると視力不良となる^{23)24)~26)}。

2) 眼底所見

病初期には検眼鏡的にはほとんど所見を認めないことも多いが、進行とともに黄斑部の網膜透明性の低下や網膜硝子体界面の結晶様沈着物、毛細血管拡張がみられる²³⁾。病初期には中心窩耳側に局限しているが、進行するにつれて傍中心窩全体に及ぶ。さらに進行すると網膜深層方向に直角に曲がって引き込まれるような血管(right-angled venule)がみられ、それに沿った網膜色素上皮過形成や色素沈着がみられる。その後、同部位では神経網膜の萎縮性変化を生じる。網膜下新生血管が発生し、網膜下出血を来すこともある。

3) OCT

診断には重要かつ最も有用な検査である。初期の変化

は網膜肥厚を伴わない retinal cavity であり¹³⁾、外顆粒層および視細胞層の障害による網膜菲薄化および耳側の ellipsoid zone の断裂がみられる^{5)~9)}。

進行すると前壁に内境界膜を持つ嚢胞様変性所見が網膜内層に出現し、網膜外層まで空洞が及び、最終的には萎縮を生じる。萎縮が全層に及ぶと、黄斑円孔が形成されることがある。神経網膜内へ遊走、増殖した網膜色素上皮細胞は網膜内の過輝度点として捉えられる。網膜下新生血管が生じると滲出性変化を伴う。

4) FA

FA では中心窩耳側での毛細血管拡張と蛍光漏出がみられる²³⁾。蛍光漏出は表層よりも深層からが主である。進行とともに網膜深層に引き込まれるように屈曲した right-angled venule がみられる。

5) FAF 撮影

正常眼では、黄斑色素によるブロックのために青色光を用いた FAF で中心窩は低自発蛍光となる。MacTel

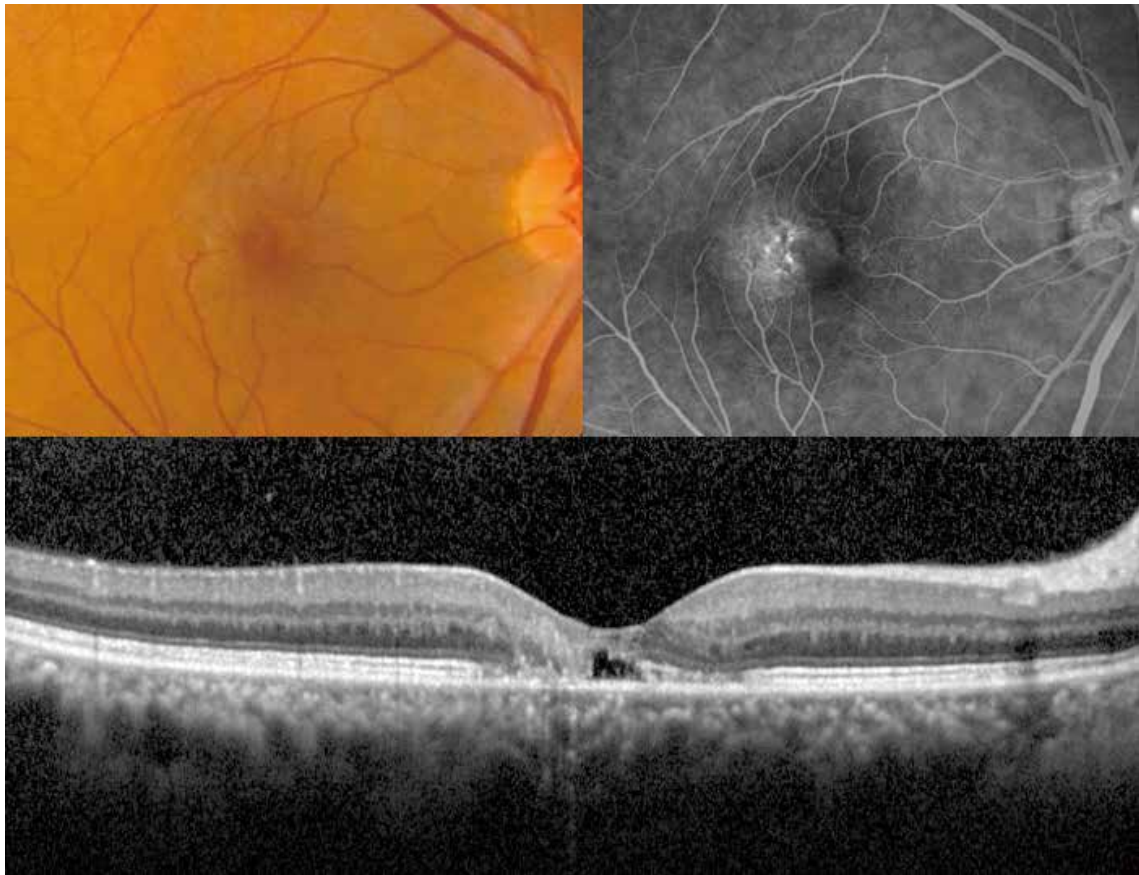


図 7 ステージ 3.

眼底写真：検眼鏡的に毛細血管拡張が確認でき、right-angled venule も観察される。
 FA：後期で蛍光漏出がみられる。Right-angled venule は蛍光漏出部位に連なっている。
 OCT：Ellipsoid zone だけではなく網膜外層全体が消失し、網膜内層が同部位に引き込まれている。
 (文献 10 から許可を得て転載のうえ改変)

type 2 では、この黄斑色素の減少のために傍中心窩に等反射(isoreflective)像がみられる。この所見は、FA での異常所見に乏しい時期や無症状の時期から存在し、診断価値が高い所見である。眼底に色素沈着があると同部位はブロックのために低自発蛍光となる。

6) CBR

MacTel type 2 では網膜表層の反射異常がみられる²⁰⁾。これは網膜の Müller 細胞異常が原因と考えられている。

4. 鑑別診断

MacTel type 2 では眼底に毛細血管拡張がみられるが、毛細血管拡張自体は網膜血管炎や血管閉塞疾患との鑑別が必要である。進行例では色素沈着や網膜下新生血管、網膜下出血を伴うため、滲出型加齢黄斑変性、特に網膜血管腫状増殖(retinal angiomatous proliferation: RAP)との鑑別が重要である。

1) 陳旧性網膜静脈分枝閉塞症

病変領域が網膜動静脈交叉部を頂点とした扇状であり、病変が耳側縫線を越えないという特徴があり、鑑別は容易である。

2) 放射線網膜症

軟性白斑や網膜新生血管を伴い、病変が広範に及ぶ。また眼球や眼窩、頭部への放射線照射歴の聴取が重要である。

3) 滲出型加齢黄斑変性

進行例では網膜の色素沈着や網膜下新生血管・出血を伴うため、滲出型加齢黄斑変性、特に RAP との鑑別が重要である。MacTel type 2 は RAP に比べて発症年齢が若いこと、軟性ドルーゼン、reticular pseudodrusen や漿液性網膜色素上皮剝離がみられない点が異なる。MacTel type 2 に網膜下新生血管が発生し、滲出性変化が出現すると滲出型加齢黄斑変性との鑑別が難しくなるが、傍眼の所見から診断は可能である。

4) タモキシフェン網膜症

乳癌治療・再発予防に用いられるタモキシフェンクエン酸塩の内服の既往がある。既往歴や内服歴の聴取で鑑別は可能である。

5. 治療

現時点で、網膜下新生血管を合併していない MacTel

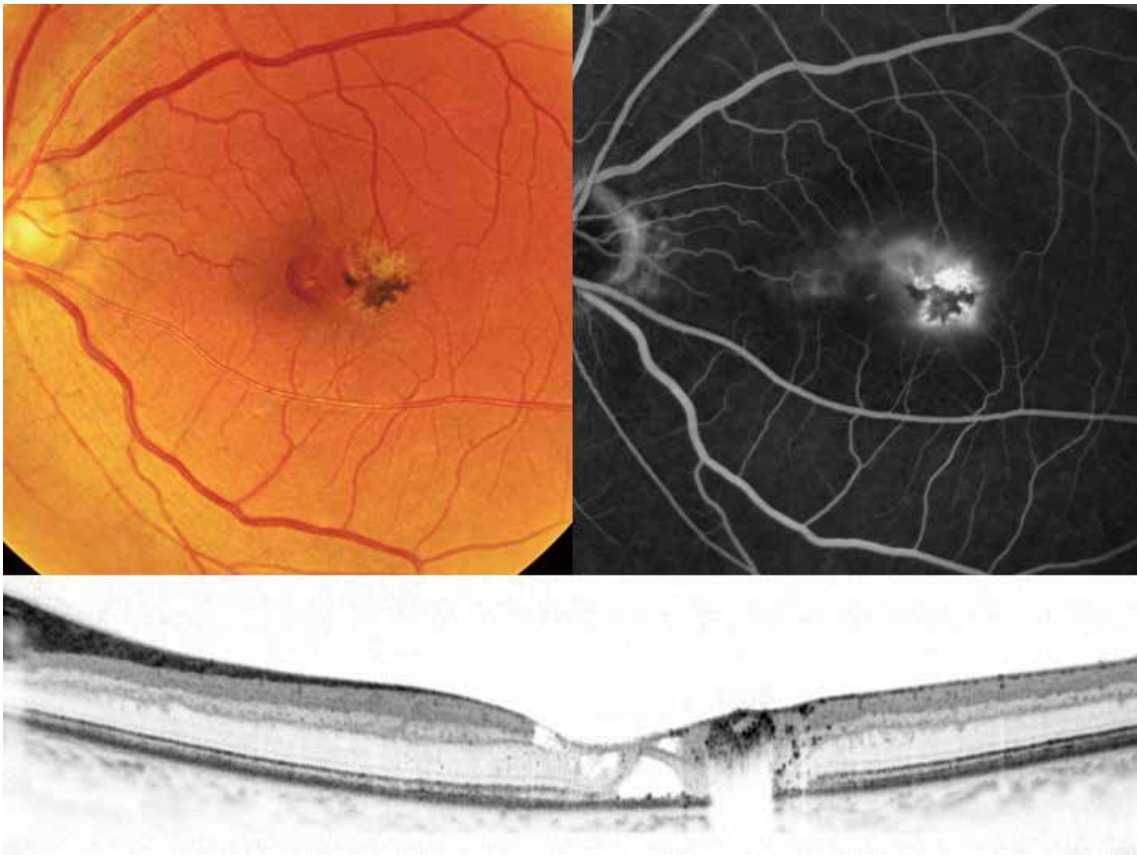


図 8 ステージ 4.

眼底写真：検眼鏡的には中心窩耳側に色素沈着が観察できる。

FA：後期に蛍光漏出がある。

OCT：Ellipsoid zone および網膜外層が消失し、網膜が菲薄化している。Retinal cavity は中心窩耳側だけでなく鼻側でも確認できる。色素沈着に一致して高反射帯が観察される。

(文献 4 から許可を得て転載のうえ改変)

type 2 の治療として確立されたものはない。網膜下新生血管を合併した症例に対しては、経瞳孔温熱療法や光線力学的療法、抗血管内皮増殖因子薬硝子体内注射の有効性が報告されている^{27)~29)}。全層黄斑円孔が合併した場合、硝子体手術治療も報告されているが、特発性黄斑円孔と比較し効果は低いと報告されている³⁰⁾³¹⁾。

V おわりに

本稿では、MacTel type 2 の診断に役立つガイドラインと臨床所見について述べた。今回の手引きはあくまで現時点における MacTel type 2 の知見と眼科検査技術に基づいて作成されたものであり、将来追加あるいは変更される可能性があることを付記しておく。

文 献

- 1) Gass JD : A fluorescein angiographic study of macular dysfunction secondary to retinal vascular disease. V. Retinal telangiectasis. Arch Ophthalmol 80 : 592-605, 1968.
- 2) Gass JD, Blodi BA : Idiopathic juxtafoveolar reti-

- nal telangiectasis. Update of classification and follow-up study. Ophthalmology 100 : 1536-1546, 1993.
- 3) Yannuzzi LA, Bardal AM, Freund KB, Chen KJ, Eandi CM, Blodi B : Idiopathic macular telangiectasia. Arch Ophthalmol 124 : 450-460, 2006.
- 4) Ooto S, Hangai M, Takayama K, Arakawa N, Tsujikawa A, Koizumi H, et al : High-resolution photoreceptor imaging in idiopathic macular telangiectasia type 2 using adaptive optics scanning laser ophthalmoscopy Invest Ophthalmol Vis Sci 52 : 5541-5550, 2011.
- 5) Paunescu LA, Ko TH, Duker JS, Chan A, Drexler W, Schuman JS, et al : Idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis : new findings by ultrahigh-resolution optical coherence tomography. Ophthalmology 113 : 48-57, 2006.
- 6) Koizumi H, Iida T, Maruko I : Morphologic features of group 2A idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis in three-dimensional optical coherence tomography. Am J Ophthalmol 142 : 340-343, 2006.
- 7) Gaudric A, Ducos de Lahitte G, Cohen SY, Massin P, Haouchine B : Optical coherence tomogra-



図 9 ステージ 5.

眼底写真：検眼鏡的に色素沈着および網膜下出血がみられる。

FA：旺盛な蛍光漏出がみられる。

OCT：Ellipsoid zone および網膜外層が消失し，retinal cavity は中心窩鼻側にも確認できる。一部色素沈着に一致して高反射帯がみられる。

光干渉断層血管撮影(OCTA)：血流情報をオーバーレイした断層像。中心窩耳側の網膜内層が引き込まれた部位に血流情報が確認できる。

phy in group 2A idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis. Arch Ophthalmol 124 : 1410-1419, 2006.

- 8) Cohen SM, Cohen ML, El-Jabali F, Pautler SE : Optical coherence tomography findings in nonproliferative group 2a idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis. Retina 27 : 59-66, 2007.

- 9) Maruko I, Iida T, Sekiryu T, Fujiwara T : Early morphological changes and functional abnormalities in group 2A idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis using spectral domain optical coherence tomography and microperimetry. Br J Ophthalmol 92 : 1488-1491, 2008.

- 10) **Maruko I, Iida T, Sugano Y, Ojima A, Oyamada H, Sekiryu T** : Demographic features of idiopathic macular telangiectasia in Japanese patients. *Jpn J Ophthalmol* 56 : 152-158, 2012.
- 11) **Menchini U, Virgili G, Bandello F, Malara C, Rapizzi E, Lanzetta P** : Bilateral juxtafoveal telangiectasis in monozygotic twins. *Am J Ophthalmol* 129 : 401-403, 2000.
- 12) **Hannan SR, Madhusudhana KC, Rennie C, Lotery AJ** : Idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis in monozygotic twins. *Br J Ophthalmol* 91 : 1729-1730, 2007.
- 13) **Gillies MC, Zhu M, Chew E, Barthelmes D, Hughes E, Ali H, et al** : Familial asymptomatic macular telangiectasia type 2. *Ophthalmology* 116 : 2422-2429, 2009.
- 14) **Chew EY, Murphy RP, Newsome DA, Fine SL** : Parafoveal telangiectasis and diabetic retinopathy. *Arch Ophthalmol* 104 : 71-75, 1986.
- 15) **Millay RH, Klein ML, Handelmann IL, Watzke RC** : Abnormal glucose metabolism and parafoveal telangiectasia. *Am J Ophthalmol* 102 : 363-370, 1986.
- 16) **Clemons TE, Gillies MC, Chew EY, Bird AC, Peto T, Figueroa MJ, et al ; MacTel Research Group** : Baseline characteristics of participants in the natural history study of macular telangiectasia (MacTel) MacTel Project Report No. 2. *Ophthalmic Epidemiol* 17 : 66-73, 2010.
- 17) **Clemons TE, Gillies MC, Chew EY, Bird AC, Peto T, Wang JJ, et al ; Macular Telangiectasia Project Research Group** : Medical characteristics of patients with macular telangiectasia type 2 (MacTel Type 2) MacTel project report no. 3. *Ophthalmic Epidemiol* 20 : 109-113, 2013.
- 18) **Gass JD** : Histopathologic study of presumed parafoveal telangiectasis. *Retina* 20 : 226-227, 2000.
- 19) **Barthelmes D, Gillies MC, Fleischhauer JC, Sutter FK** : A case of idiopathic perifoveal telangiectasia preceded by features of cone dystrophy. *Eye (Lond)* 21 : 1534-1535, 2007.
- 20) **Charbel Issa P, Berendschot TT, Staurenghi G, Holz FG, Scholl HP** : Confocal blue reflectance imaging in type 2 idiopathic macular telangiectasia. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 49 : 1172-1177, 2008.
- 21) **Helb HM, Charbel Issa P, Van Der Veen RL, Berendschot TT, Scholl HP, Holz FG** : Abnormal macular pigment distribution in type 2 idiopathic macular telangiectasia. *Retina* 28 : 808-816, 2008.
- 22) **Powner MB, Gillies MC, Tretiach M, Scott A, Guymer RH, Hageman GS, et al** : Perifoveal müller cell depletion in a case of macular telangiectasia type 2. *Ophthalmology* 117 : 2407-2416, 2010.
- 23) **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* 120 : 2344-2352, 2013.
- 24) **Heeren TFC, Chew EY, Clemons T, Fruttiger M, Balaskas K, Schwartz R, et al ; MacTel Study Group** : Macular telangiectasia type 2 : visual acuity, disease end stage, and the MacTel area : MacTel Project Report Number 8. *Ophthalmology* 127 : 1539-1548, 2020.
- 25) **Engelbrecht NE, Aaberg TM Jr, Sung J, Lewis ML** : Neovascular membranes associated with idiopathic juxtafoveal telangiectasis. *Arch Ophthalmol* 120 : 320-324, 2002.
- 26) **Watzke RC, Klein ML, Folk JC, Farmer SG, Munsen RS, Champfer RJ, et al** : Long-term juxtafoveal retinal telangiectasia. *Retina* 25 : 727-735, 2005.
- 27) **Shukla D, Singh J, Kolluru CM, Kim R, Namperumalsamy P** : Transpupillary thermotherapy for subfoveal neovascularization secondary to group 2A idiopathic juxtafoveal telangiectasis. *Am J Ophthalmol* 138 : 147-149, 2004.
- 28) **Snyers B, Verougstraete C, Postelmans L, Leys A, Hykin P** : Photodynamic therapy of subfoveal neovascular membrane in type 2A idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis. *Am J Ophthalmol* 137 : 812-819, 2004.
- 29) **Narayanan R, Chhablani J, Sinha M, Dave V, Tyagi M, Pappuru RR, et al** : Efficacy of anti-vascular endothelial growth factor therapy in subretinal neovascularization secondary to macular telangiectasia type 2. *Retina* 32 : 2001-2005, 2012.
- 30) **Shukla D** : Evolution and management of macular hole secondary to type 2 idiopathic macular telangiectasia. *Eye (Lond)* 25 : 532-533, 2011.
- 31) **Miller AG, Chandra R, Pophal C, Schartman JP, Hornik JH, Miller DG** : Efficacy of macular hole surgery in patients with idiopathic macular telangiectasia type 2. *Ophthalmol Retina* 4 : 494-497, 2020.