

(3)

# Elektroretinografia błyskowa całopolowa w chorobach przebiegających ze ślepotą zmierzchową

## Flash full-field electroretinography in diseases with night blindness

Dorota Pojda-Wilczek, Ewa Herba, Stefan M. Pojda

Z Katedry i Oddziału Klinicznego Okulistyki Śląskiej Akademii Medycznej, Szpital Specjalistyczny nr 1 w Bytomiu  
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Stefan M. Pojda

**Summary:** Purpose: The aim of this study is to present similarities and differences of electroretinograms in early stages of retinal diseases with nyctalopia.  
Material and methods: Flash full-field electroretinography was done according to ISCEV standards and also with chromatic stimulations in patients with nyctalopia, who were diagnosed as various forms of congenital stationary night blindness and various types of retinitis pigmentosa, choroideremia, gyrate atrophy and also in patients with nyctalopia, because of unknown reason. ERG results were compared with normal values and with each other.  
Results: In diseases with nyctalopia the function of peripheral retina is markedly abnormal and scotopic ERG is significantly reduced or even absent. In retinitis pigmentosa a-wave is small or absent especially scotopic but photopic ERG is also abnormal. Well preserved a-wave distinguished ERG of patients with stationary night blindness from the other progressive diseases of retina or choroid.  
Conclusions: In patients with nyctalopia using ERG is possible to obtain which retinal elements do not work but it is only start point to following diagnostic examinations, to make proper final diagnosis.

**Słowa kluczowe:** elektroretinogram, ślepotą zmierzchową, zwyrodnienie barwnikowe siatkówki, choroideremia, wysoka krótkowzroczność.

**Key words:** electroretinogram, night blindness, retinitis pigmentosa, choroideremia, high myopia.

Widzenie skotopowe, tzn. w warunkach oświetlenia o niskim natężeniu, jest uwarunkowane funkcją pręcików i innych powiązanych z nimi czynnościowo komórek siatkówki oraz stanem nabłonka barwnikowego. Złe widzenie zmierzchowe, nyktalopia, może być skutkiem nieprawidłowości w różnych warstwach siatkówki (1). Dokładna lokalizacja patologii na podstawie zmian ERG jest istotnym elementem diagnostyki pacjentów w początkowych stadiach chorobowych, gdy na dnie oczu brak jeszcze dostatecznie charakterystycznych zmian, by można było postawić rozpoznanie kliniczne, a najpoważniejszym objawem jest nyktalopia. Konieczne jest również dokładne zebranie wywiadu, ponieważ jako złe widzenie w ciemności niektórzy pacjenci rozumieją problemy z czytaniem i rozróżnianiem barw, podczas gdy prawdziwa ślepotą zmierzchową praktycznie uniemożliwia poruszanie się w ciemności. Widać to, gdy prosi się pacjenta o przejście w ciemni, w której np. adaptował się do ERG, z jednego krzesła na drugie.

Opisano szereg chorób i zespołów chorobowych (2), w których nyktalopia jest jednym z pierwszych lub pierwszym objawem, występującym już we wczesnym dzieciństwie. Są to między innymi: wrodzona stacjonarna ślepotą zmierzchową (z prawidłowo wyglądającym dnem oka – typ I, Riggsa i typ II, Shuberta – Bornsheina oraz niepra-

widowym dnem oka – choroba Oguchiego, *fundus albipunctatus*, siatkówka plamista Kandoriego, zwyrodnienie barwnikowe siatkówki (*retinitis pigmentosa*), choroideremia, zwyrodnienia szkliskowo-siatkówkowe (zespół Goldmanna – Favre’a, Sticklera, choroba Wagnera). Nyktalopia rozwija się w miarę postępu takich chorób, jak: uogólniony lub girlandowaty zanik naczyńówki, postępująca krótkowzroczność zwyrodniająca. Może być też skutkiem niedoboru witaminy A, cynku albo stosowania niektórych leków, np. tiorydazyny (3).

Przedmiotem niniejszej pracy będą wyłącznie te dystrofie siatkówki i naczyńówki, w których wcześniej występuje ślepotą zmierzchową, a różnicowanie polega przede wszystkim na oddzieleniu postaci stacjonarnych od postępujących.

### Cel pracy

Celem pracy jest przedstawienie podobieństw i różnic elektroretinogramów we wczesnych stadiach chorób siatkówki objawiających się ślepotą zmierzchową.

### Pacjenci i metody

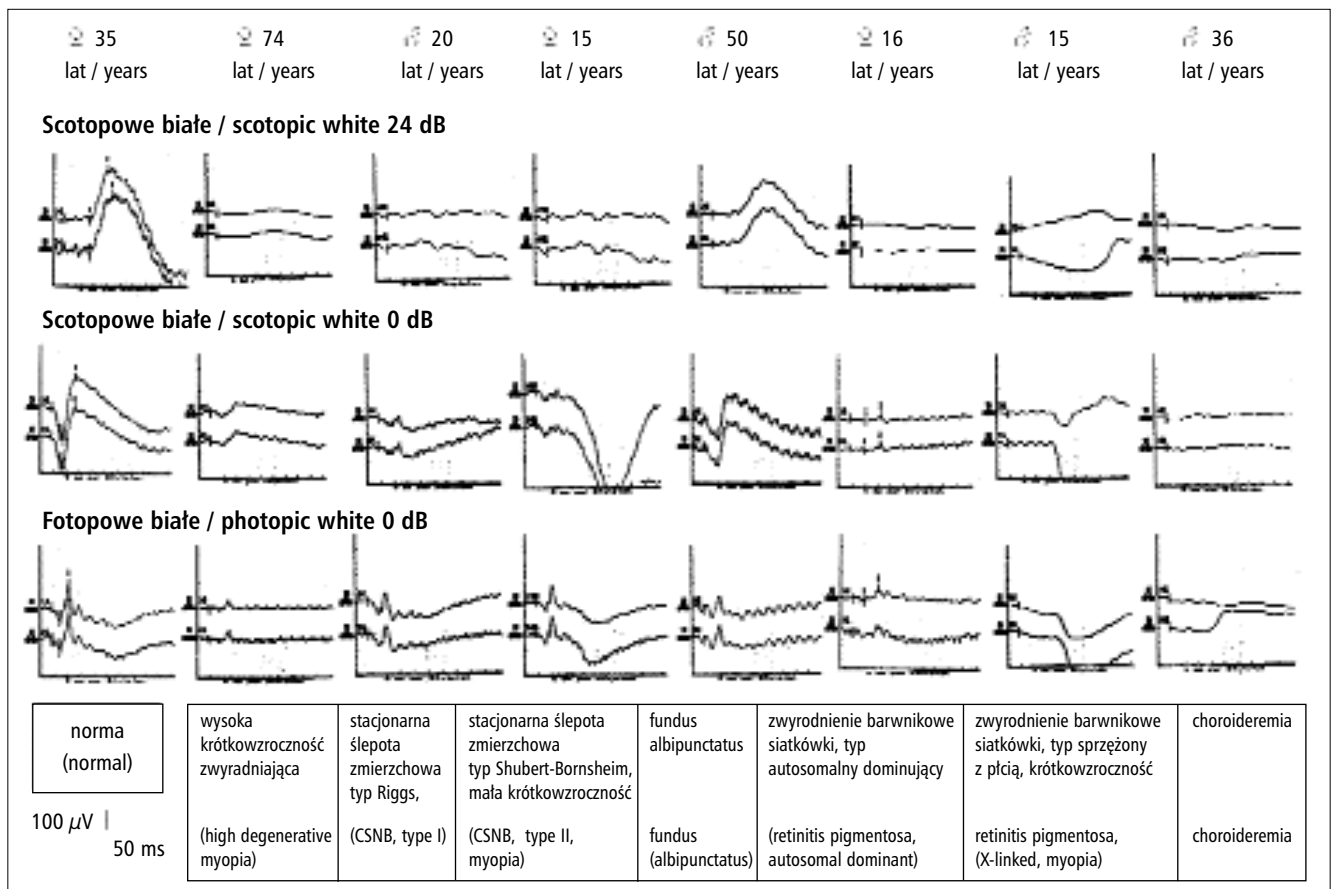
Porównano elektroretinogramy błyskowe po stymulacji całopolowej, uzyskane za pomocą aparatu elektrofizjologicznego LKC

i programu UTAS E-2000 według standardów ISCEV u osób zdrowych i młodych pacjentów z nieprawidłowym widzeniem zmierzchowym, u których rozpoznano wrodzoną stacjonarną ślepotę zmierzchową (CSNB) typu I, CSNB typu II, *fundus albipunctatus*, zwyrodnienie barwnikowe siatkówki (RP) dziedziczone w sposób autosomalny dominujący, RP dziedziczone w sprzężeniu z płcią, choroideremię, oraz pacjentów z wysoką krótkowzrocznością zwyrodniającą. Średni wiek badanych wynosił 27 lat (15-50), a ostrość wzroku – 5/5, tylko pacjentka z wysoką krótkowzrocznością (-18 D) miała 74 lata i ostrość wzroku 4/50 w prawym oku i 5/12 w lewym.

## Wyniki

Przykładowe ERG skotopowe i fotopowe badanych pacjentów przedstawia ryc. 1.

składowej  $a_2$ , a składowa  $a_1$  jest zredukowana. Należy zwrócić uwagę na podobieństwo tzw. odpowiedzi maksymalnej (adaptacja skotopowa, pojedynczy błysk biały 0 dB) i fotopowej u kilku pacjentów, które wynika z wygaszenia czynności pręcików w odpowiedzi skotopowej i zachowania pierwszej, czopkowej składowej tej odpowiedzi. Podobne zmiany opisuje Ikeda (3). Dobrze zachowane fale  $a_1$  i  $a_2$  w odpowiedzi maksymalnej, czasem dominujące nad falą b (ERG negatywny w CSNB typu II) są elementem różnicującym ERG pacjentów ze stacjonarną ślepotą zmierzchową od innych postępujących chorób siatkówki czy naczyńówki. Zachowanie składowych czopkowej i pręcikowej w odpowiedzi skotopowej może przemawiać za częściowo zachowaną funkcją pręcików (4). Czas kulminacji fali b w CSNB jest prawidłowy, a w RP zmiennie wydłużony (5). W wysokiej krótkowzroczności dochodzi do proporcjonalnej reduk-



Ryc. 1. ERG w warunkach adaptacji skotopowej i fotopowej u pacjentów ze ślepotą zmierzchową.

Fig. 1. Scotopic and photopic ERG among patients with night blindness.

## Omówienie

W chorobach przebiegających ze ślepotą zmierzchową czynność pręcików jest znacznie zredukowana lub jej brak, co objawia się w ERG redukcją lub wygaszeniem odpowiedzi w warunkach adaptacji skotopowej. Wyjątkiem jest tylko *fundus albipunctatus*, w którym ERG jest prawidłowy (2). ERG pacjentów ze zwyrodnieniem barwnikowym siatkówki charakteryzuje się przede wszystkim znaczną redukcją fali a, przede wszystkim w warunkach adaptacji skotopowej, ale również nieprawidłową odpowiedzią fotopową. Szczególnie wczesnie wygasa czynność fotopowa w RP dziedzicznym w sprzężeniu z płcią. W odpowiedzi maksymalnej zawsze brak

cji amplitud fal a i b, ale ERG można zarejestrować nawet u starszych pacjentów. Z powodu charakterystycznych zmian w gałce ocznej nie ma w tym przypadku trudności z postawieniem diagnozy. ERG w choroideremii jest prawie wygaszony nawet u młodszych pacjentów (6) i do złudzenia przypomina ERG w RP, co w przypadku podobnych zmian w polu widzenia i przegrupowań barwnika na siatkówce może czasami stanowić problem diagnostyczny.

## Wniosek

U pacjentów ze ślepotą zmierzchową za pomocą ERG można określić elementy siatkówki funkcjonujące prawidłowo i nieprawi-

dłowo, co jest jedynie punktem wyjścia do dalszej diagnostyki, pozwalającej na postawienie właściwego rozpoznania klinicznego.

#### PIŚMIENNICTWO:

1. Chen J., Flannery J.: *Structure and function of rod photoreceptors*. (w:) Retina, red. S. J. Ryan, Mosby, St. Louis, London, Philadelphia, Sydney, Toronto, wyd. trzecie, 2001, tom I, 132-133.
2. Carr R. E.: *Abnormalities of cone and rod function*. (w:) Retina, red. S. J. Ryan, Mosby, St. Louis, London, Philadelphia, Sydney, Toronto, wyd. trzecie, 2001, tom I, 474-480.
3. Ikeda H.: *Clinical electroretinography*. (w:) Evoked potentials in clinical testing, red. A. M. Halliday, Churchill Livingstone, Edinburgh, London Madrid, Melbourne, New York, Tokyo, wyd. drugie, 1993, 130-132.
4. Sandberg M. A., Pawlyk B. S., Dan J., Arnaud B., Dryja T. P., Berson E. L.: *Rod and cone function in the Nougaret form of stationary night blindness*. Arch. Ophthalmol., 1998, 116 (7), 867-872.
5. Berson E. L.: *Retinitis pigmentosa and allied diseases: applications of electroretinographic testing*. Int. Ophthalmol., 1981, Aug., 4 (1-2), 7-22.
6. Sieving P. A., Niffenegger J. H., Berson E. L.: *Electroretinographic findings in selected pedigrees with choroideremia*. Am. J. Ophthalmol., 1986, Mar., 15, 101 (3), 361-367.

Praca wpłynęła do Redakcji 9.02.2005 r. (694).

Zakwalifikowano do druku 10.02.2005 r.

Symposium Retinologiczne, Poznań 14–16.04.2005 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):  
dr n. med. Dorota Pojda-Wilczek  
Katedra i Oddział Kliniczny Okulistyki  
Szpital Specjalistyczny nr 1  
ul. Żeromskiego 7  
41-902 Bytom

## XXXI Zjazd Europejskiego Towarzystwa Okulistyki Dziecięcej

Warszawa, 3-5 listopada 2005 roku

### Temat główny

### Postępy w chirurgicznym leczeniu schorzeń narządu wzroku u dzieci.

#### Główne sesje naukowe nt.:

- chirurgia zaćmy,
- chirurgia jaskry,
- przeszczepy rogówki
- retinopatia wcześniaków.

#### Główni wykładowcy:

- sesja chirurgii zaćmy: dr Abhay Vasavada (Indie), dr Rupal Trivedi (USA), prof. Marek Prost (Polska);
- sesja chirurgii jaskry: dr Peng Khaw (Wielka Brytania);
- sesja przeszczepów rogówki: dr Ken Nishel (Wielka Brytania);
- sesja retinopatii wcześniaków: dr Claudia Jahndek (Niemcy).

#### Organizatorzy zjazdu:

- Sekcja Okulistyki Dziecięcej PTO oraz Klinika Okulistyczna Wojskowego Instytutu Medycyny Lotniczej w Warszawie.

Rejestracja uczestników zjazdu i zgłaszanie prac na zjazd rozpoczną się w marcu 2005 r. na stronie internetowej European Pediatric Ophthalmology Society [www.epos-focus.org](http://www.epos-focus.org)

Prof. dr hab. n. med. Marek Prost  
Przewodniczący Sekcji Okulistyki Dziecięcej PTO