

A.M. Palmowski · R. Allgayer · B. Heinemann-Vernaleken · V. Scherer · W. Eich · K.W. Ruprecht  
Augenklinik und Poliklinik, Universität des Saarlandes, Homburg/Saar

# Differenzierte Untersuchung der Netzhautfunktion bei regionaler Retinitis pigmentosa mit Hilfe des multifokalen Elektoretinogramms

## Zusammenfassung

**Hintergrund.** Generalisierte Netzhauterkrankungen können mit fokalen Funktionsstörungen beginnen. Diese sind mit speziellen Untersuchungstechniken, wie z. B. dem multifokalen Elektoretinogramm, objektivierbar.

**Fallbeispiel.** Mutter und Tochter zeigten bilaterale sektorförmige, knochenbälchenartige tapetoretinale Degenerationen der kaudalen Retina mit korrespondierenden kranialen Skotomen in der zentralen statischen Perimetrie und in der kinetischen Perimetrie nach Goldmann.

**Ergebnisse.** Muster-VEP, Muster-ERG, Elektrokulogramm und Ganzfeld-ERG zeigten Normalbefunde. Im skotopischen ERG lagen die Amplituden im unteren Normbereich. Das multifokale Zapfen-ERG der zentralen 50° zeigte in der Reizantwort der ersten Ordnung gegenüber der Norm verringerte Amplituden der Reizantworten sowie eine Zunahme der Latenzzeiten.

**Schlussfolgerung.** Mithilfe des MF-ERGs können im Rahmen der Retinopathia pigmentosa fokale Funktionsausfälle unterschiedlicher Ausprägung objektivierbar dargestellt werden. So kann eine höhere Diagnosesicherheit erreicht und eine Zapfenbeteiligung frühzeitig aufgezeigt werden.

## Schlüsselwörter

Multifokale Elektoretinographie · Retinopathia pigmentosa · Retinale Degeneration · Elektrophysiologie

In Industrieländern gehört die Retinopathia pigmentosa (RP) zu den häufigsten Erblindungsursachen der unter 70-Jährigen. Zirka 0,04% der Bevölkerung leiden an RP, weltweit sind ca. 1,5 Mio. Menschen von dieser Erkrankung betroffen [1]. Unter dem Begriff der Retinopathia pigmentosa werden verschiedene genetische Erkrankungen subsumiert. Ein fortschreitender Untergang der Photorezeptoren führt zu einer zunehmenden Sehverschlechterung [1], die sich auch in Form von Nachtblindheit und Gesichtsfeldausfällen äußern kann. Der Photorezeptorschaden kann sich bei einigen Formen der RP auch auf fokale Bereiche konzentrieren. Zu dieser sog.

regionalen RP, die eine gute Visusprognose hat, gehören z. B. Patienten mit einem autosomal-dominant vererbten Prolin-Histidin-Austausch am Codon 23 des Rhodopsins (Pro23His; [2, 3]).

Im Rahmen der zunehmenden molekulargenetischen Einteilung der RP kann in steigendem Ausmaß der Zusam-

---

Teile dieses Vortrags wurden auf der 97. Tagung der Deutschen Ophthalmologischen Gesellschaft in Berlin gehalten.

PD Dr. Anja Palmowski  
Augenklinik und Poliklinik,  
Universität des Saarlandes,  
66421 Homburg/Saar



Abb. 1 ◀ Mutter, OS: knochenbälchenartige Verschiebungen des retinalen Pigmentepithels in der kaudalen mittleren Peripherie

A.M. Palmowski · R. Allgayer  
B. Heinemann-Vernaleken · V. Scherer  
W. Eich · K.W. Ruprecht

### Multifocal electroretinography in segmental retinitis pigmentosa

#### Abstract

**Purpose.** Generalized retinal degenerations such as retinitis pigmentosa may manifest with focal retinal dysfunctions. These may be detected objectively by new electrophysiological techniques, such as multifocal electroretinography (ERG).

**Case report.** A mother and daughter, aged 81 and 46 years, showed bilateral caudal bone spiculae formations with corresponding cranial visual field defects in the static perimetry of the central visual field (Octopus) and in the kinetic perimetry (Goldmann).

**Results.** Pattern VEP, pattern ERG, EOG, and cone ERG were within the normal range. The scotopic ERG was in the lower normal range. The multifocal cone ERG of the central 50° showed reduced amplitudes and prolonged latencies in the first-order response component. These findings corresponded to the area of the bone spiculae and the scotomata.

**Conclusion.** Multifocal ERG enables the detection of focal retinal cone dysfunction in segmental retinitis pigmentosa. It is an additional tool that may aid in the diagnosis and classification of this disease.

#### Keywords

Multifocal electroretinography · Retinitis pigmentosa · Retinal degeneration · Electrophysiology

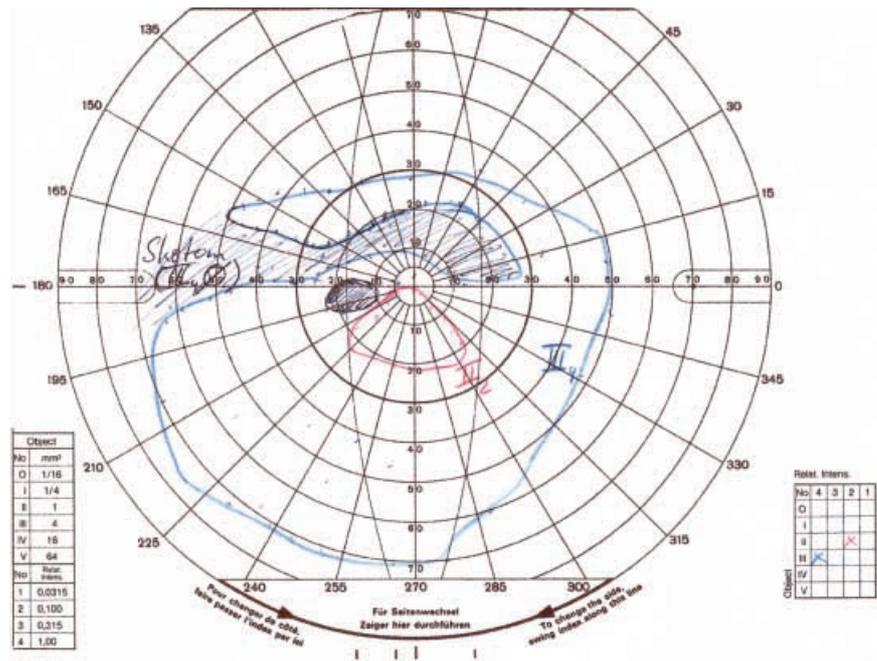


Abb. 2 ▲ Mutter, OS: kranial sektorenförmiges Skotom in der kinetischen Perimetrie nach Goldmann. Für die Marke II/2 fixierte die Patientin kaudal des Fixationspunktes

menhang zwischen verschiedenen RP-Formen und unterschiedlichen elektrophysiologischen und psychophysischen Untersuchungsergebnissen an Bedeutung gewinnen [1].

Objektive elektrophysiologische Hilfsuntersuchungen sind schon länger in der Diagnose der RP hilfreich: Bei der RP kommt es durch Schädigung der Stäbchen im skotopischen ERG zu einer reduzierten Reizantwort [4]. Eine Schädigung der Zapfen führt u. a. zu einer Latenzzeitverzögerung in der 30-Hz-Flickerantwort [5].

Das MF-ERG ermöglicht eine objektive, nichtinvasive Kampimetrie reti-

naler Funktion [6]. Durch die simultane ERG-Ableitung von z. B. 103 Netzhautarealen kann eine hohe topographische Auflösung erreicht werden. So können umschriebene Bezirke retinaler Dysfunktion schnell und zuverlässig aufgezeigt und von funktionellen Störungen abgegrenzt werden. Dies konnte unter anderem bereits für Patienten mit altersabhängiger Makuladegeneration, hereditären Makuladerkrankungen oder auch nach Arterienastverschlüssen gezeigt werden [7, 8, 9, 10, 11, 12].

Insbesondere bei regionalen Formen der RP könnte das multifokale Elektretinogramm (MF-ERG) eine

Tabelle 1

#### Numerische Darstellung der Latenzzeiten und Amplituden zu Abb. 4. Zum Vergleich Angaben der 5%-, 25%-, 50%-, 75%- und 95%-Perzentile der Kontrollgruppe

Gruppierung	Parameter	Mutter OS	Tochter OS	Perzentile der Kontrollgruppe				
				5%	25%	50%	75%	95%
Kranial	N1 [ms]	17,5	15,8	13,3	14,2	14,2	15,6	15,8
	P1 [ms]	32,5	30,8	25,0	26,9	27,5	29,2	30,8
	N1P1 [nv/deg <sup>2</sup> ]	4,8	7,0	15,3	16,8	19,5	26,4	29,8
Kaudal	N1 [ms]	15,0	15,8	13,3	14,2	15,0	15,8	15,8
	P1 [ms]	30,8	28,3	25,0	26,9	27,5	29,2	30,8
	N1P1 [nv/deg <sup>2</sup> ]	13,0	12,9	15,3	16,7	18,7	27,5	30,5

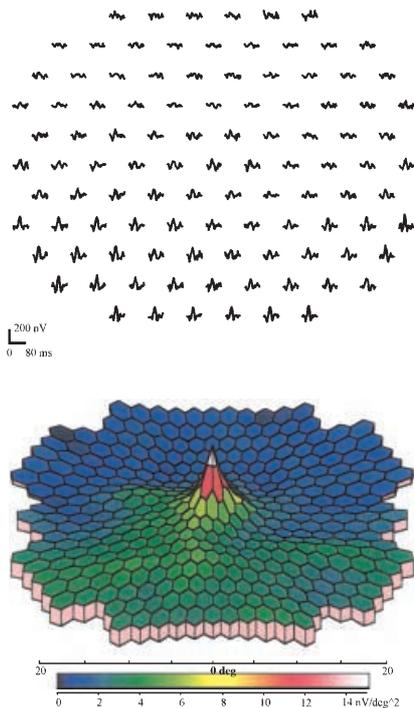


Abb. 3 ▲ Mutter, OS, MF-ERG-Ableitung. **Oben:** Darstellung der 103 Reizantworten erster Ordnung. **Unten:** dreidimensionale Darstellungen der Reizantwortdichte ([Amplitude]/[Einheit stimulierter Netzhaut]). Das MF-ERG zeigte eine deutliche Funktionsminderung der kranialen Reizantworten

diagnostische Hilfe bieten, da kleine umschriebene Bereiche retinaler Funktionsstörungen in der Reizableitung mittels Ganzfeld-ERG oft nicht zum Ausdruck kommen.

### Material und Methoden

Untersucht wurden 2 Patientinnen, Mutter (81 Jahre) und Tochter (46 Jahre), bei denen bilaterale sektorenförmige, knochenbälkchenartige, tapetoretinale Degenerationen der kaudalen Retina auffielen.

Die ophthalmologischen Untersuchungen beinhalteten unter anderem die zentrale statische Perimetrie (Octopus), die kinetische Perimetrie nach Goldmann und die Nyktometrie (Rodenstock).

Die *elektrophysiologische Untersuchung* umfasste die Durchführung eines Muster-VEP, Muster-ERG, EOG und Ganzfeld-ERG nach ISCEV-Standard. Ferner wurde ein MF-ERG durchgeführt.

Auf die hier durchgeführte MF-ERG-Untersuchung wird nur kurz eingegangen, da sie bereits detailliert beschrieben wurde [6, 11]: 103 hexagonale

Stimulationsareale flickerten simultan und voneinander unabhängig anhand einer m-Sequenz von  $2^{15}$  auf einem monochromatischen Computermonitor. Die mittlere Leuchtdichte betrug  $100 \text{ cd/m}^2$  ( $L_{\text{max}}$ :  $200 \text{ cd/m}^2$ ,  $L_{\text{min}}$ :  $<1 \text{ cd/m}^2$ , Hintergrund  $100 \text{ cd/m}^2$ ). Die Ableitung erfolgte mit einer bipolaren Burian-Allen-Kontaktlinsen-Elektrode. Eine subjektive Refraktion für den Prüf-abstand erfolgte nach Einsetzen der Kontaktlinselektrode. Die Signalverstärkung betrug 100.000, der Bandpassfilter wurde zwischen 10 und 300 Hz gewählt. Die Signalabtastung erfolgte mit 1200 Hz. Die fokalen Beiträge zur Gesamtantwort wurden durch eine Kreuzkorrelation mit der Stimulationssequenz extrahiert [13].

In der Analyse konzentrierten wir uns auf den Kern erster Ordnung (KI). Hierbei handelt es sich im Wesentlichen um die mittlere örtliche Reizantwort. KI kann in

Analogie zur Reizantwort des Ganzfeld-ERGs gesehen werden [14] und entspricht, vereinfacht dargestellt, 103 fokalen Helligkeitselektroretinogrammen. Ausgewertet wurden die Latenz des ersten negativen Peaks, N1, des ersten positiven Peaks, P1, sowie die dazwischen liegende Amplitude N1P1 der gemittelten 46 kranialen Reizantworten und der gemittelten 46 kaudalen Reizantworten. Analog zur Perimetrie liegt beim MF-ERG der Ursprungsort der kranialen Reizantworten in der kaudalen Retina. Die MF-ERG-Ergebnisse wurden auch einer Gruppe von 16 Kontrollpersonen (mittleres Alter: 34 Jahre [SD: 14]) gegenübergestellt.

### Ergebnisse

#### „p“-Mutter

Eine 81-jährige Patientin stellte sich 1999 zur Therapie eines akuten Arterienastver-

### Gemittelte Reizantworten

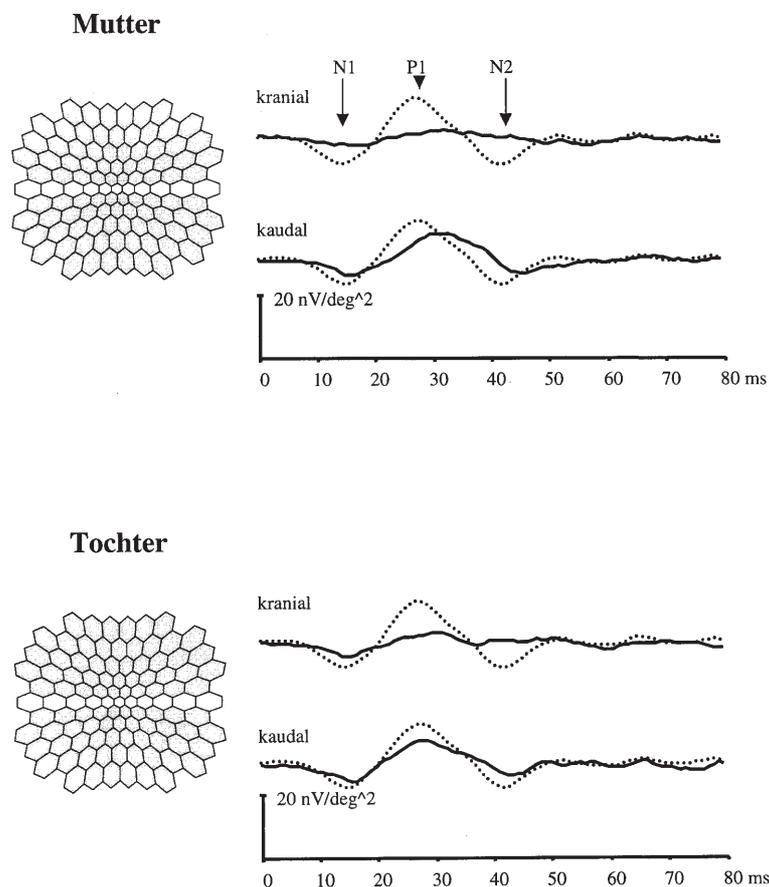


Abb. 4 ▲ **Durchgezogene Linie:** Darstellung der gemittelten kranialen und kaudalen Reizantworten von Mutter (oben) und Tochter (unten). **Gestrichelte Linie:** entsprechende Reizantworten der Kontrollgruppe

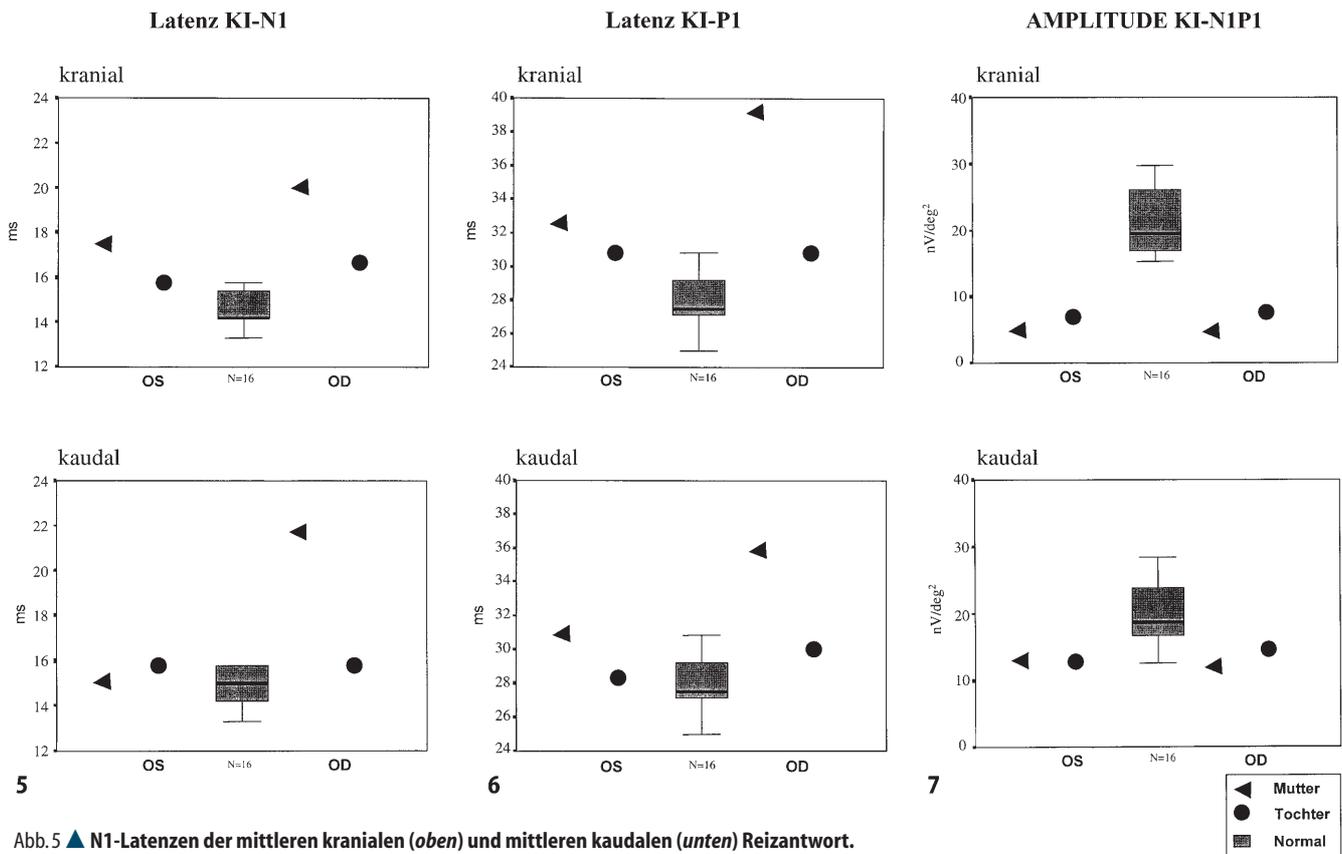


Abb. 5 ▲ N1-Latenzen der mittleren kranialen (*oben*) und mittleren kaudalen (*unten*) Reizantwort. Die Latenzen von Mutter und Tochter sind dem Box-Plot einer Kontrollgruppe gegenübergestellt

Abb. 6 ▲ P1-Latenzen der mittleren kranialen (*oben*) und mittleren kaudalen (*unten*) Reizantwort. Die Latenzen von Mutter und Tochter sind dem Box-Plot einer Kontrollgruppe gegenübergestellt

Abb. 7 ▲ N1P1-Amplituden der mittleren kranialen (*oben*) und mittleren kaudalen (*unten*) Reizantwort. Die Latenzen von Mutter und Tochter sind dem Box-Plot einer Kontrollgruppe gegenübergestellt

schluss (AAV) am rechten Auge vor. Der korrigierte Fernvisus betrug OD: 0,05; OS: 1,0. Ophthalmoskopisch imponierten neben dem Verschluss der A. temporalis retinae superior am rechten Auge beidseits knochenbälkchenartige Verschiebungen des retinalen Pigmentepithels in der kaudalen mittleren Peripherie (OS: Abb. 1). Diese intraretinalen Pigmentansammlungen waren bereits 1997 vor Auftreten des AAV beschrieben worden.

In der kinetischen Perimetrie nach Goldmann zeigten sich kranial sektorförmige Skotome (OS: Abb. 2).

Bereits 1997 war zur Abklärung der retinalen Veränderungen ein Muster-VEP (M-VEP) und Muster-ERG (M-ERG) durchgeführt worden. Hier lag ein Normalbefund vor. Das Ganzfeld-ERG von 1997 zeigte ebenfalls eine regelrechte Stäbchen- und Zapfenfunktion mit normalen Amplituden und Gipfelzeiten. Zum jetzigen Zeitpunkt wurden diese Untersuchungen nicht wiederholt.

Im MF-ERG war 1999 beidseits eine deutliche Funktionsminderung der kranialen Reizantworten beobachtet worden (Abb. 3, Abb. 4). Die Latenzen N1 (Abb. 5) und P1 (Abb. 6) waren v. a. kranial verzögert: kranial N1 OD: 20 ms, OS: 17,5 ms (Norm: 14,6 ms [SD: 0,9]); P1 OD: 39,1 ms,

OS: 32,5 ms (Norm: 27,8 ms [SD: 1,6]); kaudal N1 OD: 21,7 ms, OS: 15,0 ms (Norm: 14,9 ms [SD: 0,9]); P1 OD: 35,8 ms, OS: 30,8 ms (Norm: 28,0 ms [SD: 1,6]).

Abb. 7 zeigt eine deutliche Amplitudenminderung, N1P1, der kranialen Reizantworten, während die kaudalen

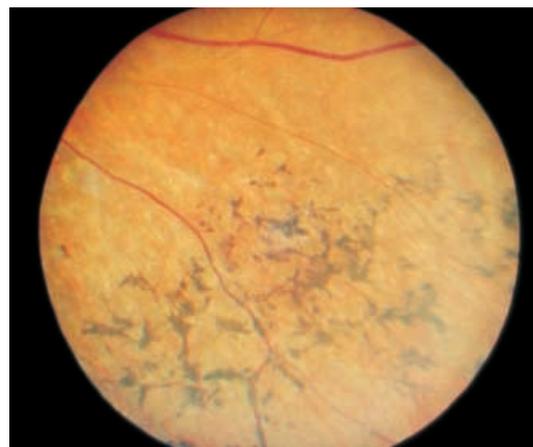


Abb. 8 ◀ Tochter, OS: knochenbälkchenartige Verschiebungen des retinalen Pigmentepithels in der kaudalen mittleren Peripherie

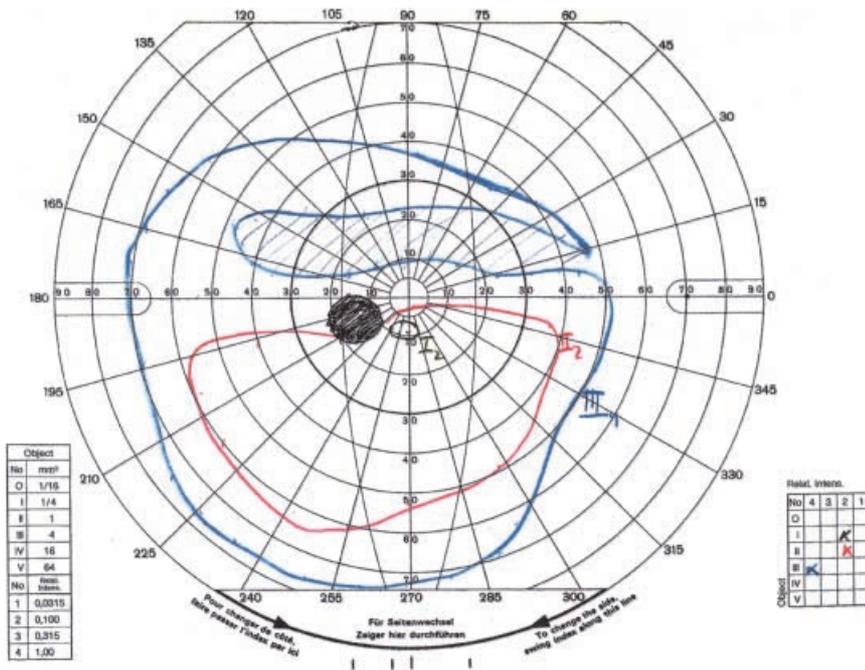


Abb. 9 ▲ Tochter, OS: kranial sektorenförmige Skotome in der kinetischen Perimetrie nach Goldmann. Für die Marke II/2 und I/2 fixierte die Patientin kaudal des Fixationspunktes

Reizantworten im unteren Normalbereich lagen. Während am rechten Auge die retinale Funktionsminderung im kranialen Gesichtsfeldbereich mit den segmentalen knochenkörperartigen Veränderungen in Zusammenhang gebracht werden kann, stimmt die kaudale Funktionsminderung, OD, mit dem Areal des retinalen AAV überein.

„P“-Tochter

Aufgrund des auffälligen retinalen Befundes baten wir die 46-jährige Tochter der oben genannten Patientin sich ebenfalls zu einer ophthalmologischen Un-

tersuchung vorzustellen. Der korrigierte Fernvisus betrug OD: 1,25, OS: 1,25. Ophthalmoskopisch imponierten hier ebenfalls bilateral knochenbälkchenartige Verschiebungen des retinalen Pigmentepithels in der kaudalen mittleren Peripherie (OS: Abb. 8).

In der kinetischen Perimetrie nach Goldmann zeigten sich kranial absolute und relative sektorförmige Skotome (OS: Abb. 9). Diese waren unverändert im Vergleich zu einem extern erhobenen Vorbefund von 1979. Auch in der statischen Perimetrie (Octopus d32) kam beidseits ein absoluter sektorförmiger Ausfall zur Darstellung (OS: Abb. 10).

Die Farbsinnsprüfung mit dem Panel-D-15-Test ergab keinen Hinweis auf eine Farbsinnstörung.

Bei der Überprüfung des Kontrastsehens mit dem Rodenstock-Nyktometer wurde beidseits ohne Blendung eine Kontraststufe von 1:2,7 erkannt, während mit Blendung R/L eine Kontraststufe von 1:5,9 erkannt wurde (grenzwertig normal).

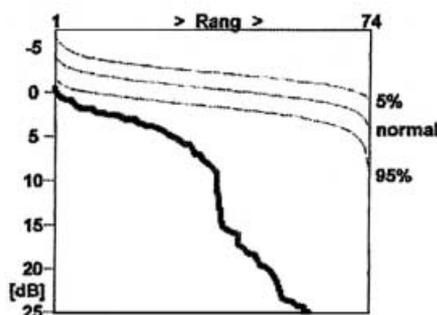
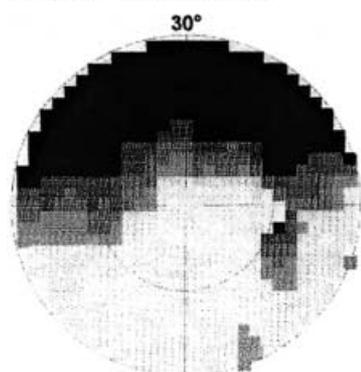
M-VEP, M-ERG sowie Ganzfeld-ERG (Amplituden und Gipfelzeiten) und das Elektrookulogramm lagen beidseits im Normbereich.

Bei der Untersuchung mit dem MF-ERG zeigten sich beidseits fokale Ausfälle im kranialen Gesichtsfeldbereich (kaudale Retina; OS: Abb. 11). Die Latenzen N1 (s. Abb. 5) und P1 (s. Abb. 6) waren v. a. kranial leicht verzögert: kranial N1 OD: 16,7 ms, OS: 15,8 ms (Norm: 14, 6 ms [SD: 0,9]); P1 OD: 30,8 ms, OS: 30,8 ms (Norm: 27,8 ms [SD: 1,6]); kaudal N1 OD: 15,8 ms, OS: 15,8 ms (Norm: 14,9 ms [SD: 0,9]); P1 OD: 30,0 ms, OS: 28,3 ms (Norm: 28,0 ms [SD: 1,6]). Es zeigte sich eine deutliche Amplitudenminderung von N1P1 (s. Abb. 7) der kranialen Reizantworten, während die kaudalen Reizantworten im unteren Normalbereich lagen (Tab. 1).

Diskussion

Die Diagnostik einer RP stützt sich i. Allg. neben der Klinik auf pathologische elektrophysiologische Untersuchungen, wie z. B. das Ganzfeld-ERG und das EOG [18, 19]. Die Ergebnisse dieser Untersuchungen sind jedoch nicht bei jeder Form der RP pathologisch. So lagen bei den hier vorgestellten Patientinnen mit einer regionalen RP diese elektrophysiologischen Untersuchungen im Normbereich.

Graustufe der Messwerte



Korrigierte Wahrscheinlichkeit

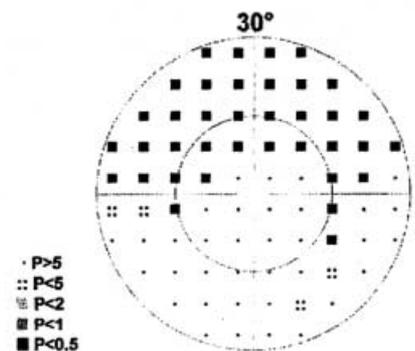


Abb. 10 ▲ Tochter, OS: kranial sektorenförmiges Skotom in der statischen Perimetrie (Octopus d32)

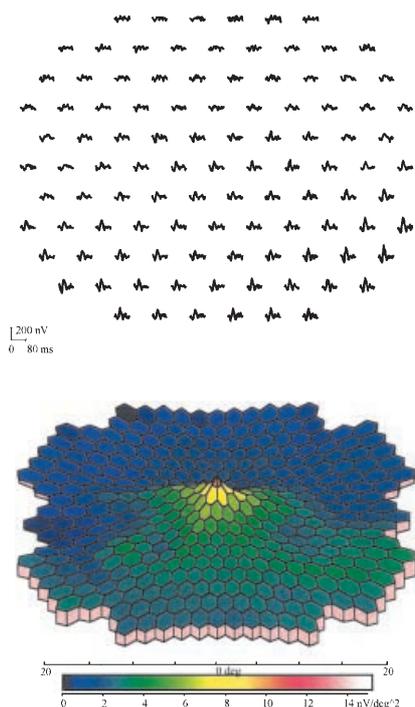


Abb. 11 ▲ Tochter, OS, MF-ERG-Ableitung. **Oben:** Darstellung der 103 Reizantworten erster Ordnung. **Unten:** dreidimensionale Darstellungen der Reizantwortdichte ([Amplitude]/[Einheit stimulierter Netzhaut]) der MF-ERG-Ableitung. Das MF-ERG zeigte eine deutliche Funktionsminderung der kranialen Reizantworten

Hier könnte das MF-ERG eine wichtige diagnostische Ergänzung bieten. Die Eignung des MF-ERGs, im Rahmen einer fortgeschrittenen RP retinale Zapfendysfunktionen aufzuzeigen, konnte bereits in Form von Latenzzeitverminderungen und auch in Form von herabgesetzten Reizantwortdichten gezeigt werden [15, 16]. Während diese Veränderungen zumeist generalisiert waren, zeigten die hier vorgestellten Patientinnen im Rahmen einer segmentalen RP im MF-Zapfen-ERG v. a. Amplitudenminderungen, aber auch Latenzzeitverzögerungen in den betroffenen Arealen. Hierbei korrelierte das MF-ERG gut mit den relativen und absoluten Skotomen in der Perimetrie nach Goldmann bzw. im Octopus-Gesichtsfeld.

Das MF-ERG von gesunden Probanden zeigt kaum Unterschiede zwischen kranialen und kaudalen Reizantworten (s. Abb. 5, 6, 7; Tabelle 1). Bei den hier vorgestellten Patientinnen mit segmentaler RP liegen dagegen deutliche kraniokaudale Unterschiede vor. Diese übersteigen den bei der Kontrollgruppe beobachteten Umfang erheblich (s. Abb. 5, 6, 7; s. Tabelle 1).

Die kraniokaudalen Unterschiede können innerhalb einer Person verglichen werden und erscheinen somit altersunabhängig.

Die MF-ERG-Ableitung der jüngeren Patientin kann mit der hier angegebenen, altersentsprechenden Kontrollgruppe verglichen werden. Altersentsprechende Normwerte für über 80-Jährige liegen uns leider nicht vor. Andere Autoren konnten zeigen, dass es im MF-Zapfen-ERG pro Dekade zu einer Amplitudenminderung um 1,1 Mikrovolt und einer Latenzzeitverzögerung von ca. 0,4 ms kommt [17]. In Anbetracht dieser Tatsache liegt auch bei der älteren Patientin eine deutliche absolute Beeinträchtigung der Latenzen und Amplituden vor.

## Fazit für die Praxis

Das MF-ERG bietet im Rahmen einer segmentalen RP eine wichtige nichtinvasive, objektive Methode zur Diagnostik und auch zur Dokumentation des Krankheitsverlaufes. Dies ist bei der RP einerseits im Hinblick auf sich entwickelnde Therapiemöglichkeiten von klinischer Relevanz. Andererseits eröffnet das MF-ERG im Hinblick auf eine zunehmende molekulargenetische Einteilung der RP eine weitere Möglichkeit, den klinischen Befund einer molekulargenetischen Variante der RP evtl. besser zuordnen zu können. Eine solche klinische Zuordnung mithilfe des MF-ERG wäre auch nicht zuletzt aufgrund der langen Zeitspanne, die eine molekulargenetische Untersuchung, erfordert von großer Hilfe.

Diese Arbeit wurde durch DFG Stipendium Pa 609/2-1 (AP) unterstützt.

## Literatur

- Cotlier E, Weinreb R (1999) Management of hereditary retinal degenerations: present status and future directions. *Surv Ophthalmol* 43: 427–444
- Heckenlively JR, Rodriguez JA, Daiger SP (1991) Autosomal dominant sectoral retinitis pigmentosa: two families with transversion mutation in codon 23 of rhodopsin. *Arch Ophthalmol* 109:84–91
- Stone EM, Kimura AE, Nichols BE et al. (1991) Regional distribution of retinal degeneration in patients with the proline to histidine mutation in codon 23 of the rhodopsin gene. *Ophthalmology* 98:1806–1813
- Shady S, Hood DC, Birch DG (1995) Rod phototransduction in retinitis pigmentosa. Distinguishing alternative mechanisms of degeneration. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 36:1027–1037

- Hood DC, Birch DG (1996) Abnormalities of the retinal cone system in retinitis pigmentosa. *Vision Res* 36:1699–1709
- Sutter EE, Tran D (1992) The field topography of ERG components in man – I. The photopic luminance response. *Vision Res* 32:433–446
- Ohshima A, Hasegawa S, Takada R, Takagi M, Abe H (1999) Multifocal electroretinograms in patients with branch retinal artery occlusion. *Nippon Ganka Gakkai Zasshi* 103:223–228
- Bearse MA Jr, Sutter EE, Smith DN, Rose SJ (1995) Early detection of macular dysfunction in the topography of the electroretinogram. *Vision Science and its Applications*. Santa Fe
- Kretschmann U, Seeliger M, Ruether K, Usui T, Apfelstedt-Sylla E, Zrenner E (1998) Multifocal electroretinography in patients with Stargardt's macular dystrophy. *Br J Ophthalmol* 82:267–275
- Kretschmann U, Schlote T, Stübiger N, Gendo K, Hipp E, Zrenner E (1998) Multifokale Electroretinographie bei erworbenen Makulafunktionsstörungen. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 212:93–100
- Palmowski AM, Sutter EE, Bearse MAJ, Fung W (1999) Das Multifokale Elektroretinogram (MF-ERG) in der Diagnostik von Makulaveränderungen am Beispiel der altersabhängigen Makuladegeneration (AMD). *Ophthalmologie* 96:166–173
- Palmowski AM, Sutter EE, Bearse MAJ, Fung W (1999) Das multifokale Elektroretinogram in der Diagnostik und Verlaufskontrolle lokalisierter Netzhauterkrankungen: Fallbericht eines Patienten mit Chorioretinopathia centralis serosa. *Ophthalmologica* 213:327–335
- Sutter EE (1991) The fast M-Transform: a fast computation of cross-correlations with binary M-sequences. *SIAM J Comp* 20:686–694
- Hood DC, Seiple W, Holopigian K, Greenstein V (1998) A comparison of the components of the multi-focal and full-field ERGs. *Vis Neurosci* 14:533–544
- Hood DC, Holopigian K, Greenstein V et al. (1998) Assessment of local retinal function in patients with retinitis pigmentosa using the multi-focal ERG technique. *Vision Res* 38:163–179
- Seeliger M, Kretschmann U, Apfelstedt-Sylla E, Rütter K, Zrenner E (1998) Multifocal electroretinography in retinitis pigmentosa. *Am J Ophthalmol* 125:214–226
- Langrova H, Seeliger MW, Kretschmann U, Dietrich TJ, Besch D, Zrenner E (1998) Age dependence of multifocal ERG amplitude and implicit time. *International Society for Clinical Electrophysiology of Vision, 36th Symposium, Hradec Kralove*
- Pinckers A, Aarem A van, Brink H (1994) The electrooculogram in heterozygote carriers of Usher syndrome, retinitis pigmentosa, neuronal ceroid lipofuscinosis, senior syndrome and choroideremia. *Ophthalmic Genet* 15:25–30
- Stavrou P, Good PA, Broadhurst EJ, Bunday S, Fielder AR, Crews SJ (1996) ERG and EOG abnormalities in carriers of X-linked retinitis pigmentosa. *Eye* 10:581–589