

Farbige Lichtreize im ERG zur Differentialdiagnose von Zapfendystrophien

U. Kellner, M. H. Foerster

FU Berlin, Klinikum Steglitz, Augenklinik und Poliklinik (Direktor: Professor Dr. M. H. Foerster)

Zusammenfassung

Elektroretinogramme (ERG) mit weißen und farbigen Reizlichtern wurden bei Normalpersonen und vier Patienten mit Zapfendystrophien abgeleitet. Dazu wurden fünf verschiedene Kodak-Wratten-Filter zur Erzeugung von Farbreizen in Blau, Blaugrün, Grün, Gelb und Rot eingesetzt. ERG-Ableitungen wurden mit verschiedenen Reizintensitäten bei Dunkel- und Helladaptation, mit 30-Hz-Flimmerlichtreizung und spezieller Filterung für oszillatorische Potentiale mit allen Farbreizen durchgeführt. Selektive Blauzapfenantworten wurden mit starken blauen Lichtreizen bei gelber Umfeldbeleuchtung untersucht. Bei Patienten mit Zapfendystrophien fand sich im Farb-ERG bei Dunkeladaptation eine leichte bis mäßige Reduktion der Reizantworten auf Blau bis Gelb. Bei Rot war dagegen die Antwortamplitude stark reduziert und die B-Wellengipfelzeit deutlich verlängert. Die Amplituden bei Helladaptation, 30-Hz-Flimmerlicht und die oszillatorischen Potentiale waren bei allen Farbreizen reduziert. Das Ausmaß der Funktionsstörung der Rot- und Grünzapfen war jedoch bei Patienten mit Zapfendystrophie unterschiedlich. Während bei zwei Patienten die Antworten bei allen Farbreizen gleichermaßen reduziert waren, wies ein anderer Patient bei Reizung mit Rot nur niedrige Amplituden und keine oszillatorischen Potentiale auf. Dagegen waren die Reizantworten auf Grün wesentlich weniger reduziert. Ein Patient mit kombinierter Rot-Grünzapfen- und Stäbchendystrophie hatte eine Blauzapfenhypersensitivität mit hohen Reizantworten auf Blau und Blaugrün und sehr niedrigen Reizantworten bei allen anderen Farbreizen. Im Blauzapfen-ERG fand sich bei ihm eine sehr hohe Blauzapfenantwort. Das Farb-ERG ist daher eine geeignete Methode, um die retinalen Funktionsstörungen bei Patienten mit Zapfendystrophien genauer zu analysieren.

Electroretinography With Color Stimuli to Separate Cone Dystrophies

We recorded electroretinograms (ERG) with white and color stimuli in normal persons and four patients with cone dystrophies. Kodak Wratten-filters in blue, blue-green, green, yellow and red were used for the color flashes. ERGs to all color stimuli were recorded at dark and light adapted conditions with different stimulus intensities, to 30 Hz flicker stimulation and with special filtering for oscillatory potentials. Selective blue cone-responses were obtained using strong blue flashes at a yellow background. Patients with cone dystrophies showed slightly to moderately reduced responses at dark adaptation to blue, blue-green, green and yellow stimuli. Red stimuli elicited only small responses with a markedly delayed b-wave implicit time. The light adapted recordings, flicker responses and oscillatory potentials were reduced to all color stimuli. However, differences between patients with cone dystrophies could be detected concerning the responses to red and green. In two patients the responses were reduced to the same degree to all color stimuli. Another patient had very small responses and no oscillatory potentials to red, but his responses were only moderately reduced to green. A patient with combined red-green cone and rod dystrophy had a blue cone hypersensitivity. Responses to blue and blue-green were large at all stimulus conditions, but responses to all other stimuli were much smaller. The blue cone ERG showed a prominent blue cone response. ERG recording to colored stimuli allows a separation of retinal dysfunction in patients with cone dystrophies.

Einleitung

Hereditäre Netzhautdegenerationen können aufgrund von Fundusveränderungen, klinischem Verlauf, Vererbungsmodus und Netzhautfunktion differenziert werden. Mit Hilfe des Elektroretinogramms (ERG) lassen sich abhängig von den betroffenen Rezeptorsyste-

men Stäbchen-, Zapfen- und Zapfen-Stäbchen-Dystrophien unterscheiden. Zapfendystrophien sind klinisch durch Blendempfindlichkeit, Visusminderung, Farbsinnstörungen und Zentralskotome charakterisiert (11, 12). Der Augenhintergrund kann völlig unauffällig sein oder Veränderungen bis hin zu einer Bull's-eye-Makulopathie aufweisen. Im ERG sind die Amplituden der Reizantworten bei Helladaptation und bei Flimmerlichtreizung stark reduziert oder fehlend, während die Reizantworten bei Dunkeladaptation nur gering verändert sind. Mit Hilfe

des Standard-ERGs (8) lassen sich unterschiedliche Ausprägungen der retinalen Funktionsstörungen unterscheiden, jedoch ist darüberhinaus eine weitere Klassifizierung von Zapfendystrophien nicht möglich.

Farbige Reizlichter sind im ERG zur speziellen Stimulierung einzelner Rezeptorsysteme mehrfach eingesetzt worden. Mit schwachen Blaureizen lassen sich selektiv die Stäbchen untersuchen, mit starken Rotreizen die Rotzapfen (2). Zur Untersuchung von Blauzapfen sind spezielle Reizanordnungen notwendig, um die niedrigen Antwortpotentiale der Blauzapfen von den anderen Zapfenantworten zu isolieren. Dies ist am helladaptierten Auge mit sehr hohen Leuchtdichten weißen oder blauen Reizlichtes möglich (3). Eine weitere, sehr aufwendige Methode ist die von Sawusch (10) angegebene „silent substitution“-Technik.

Wir haben bei Patienten mit Zapfendystrophien Elektroretinogramme mit verschiedenen farbigen Reizlichtern variabler Helligkeit abgeleitet. Mit dieser Untersuchungsmethode ist es möglich, Zapfendystrophien in Bezug auf die unterschiedliche Betroffenheit der verschiedenen Rezeptorsysteme zu differenzieren.

Methodik

Unsere Methode der ERG-Ableitung wurde früher bereits ausführlich beschrieben (5). Alle Ableitungen entsprechen dem Standard der Elektroretinografie (8). Zur Vorbereitung erfolgte eine 40minütige Dunkeladaptation und eine maximale medikamentöse Mydriasis (Phenylephrin 2,5% und Tropicamid 0,5%). Die ERG-Registrierungen bei Dunkeladaptation wurden mit sechs verschiedenen Reizleuchtdichten (1-6) jeweils um eine logarithmische Einheit ansteigend aufgezeichnet. Die maximale Leuchtdichte betrug 780 cd/m². Bei Helladaptation wurden Ableitungen mit einer Umfeldbeleuchtung von 4,5 cd/m² und den Reizleuchtdichten 4-6 durchgeführt. Der 30-Hz-Flimmerlichtreiz hatte die Reizleuchtdichte 5. Die oszillatorischen Potentiale wurden separat mit spezieller Filterung und der Reizleuchtdichte 6 abgeleitet. Das weiße Reizlicht stammte bei allen Untersuchungen von einer gefilterten Xenon-Hochdrucklampe. Obwohl unser Untersuchungsschema wesentlich mehr Ableitungen als die Anforderungen des Standards (8) umfaßt, wird es im folgenden der Einfachheit halber als Standard-ERG bezeichnet. Für die Ableitungen mit farbigen Reizlichtern (Farb-ERG) wurden Kodak-Wratten-(KW)-Filter vorgeschaltet. Die verwendeten Filter waren blau (KW 98, maximale Transmission bei 450 nm), blaugrün (KW 44A, 492 nm), grün (KW 61, 538 nm), gelb (KW 16, 589 nm) und rot (KW 29, 629 nm). Die ERG-Registrierung erfolgte mit der gleichen Vorbereitung und in der gleichen Reihenfolge wie bei der Reizung mit weißem Licht an einem anderen Tag. Die Helladaptation erfolgte ebenfalls mit einer weißen Umfeldbeleuchtung von 4,5 cd/m². Eine Mittelung der Reizantworten erfolgte beim Standard- und Farb-ERG nur bei der Ableitung der oszillatorischen Potentiale (64fach).

Blauzapfen-ERGs wurden mit blauen Reizlichtern (Schott BG 28) und gelber Umfeldbeleuchtung (Schott OG 515) abgeleitet. Diese Ableitungen wurden 64mal gemittelt.

Zur Bestimmung der Normalwerte wurde von 4 gesunden Personen je ein Auge untersucht. Bei den Patienten wurden Standard- und Farb-ERGs an beiden Augen abgeleitet, bei allen Patienten waren die Befunde seitengleich. Daher wurden die oszillatorischen Potentiale mit Farbreizen und die Blauzapfen-ERGs nur einseitig abgeleitet.

Ergebnisse

Normales Farb-ERG: Abbildung 1 zeigt in der linken Spalte ein normales Farb-ERG bei Dunkeladaptation, Abbildung 2 bei Helladaptation jeweils bei maximaler Reizleuchtdichte. Bei höchster Leuchtdichte bei Dunkeladaptation liegt bei einem Normalen das Amplitudenmaximum bei blaugrün, am niedrigsten ist die Amplitude bei rot. Die Gipfelzeiten der B-Welle sind bei allen Reizlichtern nahezu identisch, nur bei blau und rot etwas länger. Diese Reizantworten sind kombinierte Zapfen- und Stäbchenantworten. Das Amplitudenmaximum bei blaugrün entspricht der maximalen spektralen Empfindlichkeit der Stäbchen bei 500 nm. Die geringere Empfindlichkeit der Stäbchen für langwelliges Licht zeigt sich in der niedrigeren Amplitude und der längeren B-Wellengipfelzeit der Antwort auf Rot.

Dagegen ist bei Helladaptation die Antwort bei Rot höher als bei Blau. Dieser Unterschied zeigt sich noch deutlicher bei der Flimmerlichtantwort (Tab. 1). Dabei ist zu berücksichtigen, daß aufgrund der kleinen Zahl der Blauzapfen die Rot-Grünzapfen das normale ERG dominieren. Eine Blauzapfenantwort im ERG ist bei Gesunden nur mit sehr spezifischen Reizbedingungen zu erhalten (3, 10). Die Blauzapfenantworten haben eine niedrigere Amplitude und eine wesentlich längere Gipfel-

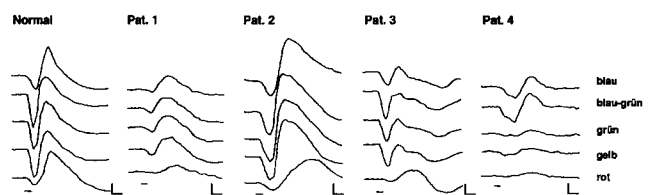


Abb. 1 Farb-ERGs bei maximaler Reizleuchtdichte bei Dunkeladaptation. Die kurze Linie unter den Ableitungen entspricht dem Lichtreiz. Die Eichmarke entspricht in der Höhe 100 µV und in der Länge 20 ms

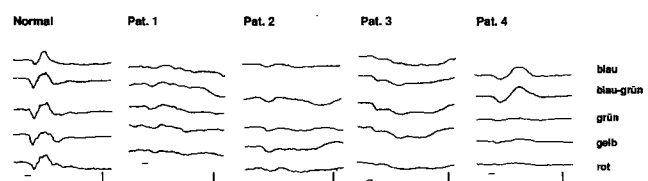


Abb. 2 Farb-ERGs bei maximaler Reizleuchtdichte bei Helladaptation. Übrige Legende wie Abb. 1

Tab. 1 Amplituden der 30 Hz Flimmerlichtantwort im Farb-ERG (µV)

Farbe	Normal	Pat. 1	Pat. 2	Pat. 3	Pat. 4
blau	70	0	30	50	30
blau-grün	140	20	—	70	30
grün	130	20	—	70	0
gelb	120	0	50	—	0
rot	120	0	—	10	0

— nicht sicher beurteilbar

zeit als Rot-Grünzapfenantworten. Die Reizantworten auf blaues Licht bei Helladaptation stammen aufgrund des Zeitverhaltens von den Rot-Grünzapfen.

Patientin 1: Die erste Patientin wies die typischen Symptome einer Zapfendystrophie auf. Der Visus betrug bds. 0,05, es bestanden eine Achromatopsie und Zentralskotome. Am Fundus fand sich beidseits eine Bull's eye-Makula mit den typischen Auflockerungen des retinalen Pigmentepithels. Im Standard-ERG fanden sich mäßig reduzierte Amplituden bei Dunkeladaptation, bei Helladaptation und Flimmerlichtreizung waren nur rudimentäre Reizantworten ableitbar.

Im Farb-ERG zeigte sich bei Dunkeladaptation eine gleichmäßige Reduktion aller Antwortamplituden von Blau bis Gelb auf ca. die Hälfte des Normalwerts (Abb. 1). Die Antwort auf Rot zeigte neben einer ausgeprägteren Amplitudenreduktion eine deutliche Verlängerung der B-Wellengipfelzeit. Dies entspricht bei massiv reduzierter Funktion der Rotzapfen der Reizantwort der für Rot wenig empfindlichen Stäbchen. Bei Helladaptation (Abb. 2) waren bei allen Farbreizen nur rudimentäre Reizantworten vorhanden ebenso wie bei Flimmerlichtreizung (Tab. 1). Es fand sich kein Unterschied in der Ausprägung der Funktionsstörung zwischen Rot- und Grünzapfen.

Patient 2: Die klinischen Befunde und Standard-ERGs dieses Patienten sind bereits zuvor beschrieben worden (1). Es fand sich eine Visusminderung auf RA 0,2, LA 0,3, eine Achromatopsie und ein unauffälliger Augenhintergrund. Das Standard-ERG war auffällig aufgrund der niedrigen Amplituden bei Helladaptation und der bei Dunkeladaptation überhöhten und in der Gipfelzeit verlängerten B-Wellen. Auch bei Verwendung farbiger Reizlichter fand sich bei Dunkeladaptation eine überhöhte B-Welle mit verlängerter Gipfelzeit (Abb. 1). Die Antwort auf Rot wich deutlich von den anderen Reizantworten ab, die B-Wellengipfelzeit war wesentlich verlängert und die Amplitude niedriger, ein Hinweis auf eine Funktionsstörung der Rotzapfen. Bei Helladaptation zeigte sich eine gleichmäßige Reduktion aller Reizantworten (Abb. 2). Flimmerlichtantworten waren bei Blau und Gelb nachweisbar, eine weitere Auswertung war aufgrund der artefaktreichen Registrierung bei mäßiger Kooperation nicht möglich (Tab. 1). Die oszillatorischen Potentiale waren bei allen Farbreizen vorhanden. Bei diesem Patienten sind Rot- und Grünzapfen ebenfalls im gleichen Ausmaß von der Degeneration betroffen.

Patient 3: Dieser Patient wurde von uns über 22 Jahre beobachtet. Bei der Erstuntersuchung im Alter von 18 Jahren fand sich eine Visusminderung auf RA 0,4, LA 0,5 und eine Protanomalie. Im Verlauf war die Visusminderung langsam progredient auf RA 0,3, LA 0,4, während sich die Protanomalie zu einer Achromatopsie entwickelte. Am Fundus fanden sich diskrete Pigmentverschiebungen ähnlich einer wenig ausgeprägten Bull's eye-Makulopathie. Diese waren im Verlauf unverändert. Im Standard-ERG fiel bei Helladaptation eine Reduktion der B-Wellenamplitude bei grenzwertiger A-Wellenamplitude auf. Die Flimmerlichtantwort war ebenfalls reduziert.

Wie bei den beiden Patienten zuvor bestand im Farb-ERG bei Dunkeladaptation eine deutliche Amplitudenreduktion und Gipfelzeitverlängerung bei Reizung mit rot, wieder liegt eine stäbchendominierte Antwort vor (Abb. 1). Die Amplituden bei den übrigen Farben liegen an der unteren Normgrenze. Bei Helladaptation waren alle Reizantworten reduziert, die Amplitudenreduktion betraf am stärksten die B-Welle (Abb. 2). Im Gegensatz zu den vorherigen Patienten zeigte sich aber ein Unterschied zwischen den Reizantworten auf Rot und Grün. Während bei Reizung mit Grün noch eine deutliche Antwort vorhanden war, war bei Reizung mit Rot nur noch ein Restpotential zu erkennen. Auch die Flimmerlichtantwort ist für Rot nur fraglich nachweisbar (Tab. 1). Die oszillatorischen Potentiale waren für alle Farbreize mäßig reduziert, aber für Rot nicht nachweisbar.

Der Befund des Farb-ERGs entspricht dem klinischen Verlauf. Die Degeneration begann mit einer Protanomalie und Reizantworten auf Rot sind kaum mehr nachweisbar. Die Progredienz zur Achromatopsie und das ERG zeigen, daß auch die Grünzapfen betroffen sind, jedoch in wesentlich geringerem Ausmaß.

Patient 4: Patienten mit kombinierter Rot-Grünzapfen- und Stäbchendegeneration mit Blauzapfenhypersensitivität sind im letzten Jahr von uns ausführlich untersucht und beschrieben worden (6, 7, 9). Von den fünf von uns untersuchten Patienten soll hier nur einer vorgestellt werden, da die ERG-Veränderungen bei allen Patienten gleich waren. Dieser Patient hatte bei der letzten Untersuchung im Alter von 30 Jahren einen Visus von RA 0,05, LA 0,1. Das Farbsehen war regelrecht. Am Fundus fanden sich eine parazentrale Narbe und gelbliche, teils pigmentierte Flecken entlang der temporalen Gefäßarkaden. Das Standard-ERG imponierte mit ähnlichen Reizantworten bei Hell- und Dunkeladaptation, reduzierten Flimmerlichtantworten und einer verlängerten, bei allen Reizleuchtdichten nahezu konstanten B-Wellengipfelzeit.

Das Farb-ERG (Abb. 1) zeigte bei Dunkeladaptation bei Reizung mit Blau und Blaugrün Antworten mit reduzierter B-Wellenamplitude und deutlich verlängerter Gipfelzeit. Bei allen übrigen Farbreizen fand sich nur eine sehr niedrige Antwortamplitude. Im Gegensatz zu den vorherigen Patienten stammen diese Antwortpotentiale nicht von Stäbchen, da dann ähnliche Reizantworten bei Grün und Gelb zu erwarten wären. Bei Helladaptation zeigten sich ähnlich hohe Amplituden bei Blau und Blaugrün, die wesentlich höher als normal waren (Abb. 2). Bei Grün, Gelb und Rot waren ebenfalls nur Antworten mit kleiner Amplitude abzuleiten. Bei allen Ableitungen war die B-Wellengipfelzeit deutlich verlängert. Bei Flimmerlichtreizung fand sich eine Antwort bei Blau, nicht aber bei Rot (Tab. 1). Bei diesen Patienten ließen sich weder elektrophysiologisch noch psychophysisch Hinweise für eine Stäbchenfunktion finden. Die Blauzapfenantworten mit ihrer langen B-Wellengipfelzeit dominieren das ERG. Auch die Reizantworten auf Grün, Gelb und Rot stammen von den Blauzapfen, da sie dieselbe lange B-Wellengipfelzeit haben.

Zusätzlich wurde ein Blauzapfen-ERG abgeleitet (Abb. 3). Unter diesen Reizbedingungen trennt sich beim Gesunden die B-Welle in zwei Gipfel auf. Der



Abb. 3 Blauzapfen-ERG. Die kurze Linie unter den Ableitungen entspricht dem Lichtreiz. Die Eichmarke entspricht in der Höhe 50 μ V und in der Länge 20 ms

erste Gipfel entstammt den Rotzapfen, die bei der Helligkeit des blauen Reizlichtes trotz der gelben Umfeldbeleuchtung mit gereizt werden. Der zweite Gipfel entspricht der Blauzapfenantwort. Er verschwindet, wenn statt des blauen Reizlichtes ein rotes verwendet wird. Bei dem Patienten ist nur eine eingipflige Kurve mit wesentlich höherer Amplitude nachweisbar, die Latenz des B-Wellengipfels entspricht der einer normalen Blauzapfenantwort.

Bei diesem Patienten besteht eine Funktionsstörung der Stäbchen, der Rot- und Grünzapfen und eine erhöhte Sensitivität der Blauzapfen.

Diskussion

Der internationale Standard der ERG-Ableitung, der veröffentlicht wurde, sieht für 1989 alle Ableitungen weißes Licht verschiedener Leuchtdichten als Reizlicht vor (8). In einigen elektrophysiologischen Labors sind einzelne farbige Stimuli bereits früher routinemäßig verwendet worden. Im wesentlichen betrifft dies schwache blaue Lichtreize bei Dunkeladaptation zur selektiven Reizung der Stäbchen und helle rote Lichtreize zur Isolierung von Zapfenantworten (2). *Gouras* hat darüber hinaus farbige Lichtreize zur Differenzierung der verschiedenen Rezeptoren eingesetzt (2, 3). Eine Differenzierung verschiedener Zapfensysteme mit farbigen Lichtreizen im ERG ist beim Menschen bisher nicht vorgenommen worden.

Einige Untersucher verwenden für den skotopischen oder photopischen Bereich gematchte Lichtreize unterschiedlicher Wellenlängen (9). Dies bedeutet, daß entweder unter skotopischen oder photopischen Umfeldbedingungen je ein Lichtreiz aus dem kurzwelligen und langwelligen Bereich in der Helligkeit so variiert werden, daß sie identische Reizantworten im ERG auslösen. Diese Methode erlaubt aber lediglich Aussagen darüber, ob eine Funktionsstörung im skotopischen oder photopischen System besteht, nicht aber über die betroffenen Rezeptoren.

Bei der Bewertung unserer ERG-Ableitungen mit farbigen Reizlichtern müssen einige technische Faktoren berücksichtigt werden. Aufgrund der unterschiedlichen Absorption der verschiedenen Farbfilter ändert sich bei Wechsel eines Filters nicht nur die spektrale Zusammensetzung, sondern auch die Helligkeit des Reizlichtes. Helligkeit und Farbe beeinflussen jedoch beide die Reizantworten. Dies könnte umgangen werden, indem die Helligkeit der einzelnen Farbreize durch den Zusatz von Neutralfiltern einander angeglichen wird.

Darüberhinaus ist es auch mit dem Farb-ERG nicht möglich, die Funktion einzelner Zapfensysteme vollständig unabhängig voneinander zu untersuchen. Wegen der notwendigen Helligkeit des Reizlichtes können die Filter nicht zu schmalbandig gewählt werden. Monochromatische Filter erfordern Lampen mit sehr hohen Lichtintensitäten, da eine Differenzierung von Zapfenantworten erst bei höheren Reizleuchtdichten möglich ist, insbesondere, wenn wegen einer Netzhautdegeneration nur noch sehr kleine Amplituden vorhanden sind.

Trotz dieser technischen Einschränkungen konnten wir zeigen, daß es mit sehr geringem Aufwand, nämlich dem Vorsatz einfacher Farbfilter, möglich ist, genauere Informationen über die retinale Pathologie bei Patienten mit Zapfendystrophien zu erhalten. Die charakteristischen ERG-Zeichen für eine Zapfendystrophie sind die niedrige Flimmerlichtantwort und die reduzierten Potentiale bei Helladaptation. Die Reizantworten bei Dunkeladaptation sind in der Regel leicht reduziert, da bei ihnen bei den höheren Leuchtdichten die Zapfenkomponente fehlt. Nur selten findet man überhöhte B-Wellenamplituden wie bei unserem zweiten Patienten (1). Trotz der sehr unterschiedlichen Standard-ERGs, die auf eine Störung der intraretinalen Transmission der Stäbchenpotentiale bei Patient 2 hindeuten, sind bei den ersten beiden Patienten die Rot-Grünzapfen gleichermaßen geschädigt, es findet sich kein Unterschied im Farb-ERG. Dagegen fand sich bei Patient 3 ein überraschendes Ergebnis. Bei Reizung mit Rot waren sowohl bei Helladaptation, der Flimmerlichtreizung und den oszillatorischen Potentialen nur Restpotentiale abzuleiten. Bei Reizung mit Grün war dagegen bei allen Reizbedingungen ein deutliches Potential ableitbar, wenn auch gegenüber den Normalwerten reduziert. In Übereinstimmung mit dem klinischen Verlauf findet sich bei diesem Patienten eine unterschiedliche Funktionsstörung der Rot- und der Grünzapfen. Ein derartiger Befund ist unseres Wissens bisher nicht beschrieben worden.

Beim vierten Patienten fand sich im Farb-ERG und im Blauzapfen-ERG eine Funktionsstörung der Rot-Grünzapfen und Stäbchen. Die Reizantworten dieses Patienten stammen daher trotz der hohen Amplituden aufgrund des Farb-ERGs, der langen B-Wellengipfelzeit und der psychophysischen Untersuchungsergebnisse (4, 6) von Blauzapfen.

Die retinalen Funktionsstörungen bei Zapfendystrophien sind außerordentlich variabel. Aufgrund unserer Befunde scheint es denkbar, daß jedes der drei Zapfensysteme unabhängig von den anderen beiden in seiner Funktion gestört sein kann. Unklar ist, ob dies durch eine unterschiedliche Ätiologie und/oder Progredienz der Degenerationen zu erklären ist. Wahrscheinlich haben beide Faktoren auf die Variabilität der klinischen und elektrophysiologischen Befunde bei Patienten mit Zapfendystrophien einen Einfluß. Das Farb-ERG ist daher eine einfache und kostengünstige Methode, um die retinale Pathologie genauer zu analysieren. Wir halten daher neben dem Standard-ERG mit weißen Reizlichtern die Ableitung mit den farbigen Reizen blau, grün und rot bei Patienten mit Zapfendystrophien für unabdingbar.

Literatur

- ¹ Foerster, M. H., U. Kellner, A. Wessing: Cone dystrophy and super-normal dark-adapted b-waves in the electroretinogram. *Graefe's Arch. Clin. Exp. Ophthalmol.* 228 (1990) 116-119
- ² Gouras, P., C. J. MacKay, L. Ivert, R. N. Miittl, J. Neuwirth, H. Eggers: Computer assisted spectral electroretinography in vitrectomy patients. *Ophthalmology* 92 (1985) 83-90
- ³ Gouras, P., C. J. MacKay: Electroretinographic responses of the short-wavelength-sensitivity cones. *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.* 31 (1990) 1203-1209
- ⁴ Jacobson, S. G., M. F. Marmor, C. M. Kemp, R. W. Knighton: SWS (blue) cone hypersensitivity in a newly identified retinal degeneration. *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.* 31 (1990) 827-838
- ⁵ Kellner, U., S. Brümmer, M. H. Foerster, A. Wessing: X-linked congenital retinoschisis. *Graefe's Arch. Clin. Exp. Ophthalmol.* 228 (1990) 432-437
- ⁶ Kellner, U., M. H. Foerster, E. Zrenner: Enhanced S cone sensitivity syndrome - electrophysiological and psychophysical findings. *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci. Suppl.* 32 (1991) 902
- ⁷ Kellner, U., M. H. Foerster: Netzhautdegeneration mit Blauzapfenhypersensitivität. *Fortsch. Ophthalmol.* (1991) 637-641
- ⁸ Marmor, M. F., G. B. Arden, S. E. G. Nilsson, E. Zrenner: Standard for clinical electroretinography. *Arch. Ophthalmol.* 107 (1989) 816-819
- ⁹ Marmor, M. F., S. G. Jacobson, M. H. Foerster, U. Kellner, R. G. Weleber: Diagnostic clinical findings of a new syndrome with night blindness, maculopathy and enhanced blue cone sensitivity. *Am. J. Ophthalmol.* 110 (1990) 124-134
- ¹⁰ Sawusch, M., J. Pokorny, V. C. Smith: Clinical electroretinography for short wavelength sensitivity cones. *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.* 28 (1987) 966-974
- ¹¹ Weleber, R. G., A. Eisner: Cone degeneration and color vision defects. In: *Retinal Dystrophies and Degenerations*, ed. DA Newsome, Chap. 12, 233-256 (1988) Raven Press, New York
- ¹² Cavender, J. C., E. Ai: Hereditary macular dystrophies. In: *Duane's Clinical Ophthalmology*, Vol. 3, Chap. 9 (1981) 1-13

Manuskript erstmalig eingereicht am 5. 6. 91. In der vorliegenden Form angenommen am 25. 4. 92

Dr. med. Ulrich Kellner

FU Berlin, Klinikum Steglitz
Augenklinik und Poliklinik
Hindenburgdamm 30
W 1000 Berlin 45