

전체시야망막전위도에서 무반응인 망막색소상피변성의 다국소망막전위도

장선영¹ · 임상현² · 운영훈¹

순천향대학교 의과대학 안과학교실¹, 캘리포니아주립 샌프란시스코대학 안과학교실²

목적: 망막색소상피변성의 망막기능 평가에 대한 다국소망막전위도의 유용성을 알아보고자 하였다.

대상과 방법: 망막색소상피변성을 진단받은 환자 41명 중 전체시야망막전위도에서 무반응으로 기록된 24명(48안)을 대상으로 후향적으로 조사하였다. 다국소망막전위도의 Ring 1과 Ring 2 반응의 진폭 및 정점잠시의 평균을 구하여 정상 대조군과 비교하였으며 대상안의 최대교정시력에 따라 0.5 미만군(Group A), 0.5 이상군(Group B)으로 분류하여 반응의 차이가 있는지를 알아보았다.

결과: 전체시야망막전위도상 반응 망막전위가 10 μ V 이하로 무반응이 관찰된 24명(48안) 모두 다국소망막전위도의 Ring 1과 Ring 2에서 반응이 관찰되었으며 정상 대조군과 비교하여 진폭이 감소되어 있고 정점잠시가 연장되어 있었다. Ring 3~6에서는 반응이 관찰되지 않았다. 대상안에 따른 비교에서 시력이 상대적으로 저하된 군에서 통계학적으로 의미 있는 진폭의 감소 및 정점잠시의 연장이 관찰되었다($p < 0.05$).

결론: 망막색소상피변성에서 전체시야망막전위도가 무반응으로 기록되어 망막기능의 평가가 불가능한 경우에도 다국소망막전위도는 잔존해있는 황반부의 기능을 평가할 수 있다.

(대한안과학회지 2009;50(12):1817-1823)

망막색소상피변성(retinitis pigmentosa)은 진행성으로 오는 광수용체 및 망막색소상피의 기능장애이다. 두 시각세포인 막대세포 및 원뿔세포 모두에서 진행성 손상이 일어나며 초기에는 주로 막대세포가 손상을 받아 야맹증이 나타나고 진행하면 결국 원뿔세포도 손상을 받아 색이나 사물을 구별하기도 힘들어진다. 유전양식에 따라 성염색체 유전인 경우 유년기부터 망막전위도검사상 막대세포 반응의 소실 및 원뿔세포 반응의 심한 감소를 보이는 경우가 많고¹⁻³ 상염색체 우성인 경우 경과가 가장 양호하여 60세 이후에도 중심 시력이 유지되는 경우가 많아^{2,3} 나이드 환자에서도 망막전위도검사를 통해 반응을 관찰할 수 있는 가능성이 높다.⁴

진행된 망막색소상피변성 환자에서 원뿔세포 기능은 미약하지만 존재한다는 것은 망막전위도검사상 암순응 막대세포의 반응과 명순응 원뿔세포반응이 소실되어도 30 Hz 점멸반응은 질환이 진행된 후기의 환자에서도 대부분 측정됨을 통하여 알 수 있다.⁵ 따라서 망막색소상피변성의 경과관찰을 위하여 원뿔세포 기능을 평가할 수 있는 진단

적 도구가 중요하며 여기에는 다국소망막전위도(multifocal electroretinography)가 유용하게 사용될 수 있다. 망막색소상피변성 환자를 대상으로 다국소망막전위도를 시행한 몇몇의 연구에서 그 유용성이 보고된 바 있다.^{6,7} Gerth et al⁷은 광수용체와 망막내층의 기능이 손상되어 전체시야망막전위도검사(Full-field or Ganzfeld electroretinography)로 측정되기에 반응이 매우 작았던 망막색소상피변성 환자를 대상으로 한 연구에서 다국소망막전위도를 통해 최소한 한 개 이상의 구역에서 반응이 관찰됨을 보고하였다.

본 연구는 망막색소상피변성 환자에서 중심시력이 있거나 전체시야망막전위도검사에서 무반응을 보여 망막기능을 평가할 수 없었던 경우 다국소망막전위도검사를 시행하여 시력에 따라 그 반응의 차이가 있는지를 비교하여 망막기능 평가에 대한 다국소망막전위도의 유용성에 대하여 알아보고자 하였다.

대상과 방법

2003년 1월부터 2007년 12월까지 야맹증을 주소로 본원 안과를 방문한 환자 중 안저 소견상 중간망막 부위에 뼈조각 모양의 망막색소 침착을 보이며 주변 시야 손상을 보여 망막색소상피변성으로 진단받은 환자 41명을 대상으로 최대교정시력 측정, 세극등현미경검사, 안압측정, 안저검사, 시야검사를 시행하였으며 망막전위도검사를 시행하였다. 전

■ 접 수 일: 2009년 5월 18일 ■ 심사통과일: 2009년 10월 19일

■ 책 임 저 자: 운영훈

경기도 부천시 원미구 중동 1174
순천향대학교 부천병원 안과
Tel: 032-621-5053, Fax: 032-621-5435
E-mail: yjohnn@schbc.ac.kr

체시아망막전위도는 UTAS E -3000 (LKC Technologies, Gaithersburg, MD) system으로 Ganzfeld stimulator를 이용하여 시행하였고 1995년 International Society for Clinical Electrophysiology of Vision (ISCEV)에서 정한 5 가지 기본반응인 간체반응(Rod response), 최대복합반응(Maximal combined response), 진동소파전위(Oscillatory potentials), 단일섬광추체반응(Single flash cone response)과 30 Hz 점멸반응을 측정하였다. 전체시아망막전위도검사 에서 무반응은 다섯 가지 기본반응에서 암순응반응 세 가지와 단일섬광추체반응 소실과 30 Hz 점멸반응에서 10 μ V 이하의 잡음수준의 반응을 보여 측정 불가능한 경우로 정의 하여⁴ 전체 환자 41명 중 이 조건을 만족시키는 환자 24명 (48안)을 본 연구의 대상군으로 하였으며 이 환자들의 다 국소망막전위도에 대해 후향적으로 조사를 하였다. 대상이 된 환자들 중 망막색소상피변성 이 외의 다른 안질환 즉, 심한 수정체 혼탁이나 유리체 질환, 황반부종 및 원공, 망막 박리 등은 제외하였다. 시력에 따른 다국소망막전위도검사의 반응을 비교하기 위하여 대상안을 최대교정시력에 따라 시력이 0.5 미만인 군(Group A), 시력이 0.5 이상인 군(Group B)으로 분류하였다. 다국소 망막전위도검사는 Electro-diagnostic imaging (EDI, San Mateo, CA)사의 VERIS (Visual Evoked Response Imaging System)를 사용하였으며, 모든 환자는 0.5% tropicamide와 0.5% phenylephrine hydrochloride로 충분히 산동시킨 후 검사를 실시하였다. 자극은 CRT color monitor에 103개의 육각형으로 구성된

자극을 75 Hz 속도로 비췄고 각각의 육각형은 주변부로 갈 수록 면적을 크게 하여 해당되는 망막의 각 부위에서 같은 양의 진폭을 추출해 낼 수 있도록 하였다. 또한 각각의 육각형들은 binary m-sequence에 따라 흑백이 독립적으로 교차되도록 하여 각 자극원으로부터 자극된 부위의 망막에서 각각의 반응이 추출되도록 하였다. 서로 다른 망막부위에서 기록된 반응은 중심부로부터 주변부로의 연속적인 원형(concentric ring) 형태로 여섯 개의 group을 나누어 반응의 평균을 구하여 비교하였다. 기록은 망막의 외층을 평가하는 first-order kernel의 첫번째 음성반응과 양성반응인 N1, P1 측정치의 평균 및 표준편차를 구하여 비교하였다. 모든 검사와 반응의 정점 선택은 동일한 검사자에 의해 시행되어 검사자 간의 차이로 인한 오차를 배제하였고 이 외 전체시아망막전위도 및 다국소망막전위도검사에 이용된 장치 및 방법은 저자의 이전 연구에서 기술된 방식으로 시행되었다.⁸ SPSS (ver 15.0, Chicago, IL, USA)통계 프로그램을 이용하여 모든 측정값에 대해 각 군마다 평균과 표준편차를 구하였고, 각 군 간의 차이의 유의성을 비교하기 위해 Independent *t*-test를 사용하였으며 *p*-value가 0.05 미만일 때 유의한 것으로 판정하였다. 또한 최대교정시력과 다국소망막전위도의 파형(진폭, 정점잠시)이 유의한 관계가 있는지 알아보기 위하여 최대교정시력을 LogMAR 시력으로 환산하여 두 변수 간의 spearman 상관분석을 시행하였다.

Table 1. Comparison of amplitude and latency of average N1, P1 responses between study group* and normal control

	Ring 1				Ring 2			
	N1 [‡]		P1 [§]		N1 [‡]		P1 [§]	
	Amplitude(nV/deg ²)	Latency(msec)	Amplitude	Latency	Amplitude	Latency	Amplitude	Latency
Study group*	-6.35	17.02	8.504	31.78	-2.273	17.10	3.56	31.82
Normal controls [†]	-53.4	16.3	109.9	30.0	-33.6	15.3	60.9	29.3

* Study group=24 patients with retinitis pigmentosa whose full field ERGs were non recordable; [†] Normal controls= result in 22 normal volunteers tested under same condition (Ohn and Ahn⁶); [‡] N1=initial negative component of mf ERG.; [§] P1=initial positive component of mf ERG.

Table 2. Comparison of average responses (N1, P1) between Group A and B in ring 1 and ring 2. Reduced amplitudes and delayed implicit times are noted in group A compared with Group B

	Ring 1				Ring 2			
	N1 [‡]		P1 [§]		N1 [‡]		P1 [§]	
	Amplitude	latency	Amplitude	latency	Amplitude	latency	Amplitude	latency
Group A*	-6.15	17.60	3.74	32.31	-1.83	17.74	1.97	32.24
Group B [†]	-6.58	16.34	14.13	31.15	-2.80	16.37	5.31	31.33
P	0.037	0.029	0.032	0.039	0.006	0.055	0.023	0.013

p-value less than 0.05 were considered significant, independent *t*-test; *Group A=defined by visual acuity less than 0.5; [†] Group B=defined by visual acuity more than 0.5; [‡] N1=initial negative component of mf ERG.; [§] P1=initial positive component of mf ERG.

결 과

전체 환자 41명(82안)에서 남자 21명, 여자 20명이 포함되어 있었고 양안 모두에서 전체시아망막전위도가 무반응인 환자는 24명(58.5%)이었고 양안 중 한 쪽만 무반응인 환자는 1명(4.8%)이었다. 이 중 양안 모두에서 무반응이 관찰된 24명(48안) 중 남자가 16명(38안), 여자가 8명(16안)이었고, 평균연령은 42.13 ± 12.9 세(22~66세)였으며, 최대교정시력이 0.5 미만인 대상안(Group A)은 총 48안 중 26안(54.2%), 시력이 0.5 이상인 대상안(Group B)은 48안 중 22안(45.8%)이었다. 유전 형태는 상염색체 우성 3명, 상염색체 열성 한 명, 성염색체 열성 유전 두 명의 형태를 포함하였으며(Fig. 1) 나머지 대상 환자는 특별한 가족력이 없었다. 중심시력이 보존되었던 52세 남자의 안저 소견 및 시야검사 결과, 무반응으로 기록된 전체시아망막전위도검사의 결과의 예는 그림 2와 같고 다국소망막전위도에서 반응을 관찰할 수 있었다(Fig. 3). 이전에 저자의 다른 연구에서 각 Ring에서의 정상치를 알아보고자 정상인 22안을 대상으로 다국소망막전위도를 시행하여 진폭과 정점잠시의 평균 및 표준편차에 대하여 살펴본 바가 있었고⁸ 이 연구 결과를 정상 대조군으로 하여 비교한 결과 42안 모두에서 정상안과 비교하여 Ring 1과 Ring 2에서 N1, P1의 진폭이 감소되어 있고 정점잠시도 연장되어 있음을 확인하였다(Table 1). Ring 1과 Ring 2를 제외한 나머지 Ring에서는 잡음 수준 이하의 반응으로 측정이 불가하였다. 시력

에 따른 그룹 간의 비교에서는 시력이 0.5 미만인 군(Group A)에서 시력이 0.5 이상인 군(Group B)보다 N1, P1의 진폭이 Ring 1과 Ring 2에서 감소되어 있고 정점잠시도 연장되어 있음을 확인하였다. 이는 통계학적으로 유의한 결과였다($p < 0.05$, Table 2).

상관분석을 통한 최대교정시력 및 다국소망막전위도의 관계에서는 Ring 1과 2에서 P1의 진폭이 최대교정시력과 음의 상관관계 즉 시력이 떨어질수록 진폭도 감소하는 소견을 보였고 이는 통계적으로 유의하였다. 다른 유의한 인자로 N1의 정점잠시가 있었으며 시력이 감소할수록 정점잠시가 연장되는 양의 상관관계를 관찰할 수 있었다(Table 3).

고 찰

망막색소상피변성은 막대세포와 원뿔세포의 변성을 특징으로 하는 유전성 망막질환으로 정의된다. 전형적인 증상은 야맹과 주변부시야의 감소이며 질환이 진행될수록 말기에는 중심시력이 감소된다.⁹ 안저 소견상 망막동맥의 전반적인 협착이 대표적이며 전형적으로 주변부 망막의 뼈 조각 모양의 색소침착이 관찰되고 이는 질환의 초기에는 관찰되지 않을 수 있다.¹⁰ 이와 같은 색소침착은 망막색소상피가 광수용체 세포의 소멸에 반응하여 신경 망막층으로 이동할 때 발생한다.¹¹ 전통적으로 전체시아망막전위도는 망막색소상피변성의 진단에 필수적인 검사로 질환의 초기부터 감소된 반응을 보여 안저가 정상적인 모습을 보여도

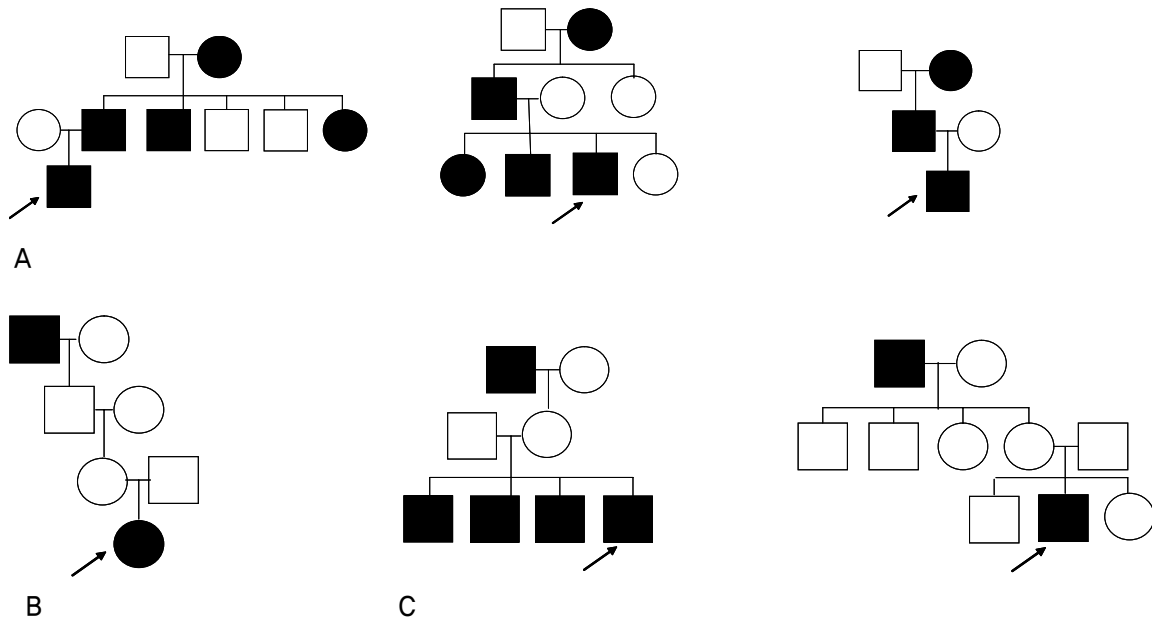


Figure 1. The pedigree charts of the subjects' families, A) Three families represented autosomal dominant inheritance, B) One family represented autosomal recessive trait, C) Two families represented X-linked recessive trait.

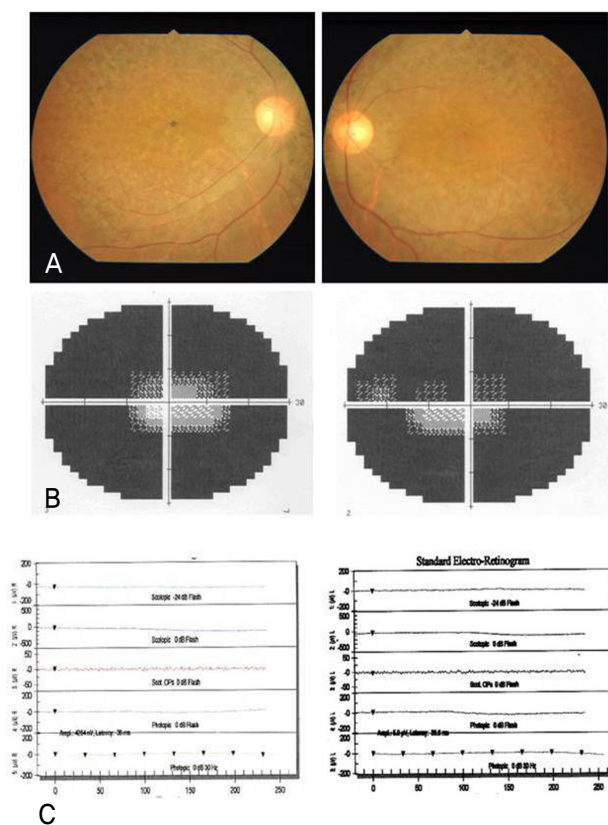


Figure 2. A case of a 52-year-old man whose visual acuity was 0.7 in both eyes. A) Typical fundus findings of retinitis pigmentosa. B) Humphrey perimetry (central 30-2 threshold test) discloses the scotomas of affected areas. Note that only central tunnel vision was remained. C) Rod and Cone response were undetectable in full-field ERGs. Note the 30 Hz flicker response (below 10 μ V; noise level).

초기단계에서 진단이 가능하다는 장점을 가지고 있다.¹² 반면 초기부터 감소된 반응을 보이기 때문에 전체시아망막전위도를 이용한 질환의 경과관찰은 한계가 있다. 본 연구에서 대상이 된 망막색소상피변성 환자의 경우에도 전체시아망막전위도는 무반응으로 기록되었으며 경과관찰이 가능하다고 생각되는 30 Hz 점멸반응에서도 무반응으로 기록되어 전체시아망막전위도를 이용하여 망막기능을 평가하기에 한계가 있었다. 30 Hz 점멸반응이 경과관찰이 가능하다고 생각되는 이유는 다음과 같은데 30 Hz로 망막을 자극하면 원뿔세포 반응만 선택적으로 평가할 수 있고 망막색소상피변성 환자에서 원뿔세포의 기능은 비교적 질환이 진행된 경우에 까지 남아 있을 수 있으므로 원뿔세포의 기능을 평가할 수 있는 도구가 질환의 경과 관찰에 효과적이기 때문이다. Berson⁵은 실제로 망막색소상피변성의 장기간에 걸친 추적관찰을 하기 위한 지표로 30 Hz 점멸반응을 사용

하였고 이에 따른 질환의 진행 여부 및 시력 예후를 보고한 바 있다. 같은 원리로 다국소망막전위도는 특히 국소적인 원뿔세포의 활동성을 보는데 유용하며¹³ 전체시아망막전위도와 비교하여 장점은 위치에 따른 부분적 망막 기능의 평가가 가능하여 특정 질환에 이환된 부위와 정상기능을 유지하는 부위를 감별해낼 수 있다는 데에 있다.^{8,13-15} 또한 망막색소상피변성의 환자를 대상으로 장기간의 다국소망막전위도를 분석해 본 결과 진행을 비교적 잘 반영했다는 보고가 있다.¹⁶

망막색소상피변성과 감별진단이 필요한 질환으로 원뿔세포이상증(cone dystrophy), 원뿔세포-막대세포 이상증(cone-rod dystrophy), 선천비진행성야맹증(congenital stationary night blindness) 등이 있으며 다국소망막전위도는 이와 같은 질환의 감별에도 사용될 수 있다. 선천비진행성야맹증은 막대세포의 비진행성 기능장애를 특징으로 하며 안저검사서 대부분 정상소견을 보이므로 망막전위도가 진단에 유용하게 사용되는 질환이며 원뿔세포이상증과 원뿔세포-막대세포 이상증은 원뿔세포이상으로 인한 중심시력 소실이 주 증상이며 원뿔세포이상증의 경우 특징적으로 황반부의 변성을 보이므로 감별진단 할 수 있다.

망막전위도 검사는 섬광 자극에 의한 망막 활동전위의 변화를 기록하는 장치를 이용하며 자극 조건을 다르게 하여 암순응 상태에서 막대세포반응을 관찰할 수 있고 명순응 상태에서는 원뿔세포반응을 관찰할 수 있다. 명순응 후의 망막전위도 반응은 암순응 후의 반응과는 다르게 아직 완전하게 이해되지 않고 있으며 그 이유는 명순응 후의 반응을 나타내는 원뿔세포의 시각경로가 막대세포의 시각경로에 비해 보다 복잡하기 때문으로 설명된다.¹⁵ 또한 원뿔세포는 막대세포와는 다르게 망막의 중심부에서 주변부로 갈수록 그 수와 성상이 극적으로 변화하기 때문에^{15,17} 전체 망막의 세포에서 발생하는 전기적인 반응을 하나의 파형으로 표현하는 전체시아망막전위도검사를 통한 원뿔세포의 평가는 한계가 있다.

다국소망막전위도의 파형은 초기에 음성파(negative deflection) N1과 이를 뒤따르는 양성파(positive peak) P1으로 구성되어 있다.^{18,19} Hood et al²⁰은 원숭이로부터 망막의 특정세포의 활동성을 약물을 통해 선택적으로 차단하면서 다국소망막전위도의 결과를 얻었고 이를 사람의 다국소망막전위도와 비교하여 각각의 파형이 어느 세포로부터 기인하는지에 대하여 연구한 결과 망막내층이 파형 형성에 미치는 영향은 미약하고 망막외층에 존재하는 양극세포에서 큰 영향을 받는다고 보고하였다. 따라서 자극에 대한 다국소망막전위도의 반응은 양극세포밀도에 비례해 존재하는 원뿔세포의 기능을 평가하는데 유용하며 주로 양성파(P1)

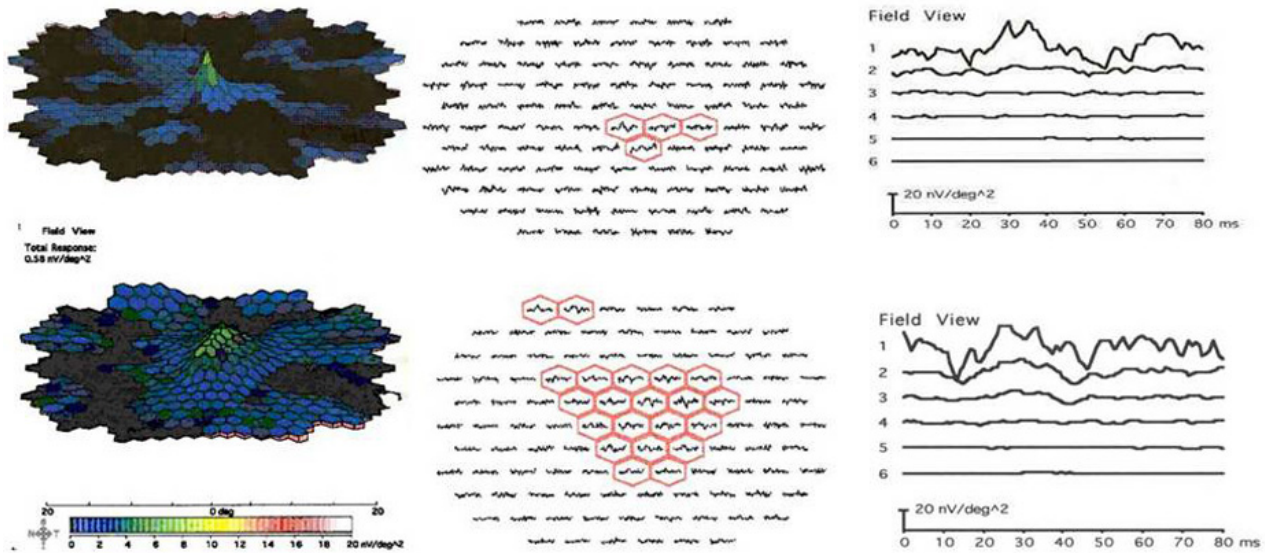


Figure 3. Result of multifocal electroretinogram (mf-ERG) of the same patient in Figure 1 (Right eye, first row; Left eye, second row) Three-dimensional plot of response densities, Ring averages in response density scale, Trace arrays (From left to right column). Sizable ERGs were detected within the central ring 1 and ring 2 using mf ERG techniques (The Amplitude of the red hexagons >1 nV, others <1 nV, noise level). Note that the response pattern is different between both eyes of which visual acuity is the same.

의 진폭 및 정점잠시를 대상으로 망막기능검사를 시행하고 있고¹⁵ 특히 정점잠시는 망막광수용체 및 외측망상층의 손상민감하게 반응하여 연장된다.^{15,21} 저자들의 상관분석에서도 시력이 감소함에 따라 양성파의 진폭은 Ring 1, 2에 걸쳐서 통계학적으로 유의하게 감소하였다. 또한 음성파의 정점잠시는 시력과 유의하게 연장되는 관계를 관찰할 수 있었다(Table 3).

다국소망막전위도검사를 처음으로 제시한 Sutter and Tran¹⁴은 원뿔세포의 조밀도와 일치하는 다국소망막전위도의 반응을 얻었고 이는 다국소망막전위도가 원뿔세포의 기능을 평가하여 임상적으로 유용하게 사용될 것이라는 가능성을 열어주었다. 본 연구에서 망막색소상피변성 환자를 대상으로 전체시야망막전위도 및 다국소망막전위도검사를 동시에 시행하였으며 전체시야망막전위도에서 무반응으로 기록되었던 환자만을 대상으로 다국소망막전위도의 반응을 분석한 결과 일단 자극에 대한 반응을 관찰할 수 있었고 정

상안에 비하여 진폭의 감소 및 정점잠시의 연장을 보여주었다(Table 1). 또한 양안 시력이 동일하고 시야검사 및 그 밖의 망막전위도 소견이 동일한 한 환자에서 양안의 다국소망막전위도가 차이가 날 수 있음을 보여준 경우(Fig. 3)는 다국소망막전위도가 질환에 이환된 부위를 나타내주고 망막기능의 평가에 보다 유용하다는 것을 보여준 실 예로 생각된다. 이와 같은 다국소망막전위도의 지형학적으로 유용한 면에 대한 많은 연구 및 보고가 있었으며 Seeliger et al¹³은 망막색소상피변성 환자 38명에서 다국소망막전위도를 시행하여 진폭 및 정점잠시의 연장을 정상인과 비교한 연구를 시행하였고 망막의 중심부로부터 주변부로의 연속적인 원형부위(concentric ring)를 비교하여 분석한 결과 후극부에서 주변부로 갈수록 진폭의 감소 및 정점잠시의 지연이 더 심하다는 결과를 보고하였다. Vajaranant et al²²은 정상 망막전위도 소견을 보이는 성염색체망막색소변성(X-linked retinitis pigmentosa, XLRP)에서 다국소 망막

Table 3. Correlation between best corrected visual acuity (BCVA) and average responses (N1, P1) in Ring 1 and Ring 2

	Ring 1				Ring 2			
	N1 [‡]		P1 [§]		N1 [‡]		P1 [§]	
	Amplitude	latency	Amplitude	latency	Amplitude	latency	Amplitude	latency
R*	0.057	0.321 [†]	-0.344 [†]	0.208	0.056	0.316 [†]	-0.377 [†]	0.172
P [†]	0.700	0.026 [†]	<0.001 [†]	0.157	0.705	0.029 [†]	0.01 [†]	0.243

*R=correlation coefficient (Spearman correlation); [†]P=p-value less than 0.05 were considered significant; [‡]N1=initial negative component of mf ERG; [§]P1=initial positive component of mf ERG.

전위도검사를 통해 모자이크 양상의 국소망막기능이상을 발견하여 보고한 바 있다. 본 연구에서는 전체시아망막전위도검사상 다섯 가지 표준 반응이 모두 잡음 이하로 감소되어 측정이 불가능한 경우에도 다국소망막전위도를 통해 환자의 남아있는 원뿔세포기능을 평가할 수 있었고, 모자이크 양상의 국소 망막기능이 발견되지 않았으나 많은 환자의 추적검사를 통해 이러한 이상도 찾을 수 있을 것으로 생각된다. 통계적으로 유의하게 시력이 0.5 미만인 Group A에서 다국소망막전위도의 Ring 1과 Ring 2의 진폭(N1, P1)이 Group B보다 감소되고 정점잠시가 연장되어 나타난 점은 중심 망막의 기능적 측면을 다국소망막전위도가 어느 정도는 반영하였다고 사료된다.

결론적으로 30 Hz 점멸자극에서도 반응이 없는 진행된 망막색소변성에서 다국소망막전위도는 환자의 국소적으로 남아있는 망막기능, 특히 원뿔세포기능을 평가하는데 도움이 될 수 있으며 장기간 경과관찰 시 시력 및 망막기능의 변화를 예측하는데 있어 전체시아망막전위도에 비해 그 진단적 가치가 높다고 생각된다. 그러나 시력검사와 다국소망막전위도의 결과만으로 진단적 가치와 예후를 판단하기에 무리가 있으므로 일반적인 시력검사보다 황반부의 기능을 더 예민하게 감지할 수 있는 대비감도(contrast sensitivity)검사를 통한 비교분석이 필요하다. 또한 망막색소상피변성 환자의 시력예후에 대한 추적관찰을 위해서는 기능적 측면뿐만 아니라 해부학적 즉 형태적 측면을 같이 고려해야 할 것이며 본 연구의 후향적 디자인으로 인한 한계로 빛간섭단층촬영 및 형광안저혈관조영술 등의 자료를 같이 분석하지 못한 점은 향후 기능적 측면과 해부학적 측면을 같이 고려한 대규모의 전향적 연구의 필요성을 제시해 준다.

참고문헌

- 1) Berson EL. Retinitis pigmentosa and allied retinal diseases: electrophysiologic findings. *Trans Sect Ophthalmol Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1976;81:659-66.
- 2) Berson EL, Sandberg MA, Rosner B, et al. Natural course of retinitis pigmentosa over a three-year interval. *Am J Ophthalmol* 1985;99:240-51.
- 3) Shin WK, Ohn YH, Shin H, Lee HK. Three cases of atypical retinitis pigmentosa: Diagnostic value of electroretinography. *J Korean Ophthalmol Soc* 1994;35:1295-9.
- 4) Ryan SJ. Retinitis pigmentosa and allied disorders. In: Hinton DR, ed. *Retina*, 4th ed. California: Mosby, 2006; v. 1. chap.17.
- 5) Berson EL. Long-term visual prognoses in patients with retinitis pigmentosa: The Ludwig von Sallmann lecture. *Exp Eye Res* 2007; 85:7-14.
- 6) Gränse L, Ponjavic V, Andréasson S. Full-field ERG, multifocal ERG and multifocal VEP in patients with retinitis pigmentosa and residual central visual fields. *Acta Ophthalmol Scand* 2004;82: 701-6.
- 7) Gerth C, Wright T, Hèon E, Westall CA. Assessment of central retinal function in patients with advanced retinitis pigmentosa. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2007;48:1312-8.
- 8) Ohn YH, Ahn YS. Clinical applications of multifocal electroretinography. *J Korean Ophthalmol Soc* 2002;43:1901-17.
- 9) Frank MH, Sayegh MH. Immunomodulatory functions of mesenchymal stem cells. *Lancet* 2004;363:1439-41.
- 10) Berson EL, Rosner B, Simonoff E. Risk factors for genetic typing and detection in retinitis pigmentosa. *Am J Ophthalmol* 1980;89: 763-75.
- 11) Li ZY, Possin DE, Milam AH. Histopathology of bone spicule pigmentation in retinitis pigmentosa. *Ophthalmology* 1995;102: 805-16.
- 12) Carr RE, Noble KG. Retinitis Pigmentosa. *Ophthalmology* 1981;88:169-72.
- 13) Seeliger M, Kretschmann U, Zrenner E. Multifocal electroretinography in retinitis pigmentosa. *Am J Ophthalmol* 1998;125:214-26.
- 14) Sutter EE, Tran D. The field topography of ERG components in man-I. The photopic luminance response. *Vision Res* 1992;32: 433-46.
- 15) Hood DC. Assessing retinal function with the multifocal technique. *Prog Retin Eye Res* 2000;19:607-46.
- 16) Nagy D, Schönfisch B, Zrenner E, Jägle H. Long-term follow-up of retinitis pigmentosa patients with multifocal electroretinography. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2008;49:4664-71.
- 17) Curcio CA, Sloan KR, Kalina RE, Hendrickson AE. Human photoreceptor topography. *J Comp Neurol* 1990;292:497-523.
- 18) Marmor MF, Hood D, Keating D, et al. Guidelines for basic multifocal electroretinography(mfERG). *Doc Ophthalmol* 2003; 106:105-15.
- 19) Hood DC, Seiple W, Holopigian K, Greenstein V. A comparison of the components of the multifocal and full-field ERGs. *Vis Neurosci* 1997;14:533-44.
- 20) Hood DC, Frishman LJ, Saszik S, Viswanathan S. Retinal origins of the primate multifocal ERG: implications for the human response. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2002;43:1673-85.
- 21) Hood DC, Odel JG, Chen CS, Winn BJ. The multifocal electroretinogram. *J Neuro-Ophthalmol* 2003;23:225-35.
- 22) Vajaranant TS, Seiple W, Sziyk JP, Fishman GA. Detection using the multifocal electroretinogram of mosaic retinal dysfunction in carriers of X-linked retinitis pigmentosa. *Ophthalmology* 2002; 109:560-8.

=ABSTRACT=

Multifocal Electrophoretography in Retinitis Pigmentosa With Non-recordable Full-field Electrophoretography

Sun Young Jang, MD¹, Sang Hyun Lim, MD², Young-Hoon Ohn, MD¹

Department of Ophthalmology, Soonchunhyang University, College of Medicine¹, Bucheon, Korea,
Department of Ophthalmology, University of California at San Francisco, Cornea Service², California, USA

Purpose: To investigate the clinical potential of multifocal electrophoretography (mf-ERG) for the evaluation of residual retinal function in retinitis pigmentosa (RP).

Methods: From a group of 41 patients with RP examined for full-field and mf-ERGs, 24 patients were selected in whom the full-field ERGs were non-detectable. Data from the mf-ERGs of this group were reviewed retrospectively. Patients were divided into two groups based on best corrected visual acuity (BCVA); Group A, with a BCVA of less than 0.5, and group B with a BCVA greater than 0.5. The amplitudes and implicit times of Ring 1 and Ring 2 among six concentric rings were measured for comparison between mf-ERG groups.

Results: In the mf-ERGs, the amplitudes of Ring 1 and Ring 2 were reduced and implicit time was delayed in all 48 eyes of 24 patients in whom scotopic and photopic responses were non-detectable in full-field ERGs, whereas, there were no detectable responses in Rings 3 thru 6. There was a greater reduction in amplitude and an increased delay in implicit time in group A.

Conclusions: The mf-ERG can estimate the residual macular function in a group of patients with RP in whom the full-field ERG is non-recordable.

J Korean Ophthalmol Soc 2009;50(12):1817-1823

Key Words: Multifocal electrophoretography (mfERG), Retinitis pigmentosa

Address reprint requests to Young-Hoon Ohn, MD

Department of Ophthalmology, Soonchunhyang University, College of Medicine

#1174 Jung 1-dong, Wonmi-gu, Bucheon 420-767, Korea

Tel: 82-32-621-5053, Fax: 82-32-621-5435, E-mail: yhoon@schbc.ac.kr