

Szent Rókus Kórház (osztályvezető főorvos: Dr. Vámosi Péter),¹ Semmelweis Egyetem ÁOK, II. Szemészeti Klinika (mb. igazgató: Acsády György egyetemi tanár)² Budapest közleménye

A congenitalis retinalis pigmentepithel hypertrophia

TÖNKÖL TAMÁS,¹ SOMFAI GÁBOR MÁRK,² VÁMOSI PÉTER¹

Célkitűzés: A congenitalis retinalis pigmentepithel hypertrophia (CRPEH) gyakoriságának megállapítása rutin vizsgálatra jelentkező betegek körében. A típusos és atípusos CRPEH vascularis, szerkezeti és elektrofiziológiai eltéréseinek vizsgálata fluoreszcein angiográfia (FLAG), optikai koherencia tomográfia (OCT), elektrookulográfia (EOG), valamint multifokális és Ganzfeld-elektroretinográfia (mf-ERG, Ganzfeld-ERG) segítségével.

Betegek és módszer: 2004. március 1. és 2004. augusztus 30. között 260 betegen végeztünk szemfenékvizsgálatot. Egy típusos és egy atípusos CRPEH-ás esetet részletesen is feldolgoztunk.

Eredmények: Négy esetben találtunk típusos CRPEH-t: 3 szemfenéken unifokális (1,2%), 1 esetben multifokális (0,4%), 1 esetben pedig atípusos elváltozást. FLAG-vizsgálat során normális értelődései fázisok mellett a pigmentált területeknek megfelelően blokkolt háttér-fluoreszcenciát figyelni meg. Az OCT-tomogramokon a hypertrophiás foltoknak megfelelő choriocapillaris-RPE réteg fusiformis megvastagodása látszott mögöttes árnyékolással. Az EOG, a mf- és Ganzfeld-ERG-vizsgálat normális választ mutatott.

Következtetés: A CRPEH nem mutat vascularis és elektrofiziológiai kóros eltéréseket, a neuroretina működését jelentősen nem befolyásolja. Az atípusos eseteknek különös jelentőséget ad, hogy a vastagbél praecarcinosis polyposissal járó szindrómáiban fordulnak elő.

Kulcsszavak: retinalis pigmentepithel hypertrophia, FLAG, OCT, EOG, mf-ERG, Ganzfeld-ERG, familiaris adenomatosus polyposis

Congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium

Aims: To establish the frequency amongst our patients of congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium (CHRPE), and to study the vascular, morphological and electrophysiological characteristics of this condition. We describe in detail one typical and one atypical case of CHRPE.

Patients and methods: Between 1 March and 30 August 2004, 260 patients who presented for routine investigation were examined. The techniques used were fluorescein angiography (FLAG), optical coherence tomography (OCT), electrooculography (EOG), multifocal electroretinography (mf-ERG) and full-field electroretinography (Ganzfeld-ERG).

Results: We found 4 cases of typical CHRPE, which were unifocal in 3 eyes (1.2%), and multifocal in 1 eye (0.4%); and one case of atypical CHRPE (0.4%). During the FLAG examination we detected normal vascular phases followed by blocked background fluorescence corresponding with the pigmented foci. Fusiform thickening of the choriocapillary-RPE layer with shadowing effect was seen on the OCT tomogram. The EOG and the multifocal and full-field ERGs showed normal responses.

Conclusions: Neither vascular nor electrophysiological abnormalities were detectable in the CHRPE cases; the function of the neuroretina was not affected. Atypical cases have special importance, since they frequently occur together with precancerous polyposis syndromes of the colon.

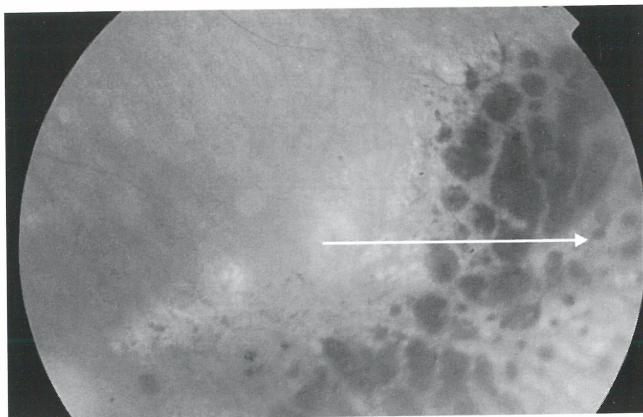
Key words: hypertrophy of the retinal pigment epithelium, FLAG, OCT, EOG, mf-ERG, Ganzfeld-ERG, familial adenomatous polyposis

A congenitalis retinalis pigmentepithel hypertrophia (CRPEH) egy ritka, csaknem mindig öröklött szemfenéki elváltozás (az angol kifejezés: congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium). Típusos formájában egyoldali unifokális vagy multifokális, ritkább atípusos formájában kétoldali multifokális elváltozások figyelhetők meg (1. táblázat). Ez utóbbinak különös jelentőséget ad, hogy a vastagbél praecarcinosis polyposissal járó állapotában alakul ki. A jelen tanulmányban beszámolunk a CRPEH típusainak hazai előfordulásáról, továbbá bemutatjuk az elváltozást két – egy típusos és egy atípusos – eseten keresztül. Vizsgáltuk a retinalis vasculatura eltéréseit, az érintett retina

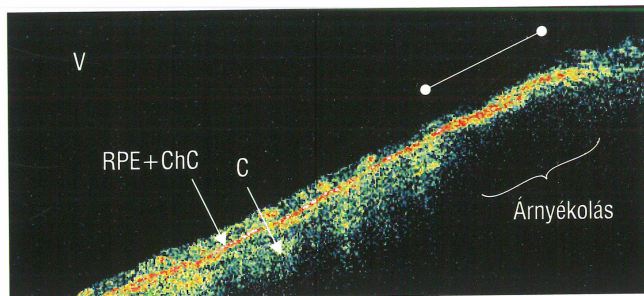
szerkezetét optikai koherencia tomográfia (OCT) segítségével, elektrofiziológiai sajátosságait pedig elektrookulográfia (EOG), illetve multifokális és Ganzfeld-elektroretinográfia (mf-ERG, Ganzfeld-ERG) alkalmazásával. A közlemény végén javaslatot teszünk, hogy mit tegyen a szemorvos abban az esetben, ha atípusos CRPEH-t fedez fel a szemfenéken.

Betegek és módszer

Kórházunk szemészeti szakrendelőjében rutin vizsgálaton megforduló 260 páciens 520 szemfenekét vizsgáltuk meg a 2004. 03-tól 2004. 09-ig tartó féléves időszak alatt, többek



1. ábra. Az „A” páciens típusos multifokális gócai a szemfenéken. A 60–70 különböző méretű hiperpigmentált folt a periférián egy csoportban foglal helyet jellegzetes „bear track” alakzatot alkotva. A fehér nyíl a 2. ábrán látható OCT-tomogram síkját jelzi



2. ábra. Az „A” páciens egy periférián elhelyezkedő CHRPE góciának OCT-tomogramja. A tomogramon sárga vonal jelzi a CHRPE góciának megfelelő részt. A scan 5 mm hosszú, helyzetét az 1. ábrán fehér nyíl jelzi. A perifériás leképzés miatt vékonyabb a retina és ferde a metszet, a rétegek nehezebben különíthetők el, az idegrostréteg és a fotoreceptorok rétege nem is látszik. Jól látható az RPE és a choriocapillaris együttes rétegének fusiformis megvastagodása. A lézió alatt, a chorioidea területén árnyékeffektus látszik. (Jelölések: V: üvegtest; RPE+ChC: pigmentepithel és a choriocapillaris közös jeladású rétege; C: chorioidea)

között azzal a szándékkal, hogy CRPEH-t keressünk. A szemfenék vizsgálatát maximális pupillatágítást követően 90 D-s lencsével, ill. Goldmann-féle hármastükörrel végeztük. A páciensek átlagéletkora 55,01 év volt (SD=20,22), közülük 113 férfi (átlagéletkor: 55,81 év, SD=21,25) és 147 nő (átlagéletkor: 54,34 év, SD=19,42). A legfiatalabb páciens 12 éves, a legidősebb 87 éves volt. Két páciens, akiknél CRPEH-t találtunk („A” és „B” páciens), részletes kivizsgálásnak vetettük alá. Az általános szemészeti vizsgálat (távolsági visus, réslámpás elülső szegmens vizsgálat, szemnyomásmérés, szemfenékvizsgálat) után a következő vizsgálatokat végeztük: kritikus fúziós frekvencia (CFF), látótérvizsgálat (Octopus 301, centrális 30°) és mf-ERG. Az ERG-vizsgálatok a Nemzetközi Elektrofiziológiai Társaság (ISCEV) által közzétett protokoll szerint történtek.⁸

„A” páciens – típusos forma: K. R. 22 éves férfi beteg szemészeti és belgyógyászati anamnézisében semmilyen említésre méltó esemény nem szerepelt. Rutin szemfenékvizsgálat során fedeztük fel az egyoldali, típusos congenitalis retinalis pigmentepithel hypertrophiáját. A fenti vizsgálatokon kívül EOG-, Ganzfeld-ERG- és OCT-vizsgálat (OCT-3, Zeiss) történt.

„B” páciens – atípusos forma: Sz. V. 25 éves nőt beteget két hétig húzódnó véres hasmenés miatt kezdték el vizsgálni

15 éves korában. Szemészeti vizsgálat ekkor nem történt. A rectoscopy felvetette a colon-polyposis lehetőségét, amit colonoscopy vizsgálat igazolt. A beteg polyposis familiaris coli (familiaris adenomatous polyposis, FAP) diagnózissal 18 éves korában totális proctocolectomián esett át stomaképzéssel. Elmondása szerint történt ugyan az első műtét után szemfenékvizsgálat, erről azonban nem áll rendelkezésre dokumentáció. Második lépésben ileoanalis anastomosisképzés történt. Öt évvel később rutin rectoscopy és mintavétel rectumpolipot igazolt, melyet eltávolítottak. A pácienssel kontaktlencseillesztés során kerültünk kapcsolatba. Anamnézisével kapcsolatban derültek ki a belgyógyászati előzmények, emiatt a rutin szemészeti vizsgálaton túl fluorescein angiográfiát (FLAG) is végeztünk. A beteg folyamatos gasztroenterológiai kontroll alatt áll.

Eredmények

A 260 páciens közül 4 esetben találtunk típusos CRPEH-t: 3 beteg szemfenekén unifokális (1,2%; 2 férfi: 41 és 67 évesek, 1 nő: 53 éves), 1 esetben pedig multifokális elvál-

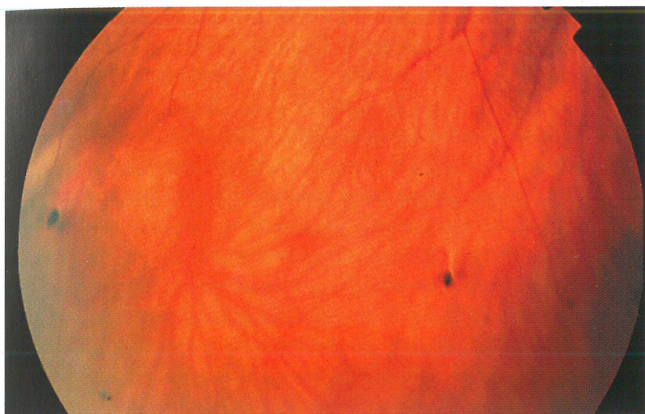
1. táblázat. A congenitalis pigmentepithel hypertrophia (CHRPE) formái, gyakorisága és kapcsolata szisztémás betegségekkel

Forma	Előfordulás	Gyakoriság irodalmi adatok alapján ¹⁸	Gyakoriság saját vizsgálatunk alapján*	Szisztémás kapcsolat
Típusos	unilaterális, unifokális	1%	1,2%	nincs
	unilaterális, multifokális	0,5%	0,4%	nincs
Atípusos	bilaterális, multifokális	0,001%	–**	FAP, Gurtner-sy, Turcot-sy

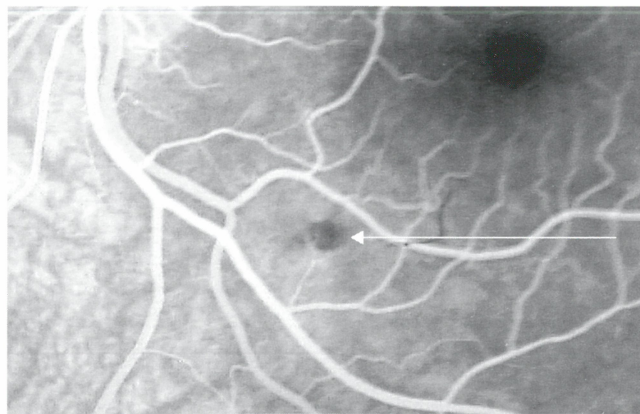
*260 beteg 520 szemfenékvizsgálata alapján. Részletek a szövegben

**A vizsgált betegek száma túl kevés volt

FAP: familiaris adenomatous polyposis



3. ábra. A periférián elhelyezkedő több kisméretű CHRPE-folt („B” páciens)



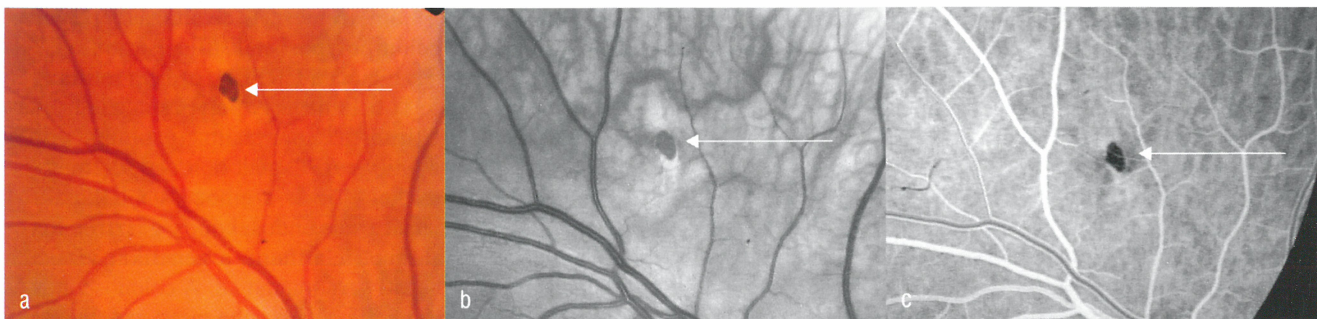
4. ábra. Macularis CHRPE az alsó érárkád mentén (sárga nyílhegy, „B” páciens). Fluoreszcein angiográfia, késői vénás fázis

tozást (0,4%, 1 férfi: 22 éves). Egyik páciensnek sem volt gyomor-bél panasza, illetve családi anamnézisük is negatív volt. Egy páciensben (25 éves nőbeteg) atípusos CRPEH diagnosztizáltunk.

Az „A” páciens távoli korrigált látásélessége mindkét oldalon 1,0, szemnyomása 16 és 17 Hgmm volt. Az elülső szegmens nem mutatott eltérést. Jobb oldalon ép, kornak megfelelő szemfeneket találtunk, a bal oldalon azonban 90 D-s lencsével észrevettük a periférián lévő multiplex göcos elváltozás szélét. Goldmann-féle hármastükörrel vált láthatóvá teljes terjedelemben a III–VIII h-ig terjedő, 60–70 lézióból álló, fészkes elrendeződésű multifokális CRPEH (1. ábra). Az 50–1200 μm -es, minimálisan kiemelkedő ovális és kerek foltok éles határuak, egymással több helyen konfluáltak. Az egyes göcök egymeműen sötétfeketétek voltak, belső szerkezeti tagoltság nélkül. A CFF, a látótér centrális 30°-ának automata periméteres vizsgálata, a mf és Ganzfeld-ERG-vizsgálat mindkét szemem normális választ eredményezett. Mind a szkotopikus, mind a fotopikus ERG-amplitúdók a normáltartomány alsó határán voltak. Ugyanez vonatkozott az EOG-vizsgálatot jellemző Arden-hányados értékeire is (jobb: 1,65, bal: 1,79). Az OCT-tomogramokon jól látszott a hypertrophiás foltoknak megfelelő choriocapillaris-RPE réteg fusiformis megvastagodása. Alatta, a chorioidea rétegében árnyékolás alakult ki. A CRPEH göccel szomszédos retinaterületek, illetve a neuroretina rétegei OCT-vel épnek látszottak. Az üveg-

test szerkezetében elváltozás nem volt látható, a határhártya a készített metszetek síkjában sehol sem vált le, üvegtesti trakció nem ábrázolódott (2. ábra).

A „B” páciens távoli korrigált látásélessége jobb oldalon 1,0, bal oldalon 0,7 volt. Az elülső szegmens nem mutatott eltérést, a szemnyomás 18 Hgmm volt mindkét oldalon. A bal szem kisfokú amblyopiáját gyermekkorban korrigálatlan közepes fokú astigmájára vezettük vissza. Mindkét szemfenéken, a közép-periférián és a periférián elszórtan 100–1500 μm -es ovális és kerek, éles határu, enyhén emelkedő egyneműen sötétszürke folt látszott, ép retina-területtel övezve (3. ábra). A bal oldalon, a macula határán is látható volt egy kb. 300 μm átmérőjű sötét CRPEH folt, az alsó érárkád mentén (4. ábra). A fundusfelvételt követő FLAG-vizsgálat során a normális chorioidealis telődést követően a hyperpigmentált részeknek megfelelően éles határu, blokkolt háttér-fluoreszcenciát mutató területek látszottak, melyek a későbbi fázisokban is megmaradtak. Szívárgás, ablak-effektus egyetlen foltnál sem jelentkezett. A retinalis erek átmérője, lefutása, telődése nem tért el az ép területekétől (5/a-c. ábra). A CFF, a látótér centrális 30°-ának automata periméteres vizsgálata és a mf ERG-vizsgálat mindkét szemem normális választ mutatott.



5. ábra. CHRPE fluoreszcein angiográfias felvétele (nyíl mutat a foltra, „B” páciens). a) fundusfotó; b) vörösmentes felvétel; c) FLAG-felvétel, korai vénás fázis

Megbeszélés

A típusos congenitalis retinalis pigmentepithel hypertrophia gyakoriságát 1,5% körül határozza meg a szakirodalom, egyes közleményekben azonban ennél nagyobb, 5,5%-os előfordulás is olvasható.^{14,20} Az atípusos esetek prevalenciája sokkal kisebb: 0,001%.²⁰ A típusos forma az általunk vizsgált populációban 1,6%-ban fordult elő, saját eredményeink tehát megfelelnek a nemzetközi irodalomban fellelhetőeknek. Az atípusos esetek előfordulási gyakoriságának megítélésére az általunk vizsgált populáció relatíve kis mérete miatt nem vállalkozhattunk.

A CRPEH a szemfenéken elsősorban az equator és az ora serrata közt helyezkedik el. A nagyobb léziók általában inkább az equatornál, a kisebbek pedig a periférián találhatók.¹⁶ Saját eseteink közül az atípusos CHRPE foltjai diffúzan funduszerte, a típusos esetek gócai a középperiférián, multifokális előfordulás esetén pedig a periférián egy csoportban helyezkedtek el. Ez a mintázat megfelel a nemzetközi irodalomban leírtaknak.¹⁶ A típusos unifokális lézió általában 1–5 mm átmérőjű, ovális vagy kerek, jól körülhatárolt, szürkésfekete színű és csak minimálisan emelkedik ki a környezetéből. A lézió szélén gyakran szemcsés pigmentált sáv figyelhető meg. A góc mérete minimálisan növekedhet, benne kis lakunák alakulhatnak ki.² A léziók a korral csak kismértékben változnak. Színük idővel halványul: a részleges depigmentálódás gyakori.² Az atípusos forma eseteiben a fenti léziók a retina bármely részén előfordulhatnak és kevésbé rendeződnek csoportba, alakjuk és méretük is változatosabb. Ezek az ismérvek illenek az általunk talált esetekre is, ahol a macula határán, a közép-periférián és a periférián egyaránt látszottak gócok („B” páciens). Macularis CRPEH ritkán izoláltan is előfordulhat, mely ha elég nagy, relatív scotomát okozhat.¹²

A perifériás kicsiny foltok hasonlíthatnak a pigment-összecsapódásokra, ám azok kisebbek, homogénebbek és szemben a CRPEH-val, sok esetben üvegtesti trakció látható rajtuk.⁵

A CRPEH kialakulásának pontos mechanizmusa ismeretlen. *Apte és mtsai* közöltek egy esetet, amelyben egy fovealis retinalis pigmentepithel hypertrophia és a szintén jelen levő időskori maculadegeneráció geografikus atrophijája együtt volt megfigyelhető, felvetve a hiperpigmentáció reaktív eredetét.¹ Megelőző fundusfotók hiányában azonban a fenti teóriát elvetették. Annyi bizonyos, hogy az érintett RPE-sejtekben hibás melanogenezis zajlik, amely megváltoztatja a sejtek alakját, külső morfológiáját és a bennük található pigmentgranulomok sajátosságait.³ Felépítését tekintve a hypertrophiás foltok magas, többnyire erősen pigmentált RPE-sejteket tartalmaznak, melyek optikai denzitása 1,7-szer nagyobb a szomszédos ép retinárészekben található sejtekénél.⁸ *Meyer és mtsai* írták le először, hogy a CRPEH területét OCT-vel vizsgálva a retinában magas jelintenzitású válasz váltható ki.¹⁰ Az általunk készített tomogramon is jól látszott a choriocapillaris és az RPE rétegének diffúz megvastagodása (2. ábra).

A CRPEH felett a szenzoros retina elvileg károsodhat. Ez utóbbit azonban sem EOG-, sem ERG-vizsgálattal nem sikerült kimutatni.¹⁵ A betegekben elektrofiziológiai vizsgálatokkal sem találtunk kóros eltérést, a komputeres látótérvizsgálat is negatív eredménnyel zárult, a CRPEH foltjai a fotoreceptor-pigmentepithel egység élettani működését tehát jelentősen nem befolyásolták.

A típusos CHRPE gócaiból ritkán malignus neoplasticus elváltozások is kiindulhatnak. *Shields és mtsai* 5 esetről számolnak be, ahol a periféria típusos CHRPE léziói növekedésnek indultak és bennük nodulusok jelentek meg.¹⁸ A nodulusokat ellátó megvastagodott, de nem rendellenes lefutású ereket érfestéssel mutatták ki. Mindegyik páciensnél sárgás exsudatio jelent meg a léziók körül, amely egyiküknek kicsiny, perifériára lokalizált serosus retinaleválást is okozott. Három betegnek cystoid macula-oedemája alakult ki következményes látásromlással. A két leggyorsabban növekvő tumort jó-d-121 brachytherapiával kezelték, ami a léziók megkisebbedését eredményezte a látás szignifikáns javulása nélkül.¹⁸ *Shields és mtsai* beszámoltak egy másik esetről is, amelyben a típusos CHRPE-gócból kiindult perifériás szemfenéki tumort reszekálták, és a hisztológiai vizsgálat kis malignitású adenocarcinomát mutatott ki.¹⁷ A szerzők szerint emiatt tanácsos a típusos CHRPE-elváltozásokat is rendszeresen ellenőrizni.¹⁷ Saját típusos eseteink egyikénél sem volt megfigyelhető durva nodularis szerkezet, exsudatio vagy retinaleválás.

Az atípusos CRPEH és a colon-polyposis közti kapcsolat bizonyított.⁴ A leggyakoribb polyposissal járó öröklődő megbetegedés a familiaris adenomatosus polyposis (FAP). A betegséget fiatalon, 10–35 éves kor között megjelenő, a vastagbelet szőnyegszerűen elborító, 1–3 cm-es adenomatosus polipok jellemzik. Mindegyik polipból potenciálisan colon-carcinoma indulhat ki. Ez 15 éven belül gyakorlatilag 100%-ban be is következik, míg az első panaszok már 15–20 éves korban jelentkezhetnek.⁶ A Gardner-szindrómában a fenti colon-polypusok mellett csontciszta, hamartomák és lágyszövetű tumorok jelennek meg. Turcot-szindrómának nevezzük a colon-polyposist, ha a központi idegrendszerben neuroepithelialis tumorok jelennek meg.^{7,20} A három szindróma valószínűleg azonos genotípus különböző fenotípusa: mindháromban az 5q21-q22 lokuszban található tumorszuppresszív FAP-gén, az APC-gén a hibás. A mutáció pontos helyétől függ, hogy a szemfenéken megjelenik a retinalis pigmentepithel hypertrophiája vagy sem, a súlyos bélbetegség azonban 100%-ban kifejlődik.²⁰ *Rossato és mtsai* 7 olyan család 36 tagját vizsgálták meg, ahol megjelent a FAP.¹⁵ A congenitalis retinalis pigmentepithel hypertrophiás esetek 43,75%-ban a polyposis is előfordult. Ugyanakkor a FAP-betegek 58,33%-ában kimutatták a hypertrophiás gócokat.¹⁴ Más közlemények arról számoltak be, hogy a polyposis esetek 2/3-ában fordult elő a CRPEH.^{13,20} *Iwama és mtsai* 24 érintett család 49 tagját vizsgálták és azt találták, hogy minél gyakoribbak az egyéb extraintestinalis elváltozások, annál gyakoribb a szemészeti elváltozás.⁴ Tekintve, hogy a familiaris colon-polyposisnak a leggyakoribb extraintestinalis manifesztációja a CRPEH, ezért a retina ezen morfológiai elváltozása a familiaris polyposis szindrómák korai markerének tekinthető.¹⁹

Előfordulhat, hogy hibás APC-gént hordozó, de még panaszmentes páciensekkel először szemorvos találkozik. A FAP biztos diagnózisát csak endoszkópos gastroenterológiai kivizsgálással lehet felállítani, a genetikai vizsgálat ugyanis gyakran álnegatív eredményt ad. A colonoscopos és gastroscopos vizsgálat kellemetlen volta miatt azonban csak bizonyos esetben javasolt. *Meyer és mtsai* az alábbi esetekben tartják indokoltnak a gastroenterológiai kivizsgálást:

1. Egy szoliter CRPEH pozitív családi anamnézissel. 2. Háromnál több szoliter CRPEH – pozitív családi anamnézis nélkül is. 3. Bilaterális CRPEH esetén.¹¹ A vizsgálatok fenti, Meyer által javasolt indikációja azonban túlságosan széles betegkört érint. Véleményünk szerint ezeket a nem veszélytelen endoszkópos vizsgálatokat a CRPEH-s páciensek csak kisebb hányadában kell szükségszerűen elvégezni.

A kóros APC-gént hordozó, de még panaszmentes pácienseknek tehát 60–65%-ában születéstől kimutatható a CRPEH atípusos formája. A polyposis átlagos megjelenési ideje a 25. életév, 15 éven belül, de legkésőbb 50 éves korra biztosan kialakul a carcinoma, hacsak nem történik radikális sebészi beavatkozás.⁷ A gyomorpanaszok legkésőbbi megjelenése a 35. életév körül van.⁷ A fentieket összefoglalva, az alábbi esetekben tartjuk indokoltnak a gasztroenterológiai kivizsgálást:

1. 10–35 éves egyének esetében, akiknek a családjában familiaris polyposis szindróma előfordult, akár negatív szemészeti lelet esetén is.

2. 10–35 éves egyének esetében, ha kétoldali CRPEH-t találunk, akár negatív családi anamnézis esetén is.

Tanácsos a kivizsgálásról egy gasztroenterológus és a beteg bevonásával közösen dönteni. Idősebb panaszmentes páciensek, illetve egyoldali szemészeti elváltozások esetében a kivizsgálást nem tartjuk indokoltnak.

Következtetés

A congenitalis retinalis pigmentepithel hypertrophia egy ritka morfológiai elváltozás, mely a szemfenék vizsgálatával könnyen felismerhető és panaszokat, tüneteket csak kivételesen okoz. Specifikus vascularis vagy elektrofiziológiai elváltozások a CRPEH-ra nem jellemzőek. Az OCT-vel jól felismerhető a hypertrophiás foltoknak megfelelően a choriocapillaris-RPE réteg fusiformis megvastagodása, mely mögött árnyékolás látszik.

A congenitalis retinalis pigmentepithel hypertrophia jelentőségét az alábbiakban foglaljuk össze: Gyakori, típusos formája ritkán neoplasticus átalakulás forrása lehet, ezért javasolt a páciensek folyamatos követése, a góccok fényképezése. Amennyiben az egyik oldali funduson hypertrophiás foltokat látunk, mindig keresni kell a másik szemén is elváltozásokat. Véleményünk szerint bilaterális megjelenés esetén, ha fiatal a páciens, indokolt a gasztroenterológiai vizsgálat. Az atípusos forma ugyanis az örökletes colonpolyposissal járó szindrómákban fordul elő, így korai felismerése nagy fontosságú, akár életmentő is lehet.⁴

Köszönetnyilvánítás

Ez úton is szeretnénk köszönetünket kifejezni a II. sz. Szemklinikai munkatársainak; Farkas Ágnes egyetemi docensnek a hasznos tanácsokért, Karcagné Weiszler Ildikónak és Kovács Erikának pedig a vizsgálatok kivitelezéséért.

Irodalom

1. Apte R.S., Bressler N.M.: Foveal congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium in the setting of geographic atrophy from age-related macular degeneration. *Am J Ophthalmol* 2003; 135(1): 120-121.
2. Boldrey E.E., Schwartz A.: Enlargement of the congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium. *Am J Ophthalmol* 1982; 94: 64-66.
3. Champion R., Daicker B.C.: Congenital hypertrophy of the pigment epithelium: light microscopic and ultrastructural findings in young children. *Retina* 1989; 9(1): 44-48.
4. Iwama T., Mishima Y., Okamoto N., Inoue J.: Association of congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium with familial adenomatous polyposis. *Br J Surg* 1990; 77(3): 273-276.
5. Kanski J.: *Clinical ophthalmology – a systematic approach*. 2nd Ed., Butterworth-Heinemann, London, 1989; 270-276.
6. Kumar V., Cotran R., Robbins S.: *A pathologia alapjai*. 1st Ed., Semmelweis Kiadó, Budapest, 1994; 514.
7. Lawrence M.T., Stephen J.M., Maxine A.P.: *Korszerű orvosi diagnosztika és terápia* 1996. Melania Kiadó, Budapest, 1996; 568.
8. Lloyd W.C., Eagle R.C. Jr, Shields J.A., Kwa D.M., Arbizov V.V.: Congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium. Electron microscopic and morphometric observations. *Ophthalmology* 1990; 97(8): 1052-1060.
9. Marmor M.F., Zrenner E.: Standard for clinical electroretinography. *Documenta Ophthalmologica* 1998; 97: 143-157.
10. Meyer C.H., Kunze S., Becker R.: Functional and morphological investigations of Grouped Congenital Hyperplasia of the retinal Pigment Epithelium (CHRPE) „bear tracks”. Jubileumstagung der DOG, Berlin, 2002.
11. Meyer C.H., Becker R., Schmidt J.C., Kroll P.: Wann sind kongenitale Hypertrophien des retinalen Pigmentepithels (CHRPE) mit dem Gardner-Syndrom assoziiert? *Klin Monatsbl Augenheilkd* 2002; 219(9): 644-648.
12. Nishikatsu H., Shiono T.: Congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium in the macula. *Ophthalmology* 1996; 210(2): 126-128.
13. Romani A., Zakov Z.N., McGannon E., Schroeder T., Heyen F., Jagelman D.G.: Congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium in familial adenomatous polyposis. *Ophthalmology* 1989; 96(6): 879-884.
14. Rossato M., Rigotti M., Grazia M., Turco A.E., Bonomi L.: Congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium (CHRPE) and familial adenomatous polyposis (FAP). *Acta Ophthalmol Scand* 1996; 74(4): 338-342.
15. Santos A., Morales L., Hernandez-Quintela E., Jimenez-Sierra J.M., Villalobos J.J., Panduro A.: Congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium associated with familial adenomatous polyposis. *Retina* 1994; 14(1): 6-9.
16. Schmidt D., Jung C.E., Wolff G.: Changes in the retinal pigment epithelium close to retinal vessels in familial adenomatous polyposis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1994; 232(2): 96-102.
17. Shields J.A., Shields C.L., Eagle R.C. Jr, Singh A.D.: Adenocarcinoma arising from congenital hypertrophy of retinal pigment epithelium. *Arch Ophthalmol* 2001; 119(4): 597-602.
18. Shields J.A., Shields C.L., Singh A.D.: Acquired tumors arising from congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium. *Arch Ophthalmol* 2000; 118(5): 637-641.
19. Turet A., Parc C.: Fundus lesions of adenomatous polyposis. *Curr Opin Ophthalmol* 1999; 10(3): 168-172.
20. Yanoff M., Duker J.: *Ophthalmology*. 2nd Ed., Mosby, Spain, 2004; 1095-1096.

Levelezési cím: Dr. Tönköl Tamás
Szent Rókus Kórház, Szemészeti Osztály
Budapest, VIII. ker., Gyulai Pál. u. 2.
E-mail: tonkolmd@hotmail.com