KISEP Case Report Korean J Otolaryngol 2004;47:683-91

선천성 안진을 동반한 안피부형 백색증 2예

가천의과대학 이비인후과학교실,[1] 안과학교실[2]
한규철[1] · 이정훈[1] · 백혜정[2]

Two Cases of Oculocutaneous Albinism with Congenital Nystagmus

Gyu Cheol Han, MD[1], Jung-Hoon Lee, MD[1] and Hae Jung Paik, MD[2]
[1]Department of Otolaryngology; and [2]Department of Ophthalmology, Gachon Medical College, Incheon, Korea

ABSTRACT

Albinism is a hereditary disease caused by the defect of tyrosinase that converts tyrosine to dihydroxyphenylalanine (DOPA). 'Oculocutaneous albinism' is classified as hypopigmentation of skin, hair and eyes, but incidences of 'ocular albinism' where hypopigmentation is limited to eyes are found rarely. Biochemically, albinism is caused by the tyrosinase activity. Typical findings in oculocutaneous albinism include not only ophthalmologic problems such as hypopigmentation of skin, foveal hypoplasia, photophobia and decreased visual acuity but also congenital nystagmus. We cannot determine distinctive characteristics of nystagmus of albinism because domestically, there are only a few reports that have been recorded correctly about nystagmus of albinism. Merely, we present our experience of two cases of albinism with congenital nystagmus because we think that these two cases, showing different types of nystagmus and electronystagmography, stand for the two representative types of nystagmus found in the literature up to date. **(Korean J Otolaryngol 2004;47:683-91)**

KEY WORDS : Albinism · Congenital nystagmus · Electronystagmography.

서 론

백색증은 멜라닌 색소 합성 체계의 유전적 결함으로 타이로신(tyrosine)을 DOPA(dihydroxylphenylalanine)로 전환시키는 타이로신아제(tyrosinase)의 부분 결핍으로 발생하는 상염색체 열성 유전질환이다.[1)2)] 피부, 모발, 안구에 저색소증이 나타나면 " 안피부형 백색증 "으로 분류되지만 안구에 국한된 저색소증의 경우 " 안형 백색증 "이라고 부른다. 백색증은 출생 시부터 전신의 색소결핍으로 인한 피부와 모발의 백색 소견 외에도 눈부심과 안진, 시력불량 등의 안과적 소견을 보인다. 특히 백색증 환자의 안진을 정확히 기록한 보고가 국내에는 드물어 특징을 단순히 결론지을 수는 없다.[3-7)] 저자들은 최근에 상이한 형태의 안진과 전정기능검사의 차이를 보이는 안피부형 백색증 2예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

논문접수일 : 2003년 11월 19일 / 심사완료일 : 2004년 1월 19일
교신저자 : 한규철, 405-220 인천광역시 남동구 구월1동 1198
가천의과대학 이비인후과학교실
전화 : (032) 460-3770 · 전송 : (032) 467-9044
E-mail : Han@ghil.com

증 례

증 례 1 :

77세 여자 환자로 내원 1주일 전부터 심한 상기도 감염을 앓은 후에 4일 전부터 갑작스럽게 발생된 어지럼증을 주소로 내원하였다. 환자는 선천적으로 피부와 모발이 하얗고 진자성 수평안진을 갖고 있었지만 독서를 할 수 있는 시력을 보였다. 비회전성의 어지럼증은 어려서부터 가끔 있었으나 빠른 동작을 할 때나 빠르게 움직이는 물체를 보려고 할 때, 어두운 곳에서 심해지는 양상을 띠었다. 또한 두부를 움직일 때 수초간 지속되었고 심한 경우는 오심을 동반하였다. 반복되는 어지럼증에도 불구하고 일상생활은 정상적으로 영위할 수 있었다. 따라서 발작이 일어나면 일시적인 휴식을 취하는 것 이외에 별다른 치료는 하지 않았다. 과거력 상에 양측 백내장과 담낭절제술을 받은 병력 이외에 청력과 관련된 귀질환을 앓은 적은 없으며 백색증의 가족력도 발견되지 않았다.

외견상 다소 옅은 분홍색의 홍조를 띠는 피부와 흰색의 모발을 가졌으며 홍채는 옅은 회색이었다. 안진은 수평성-자발성이었고 문진 중에도 때로는 속진(fast phase)이 보

이기도 하였지만 대부분은 속진이 뚜렷하지 않은 진자양의 형태를 띠고 있었다. 일정한 방향의 목표물을 주시시킬 때 시력의 증진을 보이는 중화점(neutral point)은 환자가 약간 우측을 주시할 때였으나 안진이 소실되는 안진 정지점(null point)은 정확히 관찰되지 않았다. 즉, 주시 안진 검사에서 좌측 주시 시에 좌향안진이 관찰되었고 우측 주시 시에는 안진이 약화되었으나 방향이 역전되지는 않았다. 체위성 검사, 체위 변환성 검사, 두부 충동 검사(head impulse test), 두부 진자 검사(head shaking test)와 같은 일반 신경 이학적 검사에서 특이한 안진의 변화는 없었다. 뇌신경 검사와 편위검사, 직립 반사 검사와 같은 소뇌기능 검사상 특기할 소견은 없었다. 순음 청력 검사상 우측은 기도/골도 청력이 40/10 dB, 좌측은 35/16 dB이었으며 임피던스 검사는 정상이었다.

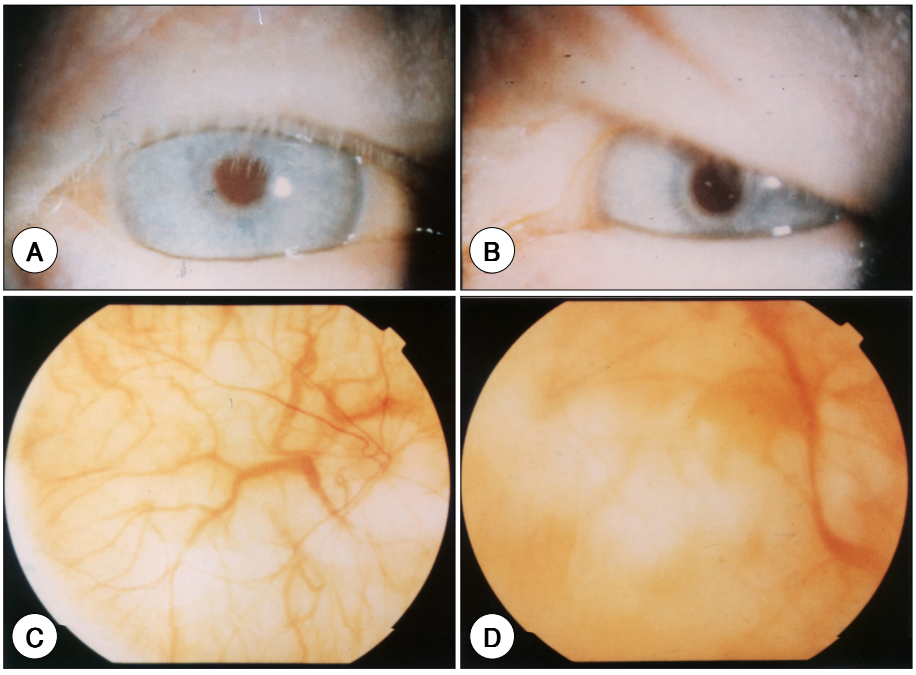

Fig. 1. A & B : Right and left eye of patient 1. C & D : Fundoscopic view of right and left eye of patient 1. Abnormally increased choroidal vasculature is seen.

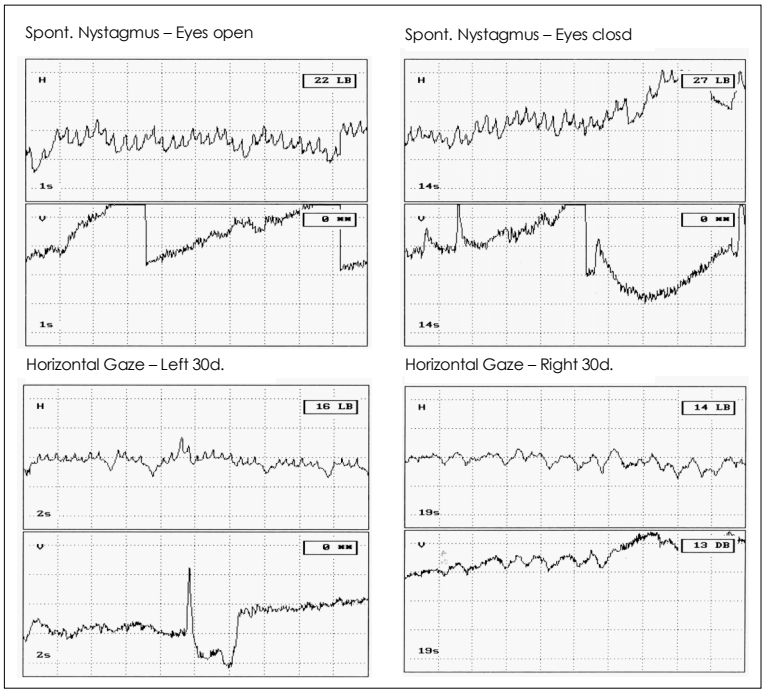

Fig. 2. Recordings of spontaneous nystagmus and gaze nystagmus of patient 1. Pendulous spontaneous horizontal nystagmus is seen.

시력은 우안 0.1, 좌안 0.04로 7년 전 양안 백내장 수술 후에도 불량한 상태였으며 안구의 위치는 정위였다. 외관상 평상시 좌측으로 얼굴을 회전하여 우측을 주시하고 있었으나 심한 머리 기울임과 두진은 없었다. 홍채는 저색소 형성증으로 투과 조영법상 빛이 투과되는 양성소견을 보였으며 안저 검사상 망막 색소층의 색소 결핍으로 인해 맥락막 혈관들이 뚜렷이 관찰되었으며 황반부 중심와 반사는 소실되어 있었고 시신경 유두와 망막혈관은 정상범위였다(Fig. 1). 시자극 유발 전위 검사는 정상의 잠복기를 양안 대칭으로 보였으며 기타 시야, 색각 검사는 모두 정상이었다. 혈액검사, 흉부 단순 방사선 촬영, 측두골 단순 방사선 촬영, 뇌 자기공명 영상도 정상이었다.

전기 안진 검사에서 자발 안진은 진자양으로 전체적으로는 방향성을 구별하기 어려웠으나 기계적인 해석에 따르면 22~27 °/sec 크기의 좌향 안진이었다. 외부 빛 자극에 의해 안진의 방향은 전도되지 않았다. 아울러 좌측으로 주시할 때 안진의 크기는 줄어들면서 빈도가 증가하였고 주시하는 동안은 지속적인 강한 안진이 관찰되었다(Fig. 2). 단속운동 검사는 극초단파양 충동성 단속운동(microwave saccadic jerk)과 같은 양상을 보였으나 전반적으로 비정형의 안구 운동이었다. 시추적검사는 진자양 안진 때문에 톱니바퀴양 추적양상(catch-up saccade)을 띠었으나 목표물을 정확히 추적하였다(Fig. 3). 시운동성 안진 검사는 시야 자극 방향에 관계없이 일정한 진자양 안진을 보였으며 시운동성 후안진은 관찰되지 않았다(Fig. 4).

증 례 2 :

최근 발견된 갑상선 악성종양으로 수술을 위해 내원한 37세 여자로 외관은 전형적인 백색증을 보였고 물체의 형태를 구별할 수 있는 정도의 약시와 좌향 안진을 동반한 상태였다. 어지럼증을 호소하지 않았으며 일상 생활에서도 신체 균형은 잘 잡는 편이었다. 과거에 프리즘 안경을 착용한 적이

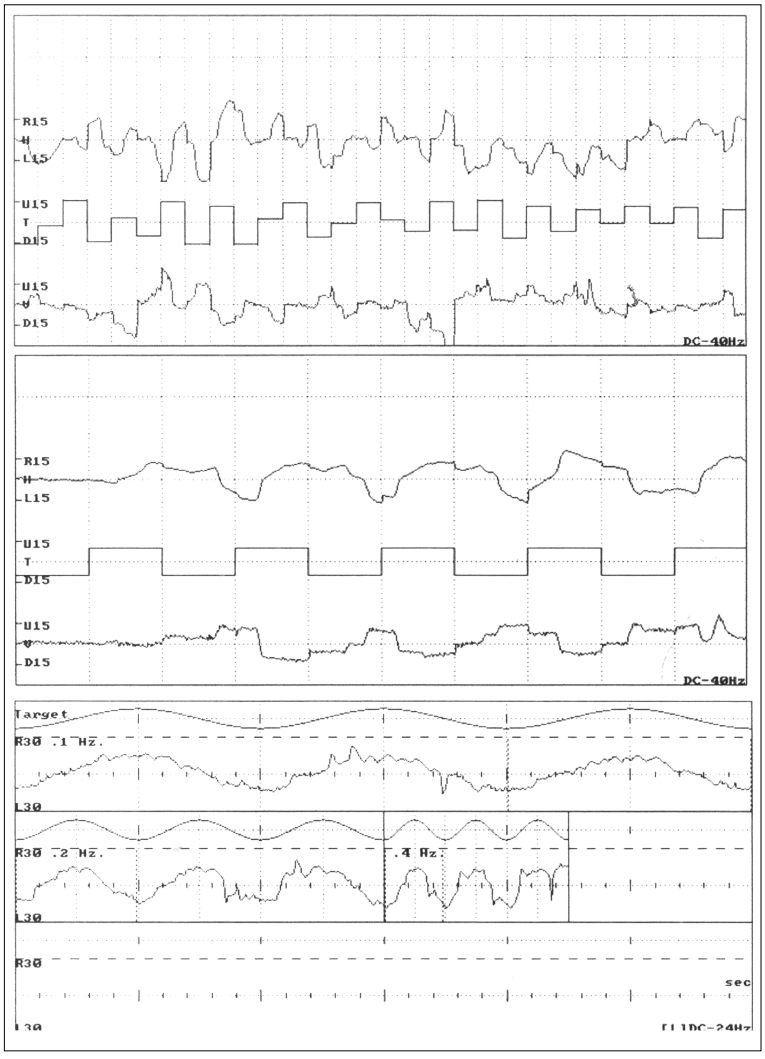

Fig. 3. Recordings of saccade test and pursuit test of patient 1.

있었으나 만족할 만한 효과가 없어 현재 착용하지 않고 지내고 있다. 총 9남매 중에 남자 형제 2명과 본인을 포함한 여자 자매 2명이 백색증을 가지고 있으며 부모, 조부모, 자손에서는 백색증이 발견되지 않았다(Fig. 5).

외견상 피부는 밝고 다소 분홍빛의 색감을 띠었으며 모발은 백색이었다. 안진은 수평성의 자발성 안진이었고 속진은 좌측을 향하였다. 시력이 다소 호전되는 안진 정지점은 우측 약 30 °부근에서 분명하게 관찰되었다. 즉, 주시안진검사에

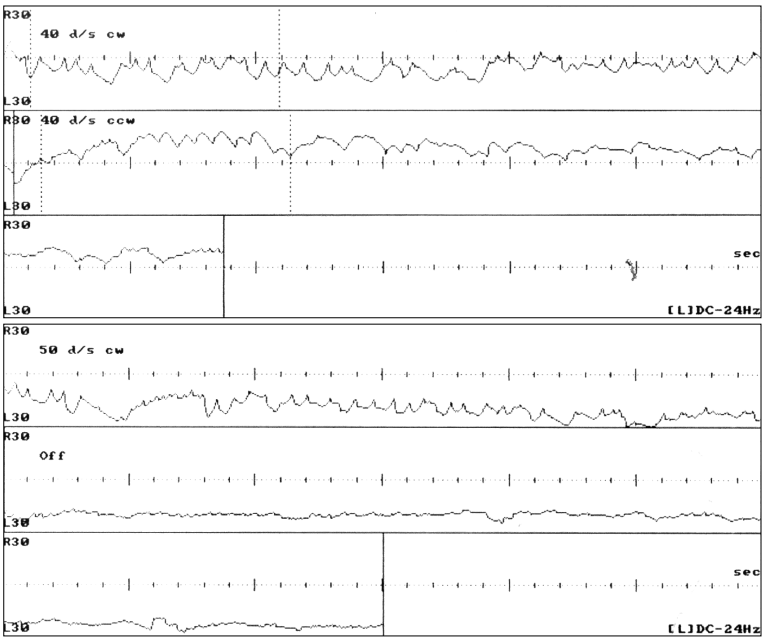

Fig. 4. Recordings of optokinetic and optokinetic after nystagmus of patient 1. Stimulation : Horizontal 40 degree/sec at optokinetic nystagmus and 50 degree/sec at optokinetic after nystagmus.

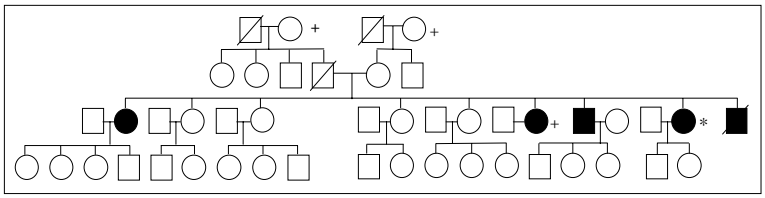

Fig. 5. Pedigree of patient 2. Inheritant trait is autosomal recessive pattern. *stands for patient 2.

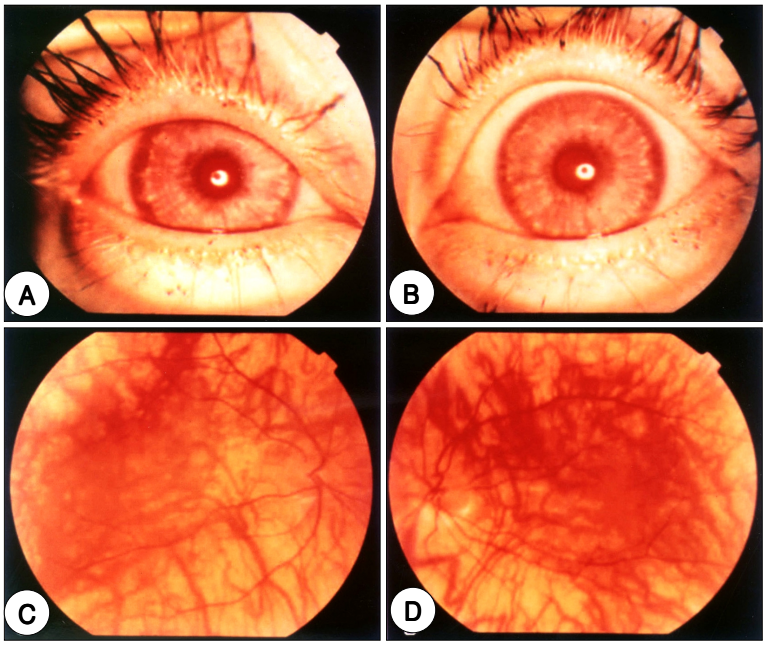

Fig. 6. A & B : Right and left eye of patient 2. Color of both iris and eye brows are white (upper eye brows are dyed with cosmetics) C & D : Fundoscopic view of right and left eye of patient 2. Abnormal increased choroidal vasculature is seen.

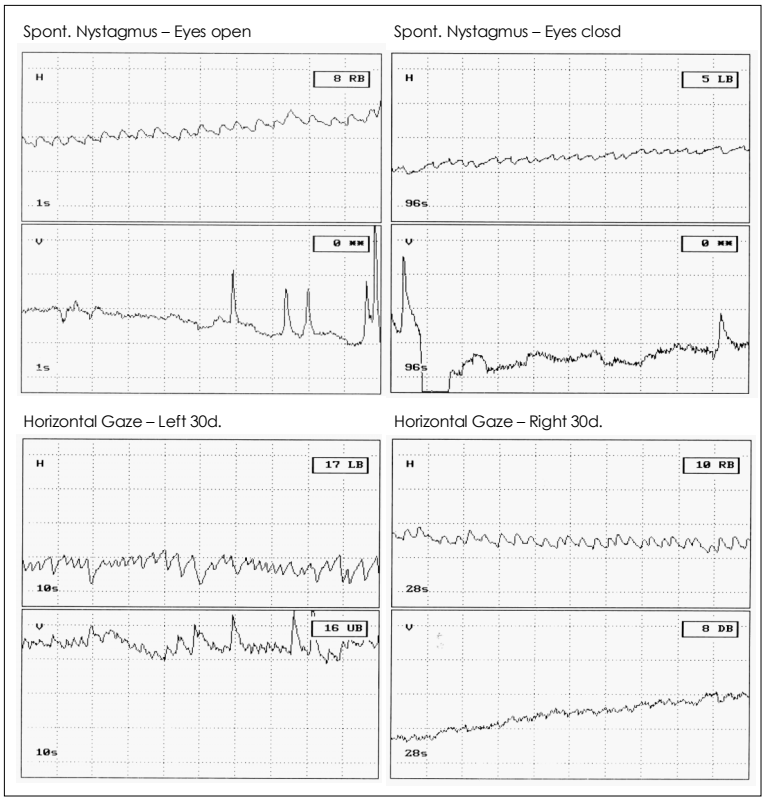

Fig. 7. Recordings of spontaneous and gaze nystagmus of patient 2. Right beating spontaneous nystagmus is at lighting situation, and it's direction is inverted at dark situation. There is right beating nystagmus at right gaze and left beating at left gaze.

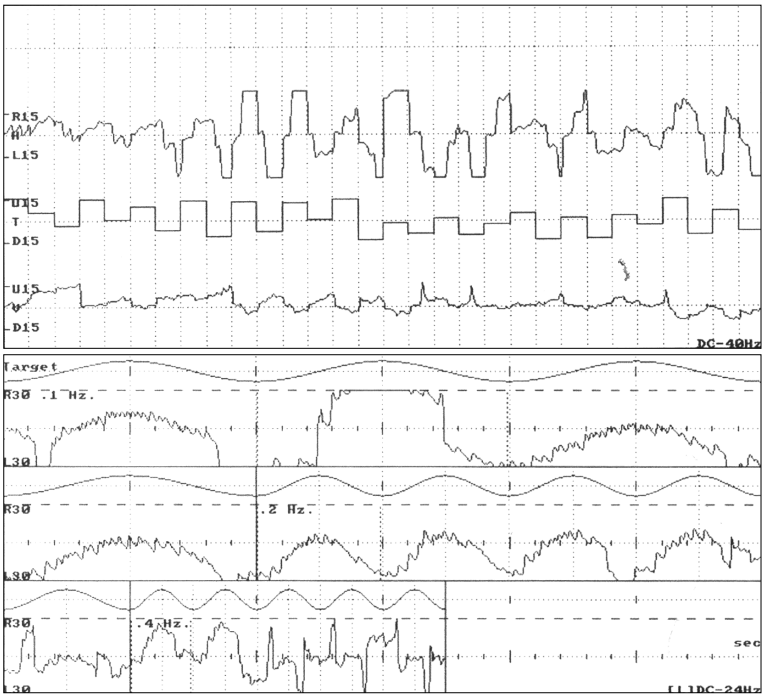

Fig. 8. Recordings of saccade test and pursuit test of patient 2.

서 좌측 주시 시에 좌측을 향하고 크기와 빈도는 증가되는 속진이 관찰되었고 안진 중화점에서는 안진이 소실되거나 약화되었으며 안진 중화점을 지나면 안진의 방향이 역전되고 강도는 줄어들지만 빈도는 증가된 안진이 관찰되었다. 체위성 검사, 체위 변환성 검사, 두부 충동 검사(head impulse test), 두부 진자 검사(head shaking test)와 같은 일반 신경 이학적 검사에서 안진의 특이한 변화는 없었다. 뇌신경 검사와 편위검사, 직립 반사 검사와 같은 소뇌기능검사도

특이한 소견은 없었다.

양안 교정 시력은 0.15로 약시 상태였으며 굴절검사상 양안의 증증도 근시와 근시성 난시상태였다. 안구위치는 교대 가림 검사상 40 PD의 내편위를 보였으며 안구운동장애는 없었다. 12 mm정도인 정상인 각막직경에 비해 다소 큰 14 mm로 거대 각막 소견이 관찰되었으며 홍채는 투과 조영

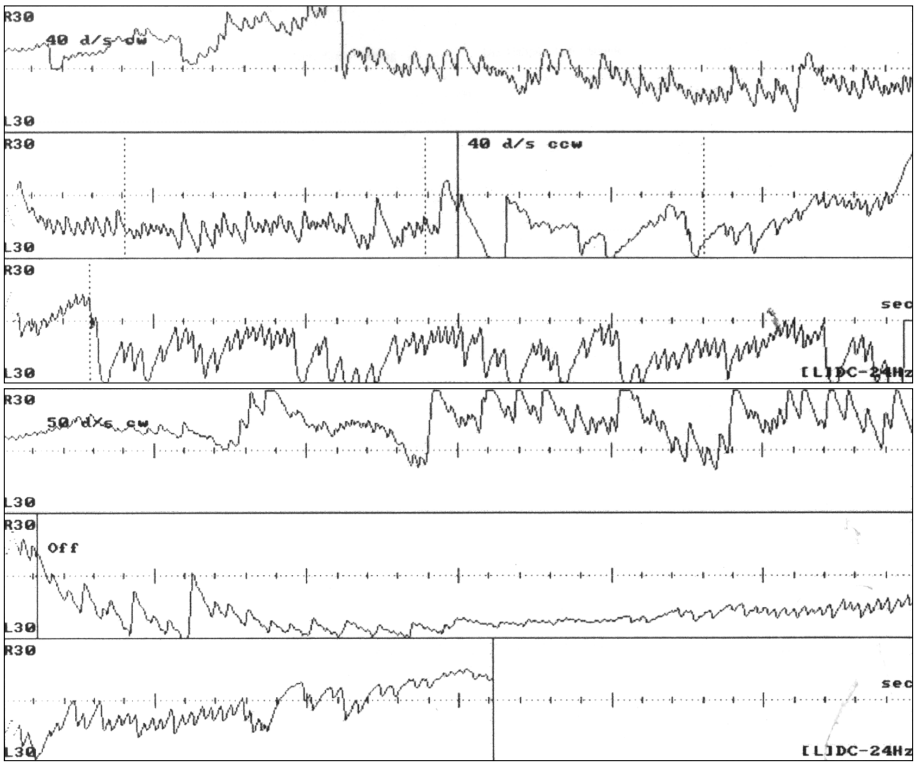

Fig. 9. Recordings of optokinetic and optokinetic after nystagmus of patient 2. Stimulation : Horizontal 40 degree/sec at optokinetic nystagmus and 50 degree/sec at optokinetic after nystagmus.

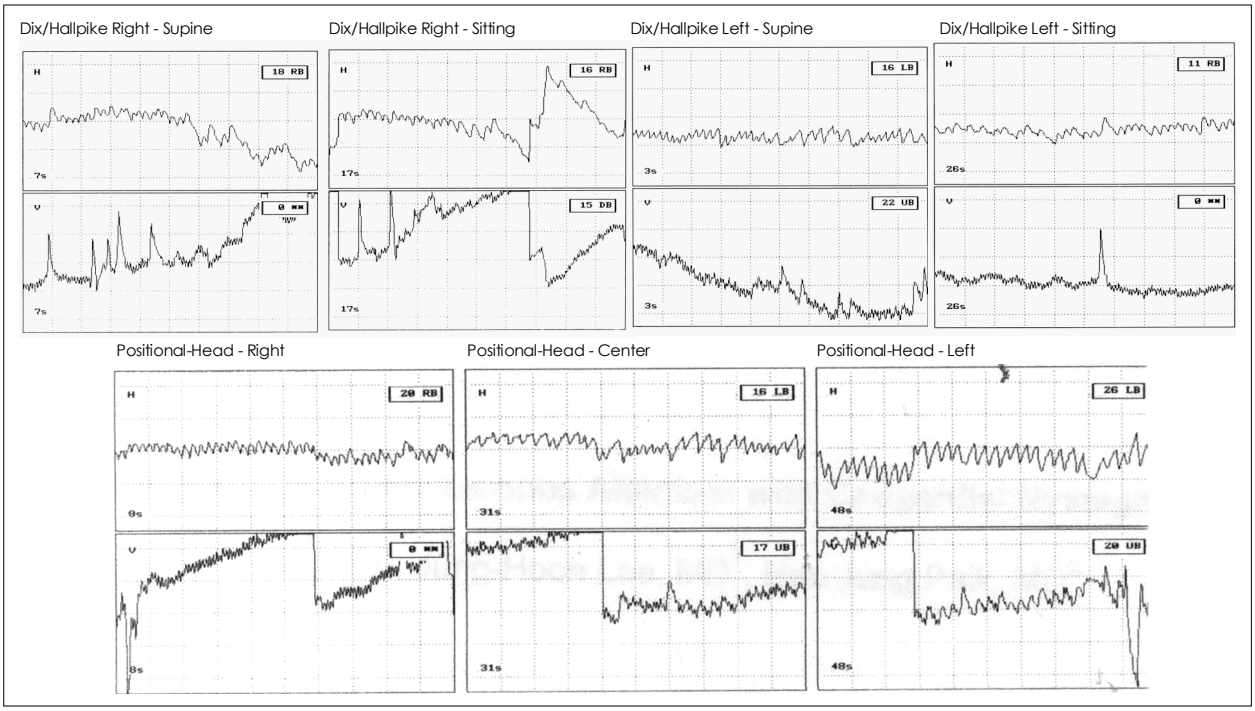

Fig. 10. Recordings of position and positioning test of patient 2. There is right beating at right Dix/Hallpike test. In left Dix/Hallpike test, there is left beating nystagmus at supine and right beating at sitting position. In positional test, there is left beating nystagmus at center and left roll test, right beating nystagmus at right roll position.

법상 양성, 안저 검사상 맥락막 혈관양상이 심하게 비쳐 보였다(Fig. 6). 시유발 전위는 정상의 잠복기를 보였으며 좌우측의 유의한 차이는 없고 시야검사도 정상이어서 시신경의 위축은 없는 것으로 판별되었다. 일반 혈액검사, 말초 혈액도말검사, 혈액응고검사, 흉부 단순 방사선 촬영, 측두골 단순 방사선 촬영, 뇌자기공명영상도 정상이었다.

전기 안진 검사에서 명시야에서 속진이 우측을 향하는 8 °/sec의 수평성 자발안진이, 암시야에서 속진이 좌측을 향하는 5 °/sec의 자발안진이 관찰되었다. 그리고 좌측으로 주시 할 때 암시야 자발안진과 동일한 방향의 수평성 안진이 17 °/sec의 크기로 증가되고 빈도도 약 2배 이상 증가 되었으며 주시를 시키는 동안에는 지속되었다. 반면 우측으로 주시시키면 방향은 역전되고 빈도는 같으며 크기는 10 °/sec인 안진으로 변화되었다(Fig. 7). 단속운동 검사는 뚜렷한 교정성 단속운동양상을 보였다. 시추적검사는 앞서 밝혀진 암실하 자발안진과 다른 방향인 우향안진이 좌우추적 모두에서 뚜렷이 관찰되었다. 또 한 가지 특징은 낮은 주기 시추적검사에서는 목표물은 정확히 추적하였으나 비교적 높은 주기 검사에서는 비정형적인 안구운동을 보였다(Fig. 8). 시운동성 안진검사는 정상인과 동일한 결과를 보여주었으나 시운동 후 안진검사에서는 특이하게 방향이 역전된 시운동 후 안진이 15초 동안 나타났으며 이는 5초간의 안진중화점을 지나 좌향 안진으로 변화되는 특이한 소견을 보였다(Fig. 9). 체위 변환성 안진 검사에서 우측으로 현수두위 시에는 자발안진 만이 관찰되는데 반하여 좌측 현수두위에서 좌위로 바뀔 때는 각각 방향이 역전되는 수평성 안진이 관찰되었다. 이와 같은 소견은 체위성 검사에도 동일하게 관찰되었다(Fig. 10). 냉온교대 안진검사상 정상적인 반응을 보였다.

고 찰

‘albino’라는 용어는 백색을 뜻하는 albus라는 라틴어에서 유래된 것으로 1660년 포르투갈의 탐험가이자 역사가인 Balthazar Tellez가 아프리카의 하얀 흑인들을 보고 기술 할 때 처음 사용된 용어이다.[11] 백색증은 증상의 발현부위에 따라 안피부형과 안형으로 구분된다. 안피부형 백색증은 멜라닌 세포는 정상적으로 분포되어 있으나 멜라닌 형성에 장애가 있는 질환으로 상염색체성 열성 유전의 양상을 보이며 안형 백색증은 멜라닌 소체(melanosome)의 숫자가 감소된 것으로 성염색체성 열성 혹은 상염색체성 열성 유전의 양상을 보인다.[12] 유전에 의해 변형된 타이로신아제의 활성화 여부에 따라 분류하기도 하는데, 이를 모근배양검사(hair bulb incubation assay)라 한다. 즉 타이로신이 함유된 배양액에 환자로부터 채취한 모근을 약 3일간 배양하여 모근 색깔의 변화를 보는 검사로 타이로신아제의 활동성이 남아 있으면 검게 변한 모근을 관찰할 수 있다. 이를 타이로신제 양성 백색증이라고 한다. 타이로신아제 음성 백색증은 부분적이거나 다양한 반응을 보이는 황돌연변이 백색증(yellow mutant albinism)도 존재할 수 있다. 임상적으로는 안진이나 눈부심증상 없이 안피부형 혹은 안형 색소침착부전증상을 보이는 경우 “albinoidism”으로 따로 분류한다.[1)2)] 본 증례에서는 모근배양검사를 실시하지는 못했으나 모든 체모가 백색이었던 점을 고려하면 빈도가 가장 높은 타이로신아제 음성 백색증이었을 것으로 추정된다. 백색증 자체가 중대한 합병증을 일으키는 질환은 아니지만 Hermansky - Pudlak 증후군이나 Chediak - Higashi 증후군의 일부 증상으로 포함되며 이들 증후군은 혈소판 부전으로 인한 혈액 응고 장애나 제한성 폐병변, 궤양성 대장염, 중대한 폐염 등의 중대한 합병증을 동반하므로 일반혈액검사와 혈액응고 검사, 말초 혈액 도말검사, 흉부 단순 방사선 촬영을 통해 반드시 감별해야 할 질환들이다.[8)]

증상으로는 피부증상과 함께 시력의 저하와 안진이 대표적이다. 약시의 원인으로는 망막 중심와 발육부전으로 인한 시력형성 불량이 주원인이라 생각되며 그 외 근시, 난시 등의 굴절 이상도 고려되고 있다. 본 증례의 경우 정상인의 각막 직경보다 큰 거대각막이 관찰되었고 이로 인한 각막 곡률의 변화가 난시를 초래하였을 것으로 생각된다. 망막소견으로는 중심와 형성부전 및 망막상피세포의 색소 부족으로 쉽게 맥락막 혈관 양상이 비쳐 보이는 특이 소견을 보여 마치 망막의 출혈이 있는 듯한 붉은 안저(red fundus)가 특징적이다. 또한 중심와의 형성부전으로 광반사도 소실되어 있다. 홍채는 색소 소실로 인해 투과 조영법상 빛이 과다하게 투과되는 양상을 관찰할 수 있으며 이로 인해 대개 심한 눈부심을 호소한다. 문헌적으로는 색감의 변화는 없는 것으로 알려져 있고 시유발전위의 잠복기는 길어지며 시야의 협착을 동반할 수 있는 것으로 알려져 있으나 본 증례에서는 이와 같은 검사들에서 병적인 소견은 없었다.

안진은 다양한 형태로 생후 수개월 이내에 나타나게 된다.[13)] 즉, 수직안진이나 수평안진을 보이거나, 시운동성 안진이 소실되거나 역전되는 경우도 보고된 바 있으며 시추적운동의 장애가 보이거나 주기적 교대성 안진이 보이는 경우도 있었다.[14)15)] 백색증에서 안구운동의 불안정성을 가져오는 기저원인으로 두 가지 설이 있다. 하나는 중심와의 형성부전으로 인해 감각운동 피드백(sensorimotor feedback)의 장애가 초래된다는 설이고 다른 하나는 시신경 전도로의 변형으로

인해 감각운동 피드백(sensorimotor feedback)의 방향 오류가 생기는 경우이다.[13] 중심와의 형성부전은 시력저하를 통해 안진의 발생에 관여할 수 있으나 자발안진의 주된 원인으로 보기는 어렵다. 정상적인 신생아는 생후 4개월까지는 황반과 중심와의 발육이 미완된 상태이지만[16] 안진이 없고, 백색증 환자에서는 이미 이 시기에 안진이 관찰된다는 이유를 들 수 있다.[17] 신경로 변형설은 매우 설득력이 있어 보인다. 즉, 정상인 경우 시신경의 45~50% 정도는 시신경이 교차하지 않고 측두부의 망막의 대부분은 동측의 시각 대뇌 피질로 투사하게 된다. 그러나 백색증 환자의 경우 측두부 망막에서 기원하는 신경축삭의 대부분은 반대쪽으로 교차하여 결국 반대측 슬신경핵(geniculate ganglion)으로 투사되어 결과적으로 시각 대뇌 피질에 비정상적인 현장 제시(field representation)를 하게 되며 이런 잘못된 시각 투사가(misrouted visual projection) 안구운동의 불안정성을 일으키는 가장 주요한 원인으로 생각되고 있다.[18] 이는 시신경 다발이 이주하는 과정의 초기에 멜라닌 생성이 저해받게 되는 것으로 인해 동측에 남아 있어야 하는 신경축삭 세포가 반대쪽으로 전위되어서 생기는 것으로 알려져 있다.[19]

안진에 관한 한 첫 번째 증례는 진자양 안진, 두 번째 증례는 격동안진 양상을 보였지만 전기안진검사에서는 자발안진의 방향성을 찾을 수 있었다. 또한 공히 주시안진검사에서 일측 주시시 강화되는 안진의 소견을 보였으며 중화점이나 안진정지점을 추정할 수 있었다. 따라서 백색증 환자의 치료에 앞서 전기안진검사는 매우 중요한 검사임을 알 수 있다. 또한 첫 번째 증례에서는 비교적 진자양 안진의 방향이 역전되지는 않았지만 내사시가 심한 두 번째 증례에서는 안진중화점도 뚜렷이 관찰될 뿐만 아니라 명시야와 암시야에 따라, 주시에 따라, 체위에 따라 안진의 방향이 역전되는 양상을 보이고 같은 암시야에서 시행하는 검사에서도 방향이 일정하지 않은 점을 고려할 때 안진의 역전은 외부자극에 의한 것이라기 보다는 환자가 검사시기마다 안진정지점을 정확히 유지하지 못하기 때문으로 생각된다. 과거 Chung[3] 등이 발표한 바에 따르면 명시야와 암시야에서 안진이 바뀌는 소견이 기전은 불분명하지만 특징적 소견이라고 하였는데 아마도 이는 본 증례에서 관찰된 많은 안진방향의 역전 중 일부일 것으로 추측된다. 시운동성 안진 및 후안진 검사상 첫 번째 증례와 달리 두 번째 증례에서는 정상적인 시운동성 안진을 보이면서도 후안진이 15초나 관찰되고 시선을 고정시켰음에도 불구하고 약 5초간의 안진정지점 시기를 지나 원래 안진방향으로 회귀하는 양상을 보였다. 일반적으로 정상인에서 시운동 후안진이 없거나 매우 짧게 관찰될 수는 있다. 그리고 사시가 있거나 전정중추계나 말초전정기관에 병적인 상태에서는 일반적으로 시운동 후안진의 시간상수는 감소되는 것으로 알려져 있다. 아울러 후안진이 길게 남는 어떠한 질환도 아직 알려진 바가 없어 정확히 기전을 설명할 수는 없으나 속도저장계와 같은 매우 예민한 "시정보 저장계"가 이들 환자에게 균형에 있어서 매우 중요한 역할을 하는 것이 아닌가 추측해 볼 수 있다. 따라서 앞으로 선천성 안진을 보이는 환자에서 시운동 후안진 검사를 시행해 보는 것은 매우 의미 있는 결과를 가져올 수 있을 것으로 생각한다.

백색증 환자에서 안진의 발생은 시신경의 비정상적인 중추투사로 인해 생긴 것으로 여겨지나 비정형 안진에 대해서는 아직 충분한 설명이 되지 못하고 있다. 안진과 연령과의 관계나 어지럼증의 유무에 대해서도 역시 확실한 인과관계가 밝혀지지 않은 상태이며 시력저하와 안진과의 관계도 아직 명백하지 않다. 따라서 백색증 환자의 안진양상에 관해 좀더 많은 연구가 필요하리라 생각된다.

결 론

최근 저자들은 각각 진자 안진과 격동안진을 보이는 백색증 환자의 전기안진검사를 통해 특징을 살펴보았다. 이학적검사에서 시력 중화점이나 안진 정지점이 확인되지 않더라도 전기안진검사를 통해 추측해 볼 수 있으며 이는 선천성 안진의 치료에 중요한 단서를 제공할 것으로 생각된다.[9][10] 아울러 백색증 환자는 전기 안진검사 전에 충분한 이학적 검사와 교대가림검사와 같은 사시검사를 통해 다양한 비정형 안진을 최소화 하려는 노력과 함께 그 해석에 주의를 기울여야 한다.

중심 단어 : 백색증 · 선천성 안진 · 전기 안진 검사.

REFERENCES

1) Kim IS, Park SC. *Analysis of inheritance in infantile nystagmus. J Korean Ophthalmol Soc 1996;37:1054-61.*
2) Park JH, Park SC. *Clinical characteristics of infantile nystagmus. J Korean Ophthalmol Soc 1996;37:502-10.*
3) Chung WK, Lee WS, Kim TH, Lee JJ. *Eye movement changes in a case of oculocutaneous albinism. Korean J Otolaryngol 1994;37:1087-93.*
4) Jang JK, Park GJ. *One case of complete albinism. J Korean Ophthalmol Soc 1983;24:593-6.*
5) Rim YK, Yoon JH, Chi NC. *A case of complete albinism. J Korean Ophthalmol Soc 1982;23:265-8.*
6) Kim MH. *Two cases of complete generalized albinism. J Korean Ophthalmol Soc 1976;17:551-5.*
7) Park JC, Lee JH. *Two cases of ocular albinism. J Korean Ophthalmol Soc 1980;21:645-7.*
8) Han HK, Koo HM, Chung SK. *A case of Chediak-Higashi syndrome. J Korean Ophthalmol Soc 1995;36:879-84.*

9) Park SC, Lee ET, Park HS. *The effect of wearing prism in infantile nystagmus. J Korean Ophthalmol Soc 1997;38:870-5.*
10) Jin YH. *Surgery for nystagmus. J Korean Ophthalmol Soc 1992;33:268-72.*
11) Kinnear PE, Jay B, Witkop CJ jr. *Albinism. Survey of Ophthal 1985;30:75-101.*
12) Albert DM, Jakobiec FA, Azar DT, Gragoudas ES, Power SM, Robinson NL. *Principles and practice of ophthalmology. Philadephia: WB Saunders;1994. p.3146.*
13) Collewijn H, Apkarian P, Spekreijse H. *Ocularmotor behavior of human albinos. Brain 1985;108:1-28.*
14) Halmagyi GM, Gresty MA, Leech J. *Reversed optokinetic nystagmus: Mechanical and clinical significance. Ann Neurol 1980;7:429-35.*
15) John RS, Fisk JD, Timney B, Goodale MA. *Eye movements of human albinos. Am J Optom Physiol Opt 1984;61:377-85.*
16) Abramov I, Gordon J, Hendrickson A, Hainline L, Pobson V. *The retina of newborn human infant. Science 1982;217:265-7.*
17) O'Donnell TE, Green WR. *The eye in albinism. Clinical ophthalmology 1979;4:38:1-24.*
18) Guillery RW, Okoro AN, Witkop CJ jr. *Abnormal visual pathways in the brain of a human albino. Brain 1975;96:373.*
19) Patricia A, Dirk R, Henk S, Dienwke VD. *A dicisive eletrophysiological test for human albinism. Electroencephalogra Clin Neurophysiol 1983;55:513-31.*