家族性内耳性難聴ニ就テ

Dr. Yoshiro Yamada: Über die hereditäre labyrinthäre Schwerhörigkeit.

東京帝國大學醫學部耳鼻咽喉科教室 (主任 増田教授)
東京警察病院耳鼻咽喉科

山 田 喜 郎
ヤマ ダ ヨシ ラウ

目 次

第一章 緒 言	第四節 全身所見
第二章 實驗症例	第五節 自覺の症候
第三章 總括及ヒ考案	第六節 機能的症候
第一節 遺傳的關係	第一項 蝸牛殼器ニ關シ
第一項 家系圖ノ觀察	第二項 前庭器ニ關シ
第二項 遺傳問題竝ニ其遺傳型	第三項 聽能障礙ノ所謂對稱性
式	第四項 聽器障礙ノ局所診斷
第三項 變質性症候	第四章 結 語
第二節 性 別	文 獻
第三節 發 病 年 齡	

本論文ノ大要ハ大日本耳鼻咽喉科會第201回東京地方會例會ニテ發表セリ。

第 一 章

緒 言

從來内耳及ヒ聽神經ノ遺傳の疾患ト看做サレタルモノニ先天性聾啞、耳硬化症、遺傳性内耳性難聴ノ三者アリ。聾啞及ヒ耳硬化症ニ關シテハ其臨牀的、病理學的の竝ニ遺傳學的研究ニ於テ幾多ノ學者ニヨリ精細ニ研究セラレ其業績枚舉ニ暇アラズ。然レドモ遺傳性内耳性難聴ノ研究ニ到リテハ其數遙カニ少ク Hammerschlag, Nager, Mayer, Undritz, Faegen, Albrecht 等ノ業績ヲ見レドモ吾國ニ於テハ實ニ寥寥タルモノニシテ僅カニ佐藤、高橋兩氏ノ報告ヲ見ルノ

ミ。余ハ色素性網膜炎ニ合併セル難聴症例ヲ檢索中偶々家族性内耳性難聴ノ著明ニ發現セルモノ七家系ニ遭遇シ詳シニ觀察スルノ機會ヲ得タリ。仍ツテ茲ニ之ヲ報告シ症例文獻ノトナサント欲ス。

第 二 章

實 驗 症 例

- 1) ハ壯年時代ヨリ兩耳ノ難聴ヲ訴フ其程度年ト共ニ次第ニ増惡シ遂ニハ兩耳聾トナリ老年ニ於テ死亡セリ。
- 2) 15—6 歳頃ヨリ兩耳ノ難聴ヲ訴フ耳鳴ハ之ヲ訴ヘズ 28 歳結婚シ5子ヲ舉グ 其妻ノ言

I) 第 1 家 系

ニヨル＝當時既ニ難聴高度ニシテ日常會話ニ不便ヲ感ジタルコト多大ナリシトイフ 42 歳食傷ニヨリテ死亡セリ。

3) 岩○せ○ 女。49歳。主婦。

既往症。生來健全ニシテ著患ヲ知ラズ。

現症ノ既往。15歲月經來潮ス。其前後ヨリ何時トハナシニ兩耳ノ難聴發來セリ。耳鳴ハ時ニ

之ヲ感ズルコトアレドモ極メテ輕度ナリ。

20歳右側急性化膿性中耳炎ヲ病ミ須臾ニシテ治癒セリ。其後兩耳ノ難聴ハ年ト共ニ漸次ニ増惡シ遂ニハ人ト談笑スルコト困難トナリ大イニ不自由ヲ感ズル様ニナレリトイフ。然レドモ未ダ眩暈。惡心。嘔吐等ヲ覺ヘタルコトナシ。

現 症。(昭和 13 年 3 月 29 日)

全身所見。顔貌正常體格榮養共ニ良好ニシテ身長ハ 5 尺 2 分。體重 14 貫 500 匁。皮膚ニ色素沈着或ハ脫色等色素異狀ナク胸腹部臟器正常ニシテ四肢ニ運動障礙ナシ。膝蓋腱反射。「アヒレス」腱反射稍ニ亢進セリ。血壓 146—72mmHg。尿所見正常。血液ニ氏竝ニ村田氏反應孰レモ陰性。血液像ニ特記スベキコトナシ。

赤血球	血色素量	血色素指數	白血球	「エオジン」嗜好性	鹽基性嗜好性	中性嗜好性	桿狀核多形核	淋巴球	大單核及移行型
406萬	83%		6400	2%		7%	56.5%	30%	5.5%

眼所見。瞳孔反應正常其他視力眼底ニ著變ナシ。

耳鼻科所見。右耳鼓膜ハ輕度ノ渾濁及ビ内陷ヲ呈スレドモ左耳鼓膜ハ全ク正常ナリ。鼻腔及ビ咽喉孰レモ亦正常ナリ。

聽器機能檢査成績。

聽能檢査成績。

右 耳		左 耳	
音 高	音 強	音 高	音 強
1000	0	1000	0
800	0	800	0
600	0	600	0
400	0	400	0
200	0	200	0
100	0	100	0
50	0	50	0
20	0	20	0
10	0	10	0

C 音叉。氣導ニ於テハ聽能全ク存在セズ。骨導ニ於テハ僅カニ聽取可能ナルガ如ク訴フルモ時間的ニシテ其程度判然セズ。

his⁴ 聽取不能。

前庭器官能檢査成績。

A) 自發性眼球震盪之ヲ認メズ。

B) 實驗的眼球震盪。

1) 迴轉刺戟試驗。

	持續時間(秒)	震盪回数	性 狀	隨伴現象	頭位(眞直)迴轉時間(20秒)迴轉回数(10回)眼位(正面)
右方迴轉	12	6	地平迴轉性	(一)	
左方迴轉	10	4	ク	(一)	

ロ) 溫熱刺戟試驗。

水温	水量	潜伏時間	持続時間	震盪回数	性状	随伴現象	頭位後傾(60°)
27°C	20cc	右	眼球震盪發來セズ			(-)	(60°)
		左				(-)	
17°C	20cc	右	同 上			(-)	眼位(正面)
		左				(-)	

ハ) 平流電氣刺激試験。

左右共 = 2.2m.A. = テ顛倒反應發來シ廻轉性眼球震盪ハ右側 3.6m.A. 左側 4.0m.A. = テ發來ス。

ニ) 瘻孔症狀及ビ血管性眼球震盪ハ之ヲ認メズ。

身體均衡作用検査。

イ) ロンベルグ氏症候。陰性。

ロ) 單脚起立。正常。

ハ) 歩行。開眼ハ勿論。閉眼ニ於テモ障礙ナシ。

ニ) 「ゴニオメーター」試験。正常。

赤血球	血色素量	血色素指數	白血球	「エオジン」嗜好性	鹽基嗜好性	中性嗜好性	嗜中性核	多形核	淋巴球	大單核及移行型
480萬		98%	6500	2%		7.5%	53%	32%	5.5%	

眼所見。瞳孔反射正常ニシテ視力及ビ眼底ニ特記スベキ變化ヲ認メズ。(眼科青木學士)

耳鼻科所見。左右ノ鼓膜孰レモ輕度ニ濁シ光錐ハ之ヲ缺クモ内陷ハ認メズ。鼻腔。右側正常。左側ニ鼻茸及ビ慢性上顎竇炎及ビ篩骨蜂巢炎アリ 口腔及ビ咽喉正常ナリ。

聽器機能検査成績。

I) 聽能検査成績。

聽能ノ量的検査。(ハルトマン・エーデルマン氏音叉)

4) 北〇勝〇 44 歳。大工。

既往症。生來頑健ニシテ著患ヲ知ラス。

現症ノ既往症。14—5 歳頃ヨリ何等ノ原因或ハ誘因ノ認ムルモノナク次第ニ兩耳ノ難聴トナレルニ氣ヅク。然レドモ醫療モ受ケズ放置セリ。難聴ハ長ズルニ及ビ次第ニ増悪セリ。22—3 歳頃ニハ其度カナリ高度ニシテ他人トノ會話不可能トナレリトイフ。耳鳴ハ時ニ之ヲ感ズルコトアルモ極メテ輕度ナリ。

現 症。(昭和 13 年 2 月 28 日)

全身所見。顔貌正常。體格榮養共ニ良好ニシテ 身長 5 尺 3 寸弱。體重 14 貫 900 匁強。皮膚ニ色素沈着或ハ脱色等色素異狀ナク胸腹部臟器正常ニシテ四肢ニ運動障礙ナク腱反射正常ナリ血壓 124—70mmHg。尿所見正常。血液ニ氏竝ニ村田氏反應孰レモ陰性。血液所見特記スベキ所見ナシ。

右 耳			音 叉										左 耳		
音	高	度	c	c'	c''	c'''	e	e'	e''	e'''	g	g'	c	c'	c''
0	0	0	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○
10	10	10													
20	20	20													
30	30	30													
40	40	40													
50	50	50													
60	60	60													
70	70	70													
80	80	80													
90	90	90													
100	100	100													

II) 前庭器官能検査成績。

A) 自發性眼球震盪之ヲ認メズ。

B) 實驗的眼球震盪。

1) 廻轉刺激試驗。

	持続時間	秒	震盪回数	性 状	随伴現象	頭位(眞直)迴轉時間(20秒)迴轉回数(10回)眼位(正面)
右方迴轉	23		22	地 平 迴轉性	(—)	
左方迴轉	19		25	〃	(—)	

ロ) 温熱刺激試験。

水温	水量	潜伏時間	秒	持続時間	秒	震盪回数	性 状	随伴現象	頭位後傾(60°)眼位(正面)
27°C	20cc	右	眼球震盪發現セズ					(—)	
		左						(—)	
17°C	20cc	右	17	43	21	地 平 迴轉性	(—)		
		左	19	51	27	〃	(—)		

ハ) 平流電気刺激試験。

左右耳共＝2.6m.A. ニテ顛倒反應ハ發現シ。地平迴轉性眼球震盪ハ右耳 4.4m.A. 左耳 4.6m.A. ニテ發現ス。

ニ) 瘻孔症狀及ビ血管性眼球震盪ハ之ヲ認メズ。

身體均衡作用検査。

イ) ロンベルグ氏症候。陰性。

ロ) 單脚起立。正常。

ハ) 歩 行。正常。

ニ) 「ゴニオメーター」試験。異 狀ヲ認メズ。

赤血球	血 色 素 量	血色素指數	白血球	「エオジン」嗜 好 性	鹽 基 嗜 好 性	中性嗜好性桿狀核	多形核	淋巴球	大單核及移行型
477萬	88%		5700	2%		12%	55%	27%	4%

耳鼻科所見。兩鼓膜正常ニシテ鼻腔及ビ咽頭ニ變化ヲ認メズ。

聽器機能検査成績。

I) 聽能検査成績。

聽能ノ量的検査。(ハルトマン・エーデルマン音叉)

偏指試験。自發性偏指之ヲ認メズ。

5) 郷○マ○ 37 歳。主婦。

既往症。19 歳腸「チフス」ニ罹患セルモ其他著患ヲ知ラス。

現症ノ既往。13歳頃ヨリ何時トハナシニ兩耳ノ難聴ヲ自覺セリ。耳鳴ハナシ 16歳月經來潮ス其前後ヨリ難聴ハ次第ニ増惡セルガ如シトイフ其後モ次第ニ惡化スルノミニシテ現在ニテハ他人トノ會話全ク不能。手眞似ニテ漸ク意ヲ通ズルノミ。

現 症。(昭和12年10月23日)

全身所見。顔貌正常體格榮養共ニ良好ニシテ(身長4尺9寸。體重13貫300匁)内臟諸器官ニ異狀ナク四肢ニ知覺及ビ運動障礙ナシ。腱反射孰レモ正常。皮膚ニ色素異狀又ハ沈着ヲ認メズ。血壓128—66mmHg。尿見所正常ニシテ血液ワ氏及ビ村田氏反應孰レモ陰性。眼所見。瞳孔ハ圓形同大ニシテ光線反射正常。視力:右眼＝0.8(1.0X0.5D)。左眼＝0.9(1.0X0.5D)。眼底ニ著變ナシ(眼科青木學士)即チ身體全般ヲ通ジテ發育障礙或ハ變質症候ト認ムルモノナシ。

血液所見。特記スベキモノナシ。

		右 耳										左 耳									
音 叉	全	C	C'	C''	C'''	C''''	C'''''	C''''''	C'''''''	C''''''''	C'''''''''	C	C'	C''	C'''	C''''	C'''''	C''''''	C'''''''	C''''''''	C'''''''''
10	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
20	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
30	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
40	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
50	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
60	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
70	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
80	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
90	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
100	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0

II) 前庭器官能検査成績。

A) 自發性眼球震盪之ヲ認メズ。

B) 實驗的眼球震盪。

イ) 廻轉刺戟試験。

	持續時間(秒)	震盪回数	性 狀	隨伴現象	頭位(眞直)廻轉時間(20秒)廻轉回数(10回)眼位(正面)
右方廻轉	14	11	地 平廻轉性	(-)	
左方廻轉	11	7	〃	(-)	

ロ) 溫熱刺戟試験。

水温	水量	潜伏時間(秒)	持續震盪時間回数	性 狀	隨伴現象	頭位後傾(60°)眼位(正面)
27°C	20cc	右	眼球震盪發現セズ		(-)	
		左			(-)	
17°C	20cc	右	同 上		(-)	
		左			(-)	

ハ) 平流電氣刺戟試験。

右側ハ 1.8m.A. 左側ハ 2.0m.A. - テ顛倒反應ハ發現シ。廻轉性眼球震盪ハ左右孰レモ 3.8m.A. ニテ發現ス。

=) 瘻孔症狀及ビ血管性眼球震盪ハ之ヲ認メズ。

身體均衡作用検査。

イ) ロンベルグ氏症候。陰性。

ロ) 單脚起立。開眼正常ナレド閉眼稍ニ動搖ス。

ハ) 歩 行。障礙ヲ認メズ。

=) 「ゴニオメーター」試験。異狀ヲ認メズ。

	足尖上	足尖下	左足上	右足上		足尖上	足尖下	左足上	右足上
開眼	18	16	17	16	閉眼	14	13	12	14

偏指試験。之ヲ認メズ。

6) 郷〇-〇 男, 13 歳。

既往症。出産正常ニシテ 5 歳麻疹。9 歳百日

咳ニ罹患シタル外著患ヲ知ラズ。

現症ノ既往。7—8 歳頃ヨリ何時トハナシニ兩耳ノ難聴アルヲ氣ヅク。9 歳百日咳ニ罹患シタルガ難聴ハ其頃ヨリ漸次増悪シタルガ如ク感ズトイフ。其後モ次第ニ難聴度ヲ増シ今日ニ至ル耳鳴ハ全然知ラズ。又眩暈。惡心。嘔吐ヲ訴ヘタルコトナシ。

現 症。(昭和 12 年 10 月 23 日)

全身所見。顔貌正常發育榮養共ニ良好ニシテ皮膚ニ色素沈着又ハ異狀ヲ認メズ胸腹部臟器正常。四肢ニ運動及ビ知覺障礙ナク腱反射正常ナリ尿所見正常ニシテ血液ワ氏反應陰性ナリ。眼所見。瞳孔反應正常ニシテ視力及ビ眼底ニ變化ヲ認メズ。其他血液像ニ特記スベキ變化ヲ認メズ即チ身體全般ヲ通ジテ何等發育障礙或ハ變質性症候ト認ムルモノ無シ。

耳鼻科所見。兩鼓膜全ク正常ナリ。鼻腔輕度ノ肥厚性鼻炎。咽頭輕度ノ口蓋扁桃腺肥大症アリ。

聽器機能検査成績。

I) 聽能検査成績。

聽能ノ量の検査。

ベツォルド、エーデルマン氏聽域測定。

右 g⁶—————E₂左 f⁶—————E₂

II) 前庭器官能検査成績。

A) 自發性眼球震盪之ヲ認メズ。

B) 實驗的眼球震盪。

イ) 廻轉刺戟試驗。

	持續時間(秒)	震盪回数	性 狀	隨伴現象	頭位(眞直)廻轉時間(20秒)廻轉回数(10回)眼位(正面)
右方廻轉	17	22	地 平廻轉性	(-)	
左方廻轉	16	15	地 平廻轉性	(-)	

ロ) 溫熱刺戟試驗。

水温	水量	潜伏時間(秒)	持續時間(秒)	震盪回数	性 狀	隨伴現象	頭位後傾(60°)眼位(正面)
27°C	20cc	右	22	62	58	地 平廻轉性	(-)
		左	24	71	62	〃	(-)
17°C	20cc	右	18	98	102	〃	(-)
		左	17	85	112	〃	(-)

ハ) 平流電氣刺戟試驗。

顛倒反應ハ左耳 2.4m.A. 右耳 2.6m.A. ニテ陽極側ニ發現シ。地平廻轉性眼球震盪ハ左右共ニ 3.8m.A. ニテ發現ス。

ニ) 瘻孔症狀及ビ血管性眼球震盪之ヲ認メズ。

身體均衡作用検査。

イ) ロンベルグ氏症候。陰性。

ロ) 單脚起立。正常。

ハ) 歩 行。障礙ナシ。

ニ) 「ゴニオメーター」試驗。正常。

	足尖上	足尖下	左足上	右足上		足尖上	足尖下	左足上	右足上
開眼	18	16	18	14	閉眼	13	13	12	14

偏指試驗。自發性偏指之ヲ認メズ。

7) ♀ 生後虛弱ニシテ產褥中ニ死亡セリ。

8) ♂ 指趾過多症即チ右指 6 本アリキトイフ。虛弱ニシテ 3 歳死亡セリ。

9) 兩親ノ言ニヨレバ難聴及ビ吃音症アリ 6 歳死亡セリ。

10) ♂ 13 歳迄生存セルガ全身ニ魚鱗症アリ。

但シ聴力ハ正常ナリキト。

II) 第 2 家 系

1) 壯年時代ヨリ兩耳ノ難聴ヲ訴ヘタリシガ 60 歳頃ニハ兩耳全ク聾トナレリトイフ。90 歳老衰病ニテ死亡セリ。

2) 40 歳頃ヨリ兩耳ノ高度ナル難聴アリ又時ニ耳鳴ヲ訴フ専門醫ニヨリ兩側内耳性難聴ナリト診斷セラル 73 歳赤痢ニテ死亡セリ。

3) 青年時代ヨリ兩耳ノ難聴ヲ訴フ 中耳炎ノ既往症ヲ有セズ。45 歳腦溢血ニテ死亡セリ子女數人ヲ有シタリシガ孰レモ虛弱ニシテ少年期ニ於テ死亡セリ。

4) 青年時代ヨリ兩耳ノ難聴ヲ訴フ。内耳性難聴ナリト診斷セラル 25 歳(?) 死亡セリ子女ナシ。

5) 45 歳健在ナリ。徴兵検査頃ニハ未ダ難聴ヲ訴ヘズ然ルニ 25-6 歳頃ヨリ何時トハナシニ兩耳ノ難聴ヲ覺ユル様ニナリ現在ハ可成リ高度ナリトイフ。

6) 清〇八〇 男。54 歳。巡查。

既往症。20 歳及ビ 30 歳ノ時脱腸ノ手術ヲナセル外著患ヲ知ラズ。

現症ノ既往。小學校時代ヨリ會談ニ於テ幾分聞キ取り難キ感ハアリシトイフ。徴兵検査頃マデハサマデ難聴ヲ氣ヅカザリシガ 25 歳頃ヨリ

何時トハナシニ右耳ノ耳鳴及ビ難聴ヲ覺エ。次イデ左耳ニ同様ノ症状現ハレ遂ニ兩耳ノ難聴ヲ訴フルニ至レリ。但シ眩暈惡心嘔吐ハ之ヲ訴ヘタルコトナシ。

現 症。(昭和12年6月17日)

全身所見。顔貌正常。體格榮養良好ニシテ

(身長5尺3寸5分。體重16貫500匁) 内臟諸器官ニ異狀ナシ四肢ニ異狀ナシ腱反射稍ニ亢進セルモ知覺或ハ運動障礙ナシ血壓154—76 mmHg。尿所見正常。血液ニ氏竝ニ村田氏反應孰レモ陰性。血液所見。特記スベキ所見ヲ認メズ。

赤血球	血色素量	血色素指數	白血球	「エオジン」嗜好性	鹽基嗜好性	中性嗜好性	桿狀核	多形核	淋巴球	大單核及移行型
472萬			5600	3.5%	0.5%	7%	51%	32.5%	5.5%	

眼所見。瞳孔反射正常其他視力視野眼底ニ著變ヲ認メズ。

耳鼻科所見。兩鼓膜全ク正常ニシテ鼻腔。口腔。咽喉ニ變化ナシ。

聽器機能檢査成績。

I) 聽能檢査成績。

聽能ノ量の檢査。

ベツォルド・エーデルマン氏聽域測定。

右 e^6 ————— D_2

左 e^6 ————— D_2

前庭器官能檢査成績。

A) 自發性眼球震盪之ヲ認メズ。

B) 實驗的眼球震盪。

イ) 迴轉刺戟試驗。頭位眞直 20 分 10 迴轉ノ迴轉刺戟ヲ與フルモ迴轉後眼球震盪發來セズ又隨伴現象モ認メズ。

ロ) 溫熱刺戟試驗。

水温	水量	潜伏時間	持續時間	震盪回数	性狀	隨伴現象	頭位後傾(60°)	眼位(正面)
27°C	20cc	右	無反應ニシテ眼球震盪發現セズ	(-)	(-)			
17°C	20cc	右	同上	(-)	(-)			

ハ) 平流電氣刺戟試驗。

左右共ニ 3.4m.A. ニテ地平迴轉性眼球震盪發來シ。顛倒反應ハ右側 2.4m.A. 左側 2.6m.A. ニテ陽極側ニ發現ス。

ニ) 瘻孔症狀及ビ血管性眼球震盪之ヲ認メズ。

身體均衡作用檢査。

イ) ロンベルグ氏症候。陰性。

ロ) 單脚起立。閉眼ニテハ稍ニ動搖ス。

ハ) 歩 行。閉眼ニ於テモ障礙ナシ。

ニ) 「ゴニオメーター」試驗。正常。

	足尖上	足尖下	左足上	右足上		足尖上	足尖下	左足上	右足上
開眼	15	14	14	13	閉眼	8	6	6	5

偏指試驗。自發性偏指之ヲ認メズ。

8) 清○英○郎 男。32 歳。「マッサージ師」

既往症。生來比較的健全ニシテ著患ヲ知ラザリシモ 15 歳兩眼ニ雲翳カハリ視力障礙アリ。

専門醫ヲ訪レタルニ白内障ナリ。治療困難ニシテ根治スルコト能ハザルベシト宣告セラル。其後所々方々ノ醫院及ビ大病院ヲ訪レ或ハ診療或ハ手術ヲ受ケルコト3回ニ及ビタレドモ遂ニ治療セズ。益々悪化スルノミニシテ22歳全ク兩眼共ニ失明セリ。

現症ノ既往。小學校へ入學スル頃ヨリ既ニ家族及ビ周圍ノ人々ヨリ難聴アリトイワル。但シ耳鳴ハ之ヲ感ゼズ。然ルニ難聴ハ年ト共ニ増悪セリ。

現 症。(昭和12年6月20日)

全身所見。顔貌正常骨格榮養共ニ良好ニシテ(身長5尺4寸5分。體重14貫500匁)皮膚ニ色素或ハ脱色等ナシ。内臓諸器官竝ニ四肢ニ異狀ナク。知覺運動障礙無シ。腱反射稍ニ亢進セリ。血壓110—65mmHg。尿所見正常。血液ニ氏竝ニ村田氏反應孰レモ陰性。

眼所見。視力 右眼＝0。左眼＝0。

且ツ右眼ニハ併發性白内障竝ニ虹彩後癒着症。左眼ハ手術的ニ水晶體ハ摘出サレ。加之虹彩缺損症ノ所見ヲ呈ス。而シテ兩眼底ノ所見ハ判然セザルモ恐ラク假性網膜膠腫ナラント(眼科土坂學士)。

聽器機能検査成績。

I) 聽能検査成績。

聽能ノ量的検査。

ベツォルド エーデルマン氏連續音列ニヨル聽域。

右 f^0 ————— D_2

左 f^0 ————— D_2

II) 前庭器官能検査成績。

A) 自發性眼球震盪之ヲ認メズ。

B) 實驗的眼球震盪。

1) 迴轉刺戟試験。

	持續時間(秒)	震盪回数	性 狀	隨伴現象	頭位(眞直)迴轉時間(20秒)迴轉回数(10回)眼位(正面)
右方迴轉	10	5	地平迴轉性	(-)	
左方迴轉	10	6	〃	(-)	

ロ) 溫熱刺戟試験。

水温	水量	潜伏時間(秒)	持續震盪時間回数	性 狀	隨伴現象	頭位後傾(60°)眼位(正面)
27°C	20cc	右 左	眼球震盪發現セズ		(-) (-)	
17°C	20cc	右 左	同 上		() ()	

ハ) 平流電氣刺戟試験。

顛倒反應ハ左右共ニ2.4m.A.ニテ陽極側ニ發來シ地平迴轉性眼球震盪ハ左右共ニ5.0m.A.ニテ發來ス。

ニ) 瘻孔症狀及ビ血管性眼球震盪之ヲ認メズ。

身體均衡作用検査。

1) ロンベルグ氏症候。陰性。

ロ) 單脚起立。幾分動搖ス。

ハ) 歩 行。正常。

ニ) 「ゴニオメーター」試験。

	足尖上	足尖下	左足上	右足上		足尖上	足尖下	左足上	右足上
開眼					閉眼	8	10	6	10

偏指試験。自發性偏指之ヲ認メズ。

9) 清○邦○ 男, 29 歳, 工夫。

生來健全ニシテ著患ヲ知ラザルモ 17—8 歳頃ヨリ兩耳ノ難聴ヲ訴フ 但シ耳鳴ヲ訴ヘズ。難聴ノ程度ハ兩親ノ言ニヨレバ症例 (10) 位ノ程度ナリトイフ。

10) 清○善○郎 男, 17 歳, 店員。

既往症。生來健全ニシテ著患ヲ知ラズ。

現症ノ既往。幼稚園時代ハ勿論小學校ヘ入りテモ最初ノ學年中ハ別ニ難聴アルヲ氣ヅカザリシガ此 2—3 年來即チ思春期ニ入りテ何時トハナシニ兩耳ノ難聴アルヲ氣ヅケリ。耳鳴ハ訴ヘ

ズ又眩暈。惡心或ハ嘔吐等ヲ訴ヘタルコトナシ。

現 症。(昭和 12 年 6 月 17 日)

全身所見。顔貌正常。體格榮養共ニ良好(身長 5 尺 4 寸。體重 13 貫強) ニシテ内臟諸器官及ビ四肢ニ特記スベキ變化ナク。血壓 120—68 mmHg。尿所見正常。血液ニ氏竝ニ村田氏反應孰レモ陰性。眼所見。瞳孔反射正常ニシテ視力。視野及ビ眼底ニ著變ナシ。即チ身體全般ヲ通ジテ何等ノ發育障礙或ハ變質性症候ト認ムルモノ無シ。又血液像ニ特記スベキ所見ヲ見ズ。

赤血球	血色素量	血色素指數	白血球	「エオジン」嗜好性	鹽基嗜好性	中性嗜好性	桿狀核	多形核	淋巴球	大單核及移行型
508 萬			5900	1 %	1 %	6 %	52 %	34 %	6 %	

耳鼻科所見。兩耳鼓膜全ク正常。鼻腔。口腔。咽喉ニ著變ヲ認メズ。

聽器機能檢查成績。

I) 聽能檢查成績。

聽能ノ量的檢查。

ベツォルド・エーデルマン氏連續音列ニヨル聽域。

右 a^6 ————— D_{-2}

左 a^6 ————— D_{-2}

II) 前庭器官能檢查成績。

A) 自發性眼球震盪認メズ。

B) 實驗的眼球震盪。

1) 迴轉刺戟試驗。

	持續時間(秒)	震盪回數	性 狀	隨伴現象	頭位(真直)迴轉時間(20秒)迴轉回數(10回)眼位(正面)
右方迴轉	12	10	地平迴轉性	(—)	
左方迴轉	13	9	〃	(—)	

ロ) 溫熱刺戟試驗。

水温	水量	潜伏時間(秒)	持續時間(秒)	震盪回數	性 狀	隨伴現象	頭位後傾(60°)眼位(正面)
27°C	20cc	右	左	眼球震盪發現セズ	(—)	(—)	
17°C	20cc	右	左	同 上	(—)	(—)	

ハ) 平流電氣刺戟試驗。

顛倒反應ハ左右共ニ 1.2m.A. ニテ發來シ。地平迴轉性眼球震盪ハ右側ハ 2.4m.A. 左側ハ 2.6m.A. ニテ發來ス。

ニ) 瘻孔症狀及ビ血管性眼球震盪ヲ認メズ。

身體均衡作用檢查。

- イ) ロンベルグ氏症候。陰性。
 ロ) 單脚起立。正常。
 ハ) 歩 行。閉眼ニ於テモ障礙ナシ。
 ニ) 「ゴニオメーター」試験。異狀ヲ認メズ。

	足尖上	足尖下	左足上	右足上		足尖上	足尖下	左足上	右足上
開眼	12	10	10	11	閉眼	9	5	6	7

偏指試験。自發性偏指認メズ。

11) 清○京○ 5歳。♀。

出産正常其後ノ發育榮養共ニ良好ナレドモ兩親ノ言ニヨレバ難聴アルラシク且ツ發音障礙アルニヤテ泣ク以外殆ンド發聲スルコトナシト訴フ。即チ檢スルニ兩鼓膜全ク正常ニシテ且ツ鼻腔及ビ口腔咽喉ニ著變ナシ。患者ノ周圍ニ於テ各種音又及ビ雜音ヲ發セシムルモ全ク無反應ニシテ無頓着ナル表情ヲ續クルノミ。

Ⅲ) 第 3 家 系

- 1) 即チ曾祖父ハ頗ル頑健ナリシガ 62—3 歳頃ヨリ兩耳ノ高度ノ難聴ヲ訴フ。99 歳老衰病ニテ死セリ。
 4) 37 歳♂。生來比較的健全ナルモ 7—8 歳頃ヨリ兩耳ノ難聴ヲ訴フ又 10—11 歳頃ヨリ夜盲症ヲ訴フ。
 2) 宮本某女。(拙著「色素性網膜炎ニ觀ラレタル難聴器障礙ニ就テ」ノ論文中ノ(第 12 症例ト

同一例ナリ。詳細ハ同論文ヲ参照サレタシ。)

4—5 歳頃ヨリ既ニ難聴アルヲ氣ヅキ所々方方ノ専門醫ヲ訪レ治療ヲ受ケタレドモ孰レモ内耳性難聴ト診斷サレ其經過抄々シカラズ又 13—4 歳頃ヨリ夜盲症ヲ訴フ。又注意スベキハ音聲障礙トシテ Sigmatismus ヲ有スルコトナリ。

3) 宮○ 勉 13 歳。♂。

既往症。出産ハ正常ナリシカド虛弱ニシテ生後ノ發育一般ニ遅レ齒牙發生ノ如キ 14—5 ヶ月ヲ經テ漸ク始マリ。又發聲障礙アルニヤ仲々ニ言語ヲ發セズ然モ其音聲ハ鼻音調ヲ帶ビ明瞭ヲ缺キタルモ 7—8 歳頃トナリテ漸ク明晰トナレリトイフ。4 歳ノ時。咽喉「ヂフテリー」(?)ノ疑ニテ血清注射ヲ受ケタルコトアリ。果シテ「ヂフテリー」ナリシヤ否ヤ今日尙ホ判然セズ。7 歳ノ時麻疹ヲ患フ。其他ニハ著患ヲ知ラズ。

現症ノ既往。4—5 歳頃ヨリ既ニ兩耳ノ難聴アルヲ兩親ヨリ氣ヅカル。耳鳴ハ訴ヘズ 又眩暈、惡心、嘔吐等モ訴ヘタルコトナシ。難聴ハ其後緩徐ナレド進行スルモノ、如シト。

現 症。(昭和 10 年 2 月 23 日)

全身所見。顔貌正常。體格榮養共ニ中等度。皮膚ニ色素沈着或ハ脱色等ノ變化ナク胸腹部臟器竝ニ四肢ニ特記スベキ所見ナシ。但シ腱反射稍ニ亢進ス。尿所見正常。血液ニ氏竝ニ村田氏反應孰レモ陰性。

眼所見。瞳孔反射正常。視力正常ナレドモ眼底ニ假性視神經炎ノ所見アリ。

耳鼻科所見。兩鼓膜正常。鼻腔正常。口蓋扁桃腺稍ニ肥大セルモ他ニハ著變ヲ認メズ。

音 聲。如何ナル音モ發音シ得ザルニ非ザレドモ幾分鼻音調ヲ帶ビ且ツ其明瞭性ヲ缺ク。仍

ツテ發聲器竝ニ發音構成器ニ就キ詳細ニ檢索ス
ルモ特記スベキ所見ヲ發見セズ。

聽器機能檢査成績。

I) 聽能檢査成績。

聽能ノ量の檢査。

ベツォルド・エーデルマン氏連續音列ニヨル

聽域。

右 1^6 ————— C_2

左 1^6 ————— C_2

II) 前庭器官能檢査成績。

A) 自發性眼球震盪ニ認メズ。

B) 實驗的眼球震盪。

1) 迴轉刺戟試驗。

	持續時間(秒)	震盪回数	性 狀	隨伴現象	頭位(眞直)迴轉時間(20秒)迴轉回数(10回)眼位正面、
右方迴轉	11	5	地平迴轉性	(-)	
左方迴轉	10	5	〃	(-)	

ロ) 溫熱刺戟試驗。

水温	水量	潜伏時間(秒)	持續時間(秒)	震盪回数	性 狀	隨伴現象	頭位後傾(60°)眼位(正面)
27°C	20cc	右	23	65	47	小打性地平迴轉性	(-)
		左	21	72	52	〃	(-)

ハ) 平流電氣刺戟試驗。

顛倒反應ハ左右共ニ 1.8m.A. ニテ陽極側ニ發來シ地平迴轉性眼球震盪ハ左右共ニ 2.6m.A. ニテ

發來ス。

ニ) 瘻孔症狀ニ認メズ。

身體均衡作用檢査。

イ) ロンベルグ氏症候。陰性。

ロ) 單脚起立。閉眼ニ於テカナリ動搖ス。

ハ) 歩 行。障礙ナシ。

ニ) 「ゴニオメーター」試驗。

	足尖上	足尖下	左足上	右足上		足尖上	足尖下	左足上	右足上
開眼	12	14	13	12	閉眼	10	11	11	10

偏指試驗。自發性偏指認メズ。

IV) 第 4 家 系

1) ハ壯年時代ヨリ兩耳ノ難聴ヲ訴ヘ年ト共ニ其程度次第ニ増惡シ 50 歳前後ニハ兩耳全ク聾トナレリトイフ。72 歳死亡セリ。

4) 26 歳健在ニテ生存セルガ身體發育障礙アリ矮軀ニシテ身長約 3 尺 2 寸餘ナリトイフ。但シ聽能ハ正常ナリ。

2) 野○美○ 子。25 歳。主婦。

既往症。24 歳頸部淋巴腺切開後丹毒ニ罹患セル外特記スベキ疾患ヲ經過セズ。

現症ノ既往。14 歳月經來潮。其當時ヨリ兩耳ノ耳鳴及ビ難聴ヲ覺ユ難聴ハ其後ト共ニ次第ニ増進シ 19 歳ニテ兩耳全ク聾トナレリ耳鳴ハ連續的ニ存在セシカド特ニ進行セズ眩暈。惡心嘔吐等ヲ訴ヘタル事ナシ。

現 症。(昭和 11 年 6 月 5 日)

全身所見。顔貌正常皮膚ニ色素沈着或ハ脱色

耳鼻科所見。兩鼓膜全ク正常ニシテ鼻腔、口
腔、咽喉ニ著變ヲ認メズ。

聽能檢查成績。

右 耳

音	W
0	上 0.8
?	下 0.2

c	c'	c'	c'	c'	e'	e'	c'
百	○	○	○	○	○	○	○
分							
比							

左 耳

音	W
0	上 0.8
?	下 0.2

c	c'	c'	c'	c'	e'	e'	c'
百	○	○	○	○	○	○	○
分							
比							

1) 迴轉刺戟試驗。

持續時間(秒)	震盪回数	性 狀	隨伴現象	頭位(真直) 迴轉時間 (20秒) 迴轉回數 (10回) 眼位(正面)
右方迴轉	17	地 平 迴轉性	(一)	
左方迴轉	15	〃	(一)	

水温	水量	潜伏時間	持續時間	震盪回数	性狀	隨伴現象	頭位後傾 (60°)
27°C	20cc	右	}	眼球震盪發來セズ		(一)	眼位 (正面)
		左				(一)	
17°C	20cc	右	}	同上		(一)	
		左				(一)	

右耳 2.4m.A. 左耳 2.6m.A. = テ顛倒反應ハ陽極側ニ發現シ、廻轉性眼球震盪ハ右耳 4.2m.A.

3) 野○き○ 女、18歳。

聽器機能檢查成績。

I) 聴能検査成績。

聴能ノ量の検査。

ベツォルド・エーデルマン氏連続音列ニヨル

聴域。

右 c⁷ ————— D₂左 c⁷ ————— D₂

II) 前庭器官能検査成績。

A) 自發性眼球震盪之ヲ認メズ。

B) 實驗的眼球震盪。

1) 迴轉刺戟試験。

	持續時間(秒)	震盪回数	性 狀	隨伴現象	頭位(眞直)迴轉時間(20秒)
右方迴轉	38	48	地 平迴轉性	(-)	(10回)
左方迴轉	36	51	〃	(-)	眼位(正面)

ロ) 温熱刺戟試験。

水温	水量	潜伏時間(秒)	持續時間(秒)	震盪回数	性 狀	隨伴現象	頭位後傾(60°)
27°C	20cc	右	26	65	25	地 平迴轉性	(-)
		左	31	46	34	〃	(-)
17°C	20cc	右	20	85	45	〃	(-)
		左	18	96	79	〃	(-)

ハ) 平流電氣刺戟試験。

顛倒反應ハ右側 2.2m.A. 左側 2.4m.A. ニテ發來シ。地平迴轉性眼球震盪。右側 3.6m.A. 左側 3.8m.A. ニテ發來ス。

ニ) 瘻孔症狀之ヲ認メズ。

身體均衡作用試験。

イ) ロンベルグ氏症候。陰性。

ロ) 單脚起立。閉眼ニ於テハ稍ニ動搖ス。

ハ) 歩 行。正常。

ニ) 「ゴニオメター」試験。正常。

	足尖上	足尖下	左足上	右足上		足尖上	足尖下	左足上	右足上
開眼	19	20	21	21	閉眼	15	14	13	17

偏指試験。自發性偏指認メズ。

V) 第5家系

1) 安○か○ 女。53歳。主婦。

既往症。生來全ク健全ニシテ著患ヲ知ラズ。

現症ノ既往。30歳ニテ第4女ヲ分娩シ。約3ヶ月経過シタル頃ヨリ特別ノ原因或ハ誘因ノ認ムベキモノナク左耳ノ耳鳴次イデ兩耳ノ難聴アルヲ氣ヅケリ。而シテ其難聴ハ最初ヨリ可成リ高度ニシテ日常ノ會話ハ人ニヨリテ良ク聞エザル事アリテ大ナル不便ヲ感ゼリ。耳鳴ハ之ヲ感ズル事ト又時ニ全ク消失シテ感ゼザル事トアリ。難聴ハ其後特ニ増悪スルモ考ヘラレズ。46歳月經閉止期ニ遭遇セルモ特別ノ變化ハ來タサザリキ又眩暈ハ時ニ感ジタル事アルモ惡心。嘔吐ハ未ダ來タサザリキ。

現 症。(昭和13年5月30日)

全身所見。顔貌正常皮膚ニ色素沈着。脱色等特記スベキ所見ヲ認メズ。體格榮養中等度(身長4尺8寸5分。體重9貫800匁)内臟諸器官ニ異狀ヲ認メズ四肢ニ知覺及ビ運動障礙ナシ。腱反射正常。血壓(132—72mmHg)。尿ニ蛋白(-)。糖(-)。血液ニ氏並ニ村田氏反應狀レモ

陰性。眼所見。瞳孔反應迅速視力。視野。眼底
＝特記スベキ變化ヲ認メズ。

耳鼻科所見。右鼓膜＝輕度ノ濁濁アレドモ内
陷ナシ。光錐ハ存在ス。左鼓膜ハ正常ナリ。鼻
腔口腔並ニ咽喉＝著變ナシ。

聽器機能検査成績。

I) 聽能検査成績。

聽能ノ量的検査。

ベツ、ルド・エーデルマン氏連續音列ニヨル
聽域。

右 c^7 ————— C_2

左 c^7 ————— C_2

II) 前庭器官能検査成績。

A) 自發性眼球震盪ニテ認メズ。

B) 實驗的眼球震盪。

4) 迴轉刺戟試驗。

	持續時間(秒)	震盪回數	性 狀	隨伴現象	頭位(眞直)迴轉時間(20秒)
右方迴轉	10	6	地 平 迴轉性	(-)	迴轉回數(10回)
左方迴轉	12	5	〃	(-)	眼位(正面)

ロ) 溫熱刺戟試驗。

水温	水量	潜伏時間(秒)	持續震盪時間回數	性 狀	隨伴現象	頭位後傾(60°)
27°C	20cc	右	無反應ニテ眼球震盪發現セズ		(-)	眼位(正面)
		左			(-)	
17°C	20cc	右	同 上		(-)	眼位(正面)
		左			(-)	

ハ) 平流電氣刺戟試驗。

右耳ハ 3.2m.A. 左耳ハ 3.4m.A. ニテ陽極側ニ顛倒反應發來シ。眼球震盪ハ左右共ニ 5.0m.A. ニテ發現ス。

ニ) 瘻孔症狀ニテ認メズ。

身體均衡作用検査。

イ) ロンベルグ氏症候。陰性。

ロ) 單脚起立。閉眼ニテハ動搖シ永ク持續シ得ズ。

ハ) 歩 行。正常。

偏指試驗。自發性偏指ヲ認メズ。

2) 安○き○ 女。21 歳。

既往症。生來健全ニシテ著患ヲ知ラズ。

現症ノ既往。17 歳ノ正月頃ヨリ特別ノ原因或ハ誘因ノ認ムベキモノナク突然ニ兩耳ノ難聴ヲ覺エタリ。耳鳴ハ右耳ニノミ輕度ニ感ズル事アルモサシテ苦痛ナラズ所々方々ノ専門醫ヲ訪レ治療ヲ受ケタレドモ内耳性難聴ト診斷ヲ下サルルノミニシテ輕快セズ。難聴ハ其後漸次ニ増悪シ行クガ如ク感ズトイフ又眩暈。惡心。吐瀉等ハ一度モ經驗シタル事ナシ。

現 症。(昭和 10 年 5 月 9 日)

全身所見。顔貌正常皮膚ニ色素沈着或ハ脱色等ノ異狀ナク體格榮養共ニ良好内臟諸器官正常ニシテ四肢ニ知覺並ニ運動障礙ナシ。腱反射亦正常。血壓(118—66mmHg)。尿ニ特記スベキ所見ナク。血液ワ氏反應陰性。眼所見。瞳孔反應正常ニシテ視力眼底ニ著變ナシ。

耳鼻科所見。兩側鼓膜全ク正常。鼻腔及咽喉ニ著變ナシ。

聽器機能検査成績。

I) 聽能検査成績。

聽能ノ量的検査。

ベツ・ルト・エーデルマン氏連続音列ニヨル
聴域測定。

右 h^6 ————— D_2

左 h^6 ————— C_2

II) 前庭器官能検査成績。

A) 自發性眼球震盪之ヲ認メズ。

B) 實驗的眼球震盪。

1) 迴轉刺戟試験。

	持續 時間(秒)	震盪 回数	性 狀	隨伴 現象	頭位(眞直) 迴轉時間 (20秒) 迴轉回数 (10回) 眼位(正面)
右方 迴轉	15	9	地 平 迴轉性	(-)	
左方 迴轉	14	11	ク	(-)	

ロ) 溫熱刺戟試験。

水温	水量	潜伏 時間(秒)	持續 時間(秒)	震盪 回数	性 狀	隨伴 現象	頭位 後傾 (60°) 眼位 (正面)
27°C	20cc	右	}	眼球震盪發來セズ	()	()	
		左					
17°C	20cc	右	}	同 上	()	()	
		左					

ハ) 平流電氣刺戟試験。

右耳 2.4m.A. 左耳 2.0m.A. ニテ顛倒反應ハ陽極側ニ發來シ。地平迴轉性眼球震盪ハ右耳 3.8m.A. 左耳 3.4m.A. ニテ發來ス。

ニ) 瘻孔症狀之ヲ認メズ。

身體均衡作用検査。

イ) ロンベルグ氏症候。陰性。

ロ) 單脚起立。閉眼ニテハ可成り動搖ス。

ハ) 歩 行。正常。

ニ) 「ゴニオメーター」試験。

	足尖 上	足尖 下	左足 上	右足 上		足尖 上	足尖 下	左足 上	右足 上
開眼	14	16	14	13	閉眼	12	13	12	10

偏指試験。自發性偏指之ヲ認メズ。

VI) 第6家系

1) ハ先天性聾啞ナリ 健在ニシテ 60 歳トナル今日迄獨身ニテ子女ナシ。身體ニ發育異狀ヲ認メズ。

2) 廣○定○ 男。41 歳。皇宮警察巡查。

既往症。生來頑健ニシテ著患ヲ知ラス。

現症ノ既往。22 歳ノ時大演習ニ參加シ。塹壕ヲ構築中「スコップ」ノ尻部ニテ右耳ヲ打撲シタル事アリ。其後右耳ニ輕度ノ耳鳴ヲ感ズ(但シ難聴ハナシ) 27 歳。皇宮警察巡查ヲ拜命ス勤務ノ性質上不眠ノ仕事多ク且ツ勤務ノ過勞ノ續キシ爲メニヤ何時トモナシニ右耳鳴ニ加ヘテ同耳ノ難聴ノ合併セルヲ覺ユ。又昭和10年7月ヨリ特別ノ原因或ハ誘因ノ認ムベキモノナク。左耳ノ耳鳴及ビ難聴ノ發來セルニ氣付ク。昭和12年7月ニ入りテ目立チテ難聴惡化セリ。耳鳴ハ輕度ナリ。而シテ兩耳ノ難聴ハ年ト共ニ次第ニ増惡シ不安ノ日ヲ送ルトイフ。併シ今迄ニ眩暈。惡心。嘔吐等ヲ訴ヘタル事ナシ。

現 症。(昭和12年10月20日)

全身所見。顔貌正常皮膚ニ色素沈着或ハ脱色等ノ異狀ヲ認メズ。體格榮養孰レモ良好。內臟

諸器官並ニ四肢ニ特記スベキ所見ナク腱反射正常ナリ。血壓 128—82mmHg。尿ニ蛋白或ハ糖ヲ證明セズ。血液ワ氏並ニ村田氏反應陰性。

眼所見。瞳孔反射正常ニシテ視方眼底ニ特記スベキ所見ナシ。

耳鼻科所見。右側鼓膜全ク正常。左側鼓膜輕度ノ濁潤アルモ内陷ナク光錐ハ存在ス。鼻腔。慢性肥厚性鼻炎アリ。口腔咽喉ニハ著變ナシ。

聽器機能検査成績。

I) 聽能検査成績。

聽能ノ量の検査。

ジュレー氏法。兩耳孰レモ陽性。

ベツォルド・エーデルマン氏連續音列ニヨル聽域。

d⁷ ————— C₁

d⁷ ————— C

II) 前庭器官能検査成績。

A) 自發性眼球震盪認メズ。

B) 實驗的眼球震盪症。

1) 廻轉刺戟試験。

	持續時間(秒)	震盪回数	性 狀	隨件現象	頭位(眞直)廻轉時間(20秒)廻轉回数(10回)眼位(正面)
右方廻轉	21	36	地 平廻轉性	(一)	
左方廻轉	30	46	〃	(一)	

ロ) 溫熱刺戟試験。

水温	水量	潜伏時間(秒)	持續時間(秒)	震盪回数	性 狀	隨件現象	頭位(眞直)廻轉時間(20秒)廻轉回数(10回)眼位(正面)
27°C	20cc	右 23	50	35	小打持地平廻轉性	(一)	頭位後傾(60°)
		左 20	60	42	〃	(一)	眼位(正面)
17°C	20cc	右 18	69	122	〃	(一)	
		左 21	65	114	〃	(一)	

ハ) 平流電氣刺戟試験。

右耳 2.8m.A. 左耳 3.2m.A. ニテ顛倒反應ハ陽極側ニ發來シ。廻轉性眼球震盪ハ右耳 4.8m.A. 左耳 4.6m.A. ニテ發現ス。

ニ) 瘻孔症狀之ヲ認メズ。

身體均衡作用検査。

イ) ロンベルグ氏症候。陰性。

ロ) 單脚起立。正常。

ハ) 歩 行。障礙ナシ。

ニ) 「ゴニオメーター」試験。正常。

	足尖上	足尖下	左足上	右足上		足尖上	足尖下	左足上	右足上
開眼	20	18	21	17	閉眼	14	15	12	14

Ⅶ) 第 7 家 系

1) 42—3 歳頃ヨリ兩耳ノ難聴ヲ訴ヘ。其程度年ト共ニ次第ニ増惡セリ 62 歳健在ナリ。

2) 青年時代ヨリ夜盲症アリ且ツ矮軀ナリ。其舉子7人アレドモ皆健全ニシテ難聴或ハ夜盲症ヲ訴フルモノアルヲ聞カズ。

3) 40 歳ノ時。腦溢血ニテ死亡セルガ生前難聴或ハ夜盲症ヲ訴ヘタル事ナシ。

- 4) 夜盲症ヲ訴ヘ。色素性網膜炎ナリト診斷セラル其舉子6人皆健全ナリ。
- 5) 姉(4)同様夜盲症ヲ訴ヘ。色素性網膜炎ナリト診斷セラル。其舉子6人皆健全ナリ。
- 6) 橘○八○松 38歳。農夫。
- 7) 新○ふ○ 37歳。家婦。

以上2例ハ拙著『色素性網膜炎ニ觀ラレタル聽器障礙ニ就テ』ノ論文中第Ⅶ例及第Ⅷ例ノ2例ト同一症例ナリ。詳細ハ同論文ヲ参照セラレタシ。

第 三 章

總 括 及 ビ 考 案

第一節 遺傳的關係

第一項 家系圖ノ觀察

家族性内耳性難聴症例ノ家系圖ニ就キテハ Mager, Nager, 佐藤, 高橋, 田中等諸氏ノ報告アレドモ其組織的ニ調査セラレタルモノハ Undritz ノ4家系(難聴5人ヲ有スル1家系, 難聴4人ヲ有スル1家系, 難聴2人ヲ有スル2家系)及 Albrecht ノ蒐集セル10家系(10人ノ難聴及ビ9人ノ難聴ヲ有スル各1家系, 6人ノ難聴アル1家系, 4人ノ難聴アル3家系, 3人ノ難聴アル3家系, 2人ノ難聴アル1家系)ノ報告アルノミナリ。余ハ茲ニ實驗症例6家系ヲ檢索シ。其家系圖ニ現ハレタル遺傳的關係ニ就キ其一班ヲ窺ハント欲ス。

I. 第1家系。

實驗症例ハ(3)(4)(5)(6)ナレドモ父系ノ祖父(1)ハ壯年時代ヨリ難聴ヲ訴ヘ3子ヲ舉ゲタリシガ其1人即チ父(2)ニノミ難聴發來セリ(其比3:1)。父(2)ハ青年時代ヨリ難聴ヲ訴ヘ其舉子5人中3人〔(3)(4)(5)〕ニ難聴ヲ遺傳セリ。

其比(5:3)。(3)(4)(5)ノ患者ハ孰レモ思春期前後ヨリ難聴發現セルガ。現在ハ孰レモ全聾ニ近シ。(5)ハ其傍系(13)ト血族結婚ヲナシ2子ヲ舉ゲ其1子(6)ハ難聴ヲ訴フレドモ他ノ1子(7)ハ生後間モナク死亡シ。其遺傳的素因濃厚ニ重複セル世代ナルニ拘ハラズ其難聴發現有無ヲ確ムルヲ得ザルハ遺憾ナリ。又(4)ハ舉子4人中2人ニ難聴並ニ吃音症(9)及ビ魚鱗症(10)ヲ生ジ。(12)ハ其舉子4人中1人(8)ニ右指過多症ヲ出セリ。即チ變質性症候ノ現ハレタルモノニシテ遺傳學上注意スベキ所見ナリ。又(3)(11)(12)ハ素因ヲ負荷セラレナガラ其舉子ニ1人ノ難聴者ヲ來タサズ。即チ本家系ハ父系4代ニ亘リテ内耳性難聴ノ著明ニ遺傳セルト同時ニ其後裔ニ變質性症候ノ發現ヲ見レドモ(6)並ニ(7)ノ父系及ビ其傍系ハ遺傳的素因ヲ充分ニ負荷セラレナガラ1例ノ患者ヲモ出サズ。

II. 第2家系。

實驗例ハ(6)(8)(10)及(9)ノ子(11)ナリ。患者(6)來タリ吾家系ニハ難聴者多クレドモ男性ニ多ク女性ニ少キハ不思議ナル現象ナリト言ヘリ。即チ祖父(1)ハ60歳頃ヨリ難聴ヲ訴ヘ其舉子3人中2人〔(2), (3)〕ノ男性ノミニ難聴遺傳セリ(其比3:2)。父(2)ハ40歳頃ヨリ難聴ヲ訴ヘタリシガ舉子8人アリ。其3人〔(4)(5)(6)〕ノ男性ニ難聴發生セリ(其比8:3)。(6)ハ壯年ヨリ難聴ヲ訴フ。而シテ全く健全ナル女子ト結婚シ4子ヲ舉ゲタリシガ其中3人〔(8)(9)(10)〕ニ難聴者ヲ發生セリ。他ノ(7)ハ3歳ニシテ死亡シ。難聴發現ノ有無ヲ確ムルヲ得ザルハ遺憾ナルモ實ニ濃厚ナル遺傳的關係ヲ認メ得ベシ(8)(9)(10)孰レモ少年期一青年期ヨリ難聴ヲ訴ヘ(11)ハ5歳ナレド難聴及ビ發

音障碍アルヲシ。(4)及(5)ニ舉子ナシ。又注意スベキハ(12)(13)(14)(15)ハ遺傳的素因ヲ充分負荷セラレタルニ拘ハラズ其子孫ニ1人ノ難聴者ヲ有セザル事ナリ。

Ⅲ. 第3家系。

實驗症例ハ(2)及(3)ノ2例ナレド其曾祖父(1)難聴ヲ訴フ。而シテ兩親ハ從兄姉結婚ヲナセルヲ以テ其素因ガ重積セラレ難聴ハ發來セルニ非ズヤト思ハル。又他ニ同世代ニ血族結婚ヲナセル2組ノ夫婦アリ。其1組ノ子女ノ1例(4)ニ難聴者ヲ出セルガ他ノ組ニハ然ラズ。興味アル所見ナリト云フベシ。又本家系ノ血族結婚ニヨル子女ハ一般ニ虛弱ニシテ其總數15名中6名ハ既ニ死亡セリ。

Ⅳ. 第4家系。

實驗症例ハ(2)及(3)ノ同胞2例ナレドモ其祖父(1)難聴ヲ訴フ。父ノ同胞ハ遺傳的素因ヲ有スルニ拘ハラズ4人孰レモ健全ニシテ難聴者ナシ。即チ此家系ハ一代ヲ隔テ、次ノ世代ニ難聴2例ヲ遺傳セシメタル症例ナリ(其比4:2)。又本家系ニ興味アルハ其從姉妹ニ身體ノ發育障碍ノ著明ナルモノ(4)アリテ變質性症候ノ顯現セルコトナリ。

Ⅴ. 第5家系。

實驗症例ハ母親(1)及ビ子(2)ノ2例ニシテ其母親ノ兩親及ビ祖父母並ニ其傍系ニ就キ難聴ノ遺傳關係ヲ尋ヌルモ判然セズ唯此所見ノミヲ以テスレバ母ノ難聴ガ其子女5人中1人ニ遺傳セルヲ見ル。

Ⅵ. 第6家系。

實驗症例ハ(2)ノミナレド其叔母(1)ニ先天性聾啞アリ。其祖先ヲ尋ヌルニ孰レモ高齢ニテ死亡シ難聴發來セルモノアレド老齡ニテ發生セル

爲メ老人性難聴ナリシヤ。否ヤ判然セズトイフ。

Ⅶ. 第7家系。

實驗例ハ(6)(7)ノ2例ナレドモ父(1)ハ42—3歳前後ヨリ難聴ヲ訴ヘ年ト共ニ其度次第ニ増惡セリトイヒ。母ノ弟(2)青年時代ヨリ夜盲症ニ苦シミタリトイフヲ以テ本家系ハ父系ヨリ難聴母系ヨリ色素性網膜炎ノ素因ヲ遺傳セシメラレタルモノト思ハル。同胞9人中姉2人〔(4)(5)〕夜盲症ニ苦シミ。末弟3人ハ虛弱ニシテ既ニ死亡セルヲ以テ全く健ナルハ(8)(9)ノ2人ノミ。斯ク本實例ノ同胞中ニハ難聴或ハ夜盲症ノ濃厚ナル遺傳的關係ヲ認ムルニ拘ハラズ(2)(4)(5)(7)ハ皆健全ナル配偶者ヲ得タル爲メニヤ其舉子ニ於テ1例ノ罹病者ヲ出サマル事ハ注意スベキ所見ナリ。

以上7家系ノ家系圖ニ就キ觀察シタル所ヲ綜合スルニ家族性難聴ハ各家系ノ直系ニ發現スルモノ多ク其傍系ヨリ發現セルモノハ第Ⅶ家系ノミ。然モ直接遺傳ノ型ヲ取り其中間世代ニ於テ罹患者ノ發現ヲ見ザルモノハ第Ⅲ及ビ第Ⅳノ2家系ヲ算スルノミ。從ツテ之ヲ遺傳學上考察スルニ優生遺傳ヲナセルモノ多シ。然レドモ唯第Ⅲノ1家系ハ血族結婚ニヨリテ生ジ劣性遺傳ヲナセリ。

第二項 遺傳問題並ニ遺傳型式

内耳及ビ聽神經ノ遺傳性疾患ト看做サル、モノニ先天性聾啞、耳硬化症、家族性内耳性難聴ノ三者アリ。而シテ聾啞及ビ耳硬化症ノ遺傳的關係ニ關シテハ諸學者ニヨリ精細ニ研究セラレ其業績枚舉ニ暇アラズ。然レドモ家族性内耳性難聴ノ檢索ニ到リテハ寥寥タルモノニシテ Ma-ger, Undritz, Albrecht, Hammerschlag 等ノ

報告ヲ見ルノミ。茲ニ之等疾患ノ遺傳學的研究ニ就キテ觀ルニ二ツノ代表的見解ノ存スルヲ知ル。其一ツハHammerschlag 及ビ其一派 Bauer, Stein ノ主唱スルモノナリ。1910 年 Hammerschlag ハ Dien ノ生物學研究所ニ於テ多年聾啞ニ關スル遺傳型式ノ研究ニ没頭シ人間聾啞ノ聽器ニ認メラル、病變ト類似ノ聽器ヲ有スル日本產舞蹈鼠ヲ飼育シ種々交配實驗ヲ行ヒタル結果其遺傳狀態ハ單性劣性遺傳ナルヲ認メ。之ヲ Fay ノ舉ゲタル人間聾啞ノ遺傳統計ト比較對照シ人類ノ遺傳性聾啞ハ Mendel ノ法則ニ一致セザルモノナリト報告セリ。氏ガ本問題ニ着手セル當時ノ見解ハ實ニ斯クノ如キ程度ノモノナリシガ。斯カ、ル遺傳學的研究方法ハ學界ヲ刺戟シタル事多大ニシテ諸家ノ此問題ニ對スル關心ハ翕然トシテ起レリ。爾來聾啞、耳硬化症、家族性内耳性難聴ニ關スル遺傳的檢索ハ諸學者ニヨリ幾多發表セラル、所アリ。殊ニ Stein ヨル内耳遺傳疾患ノ體質論的研究(1917)、及 Bauer ニヨル内耳疾患ノ體質病理學的研究(1927)ノ發表ハ Hammerschlag ニ影響スル所尠カラズ。即チ Hammerschlag ハ聾啞、耳硬化症、家族性内耳性難聴ヨリ更ニ慢性進行性内耳性難聴(Manasse)、早發性老人性難聴ニ到ル各疾患ニ就キ次第ニ研究範圍ヲ廣メ 1932 年遂ニ之等疾患總テ遺傳性聽器疾患(Heredopathia acustica) ナル名稱ノ下ニ一括シ發生學的或ハ遺傳學的ニ考究シ。本質的ニハ共ニ同一病的機轉ニヨリ發生スルモノナレドモ其時期或ハ量的顯現ノ差異ニヨリ或ハ體質性難聴(或ハ聾)トナリ。或ハ内耳性難聴トナリ。或ハ耳硬化症トナリ或ハ慢性進行性迷路性難聴トナルト言ヒ。此事實ハ臨牀的並ニ病理學的ニモ認メ得ラレ且ツ

之等ハ悉ク遺傳性ヲ有シ Mendel 遺傳法則ニ從フモノナリト言ヘリ(殊ニ聾啞ノ遺傳型式ニ就キテハ嘗テ氏ガ實驗シタル舞蹈鼠ノ交配實驗ト何等矛盾スルモノニ非ズ Mendel ノ法則ニ從フモノナリト訂正セリ)。而シテ之等耳疾患ノ遺傳型式ニ就キテハ二性因子ヲ假定シ。二性因子共ニ劣性ナルトキハ耳硬化症トナリ。其因子中一因子優生ナルトキハ或ハ家族性内耳性難聴トナリ或ハ體質性聾啞トナルト言ヘリ。

之ニ對シ他ノ代表的見解ヲ有スルモノハ Albrecht 及ビ其一派ノ Lenz, Hambart ニシテ、Albrecht ハ偶發性聾啞家族性内耳性難聴、耳硬化症及ビ慢性進行性迷路性難聴等は等疾患ハ各自獨立シタル疾患ニシテ Hammerschlag 一派ノ主唱セルガ如ク 本質的ニ同一病的機轉ニヨリ發生スルモノニ非ズ。各疾患各々特有ナル病因、病理及ビ遺傳型式ヲ有スルモノナリト稱ヘ Hammerschlag 一派ノ本質一元論ニ對立セリ。殊ニ其遺傳學的研究ニ關シテハ各疾患ニ就キ多數ノ家系症例ヲ蒐集シ一聾啞 15 家系、耳硬化症 7 家系、家族性内耳性難聴 10 家系一各家系ニ就キ、精細ナル調査ヲナシ聾啞ハ單性劣性遺傳、耳硬化症ハ優性或ハ劣性遺傳、家族性内耳性難聴ハ優性遺傳ヲナスモノナリト主唱セリ。

茲ニ余ガ症例ヲ觀ルニ第 1 家系ハ 4 世代ニ亙リテ難聴者 7 例、第 2 家系ハ 5 世代ニ亙リテ難聴者 10 例、第 5 及ビ第 7 家系ハ 2 世代ニ亙リテ難聴者各 2 例及ビ 3 例ヲ出シテ優性遺傳ヲ示シ、第 4 家系ハ中間世代ニ難聴者ヲ缺クモ 3 世代ニ亙リテ 3 例、第 6 家系ハ直系遺傳ニハ非ザルモ 2 世代ニ亙リテ 2 例ノ難聴者ヲ出シ、兩家系共ニ不規則ナレドモ亦優性遺傳ヲナセリト看做ス

ヲ得ベク、唯第3家系ハ血族結婚ニヨリテ生ジ明カニ劣性遺傳ヲナセリ。即チ大部分ノ家系ニ在リテハ優性遺傳ヲナセドモ唯一家系ノミハ劣性遺傳ヲナシ。其遺傳型式ニ優性竝ニ劣性ノ2型アルヲ示シ Hammerschlag 竝ニ Albrecht 兩派ノ孰レノ主張ニモ一致セザル處アリ。而シテ更ニ進ミテ是等優性竝ニ劣性各因子相互ノ本態ニ關シ。果シテ別種ノモノナリヤ或ハ同一種ノモノナリヤニ就キテハ今遽カニ斷定ヲ下スコト能ハズ。是等ハ擧ゲテ將來多數ノ材料ニヨリ研究セラルベキ問題ナレドモ。同ジク變質性疾患ニシテ時トシテ聽器障礙ヲ合併スル色素性網膜炎ノ遺傳問題ニ就キテハ大部分ハ劣性遺傳ヲナセドモ其少數例ニ於テ優性遺傳ヲナスモノアリテ其遺傳型式ニ優性及ビ劣性ノ2型アリト報告セラル。然レドモ Beckerhans ニヨレバ是等優性竝ニ劣性兩遺傳因子ノ本態ニ關シ本質的ニハ同一因子ニヨルモノナレドモ其表現型式ヲ異ニシ或ハ優性遺傳ヲナシ或ハ劣性遺傳ヲナスモノアリト言ヘリ。

果シテ然リヤ否ヤハ今日尙ホ闡明ノ域ニ達セズト雖モ余ガ家族性難聴ノ劣性遺傳ヲナセル症例ニ在リテハ色素性網膜炎ヲ合併セリ。是ハ遺傳學上興味アル所見ナリトイフベシ。

又第6家系ハ1家系中先天性聾啞及ビ内耳性難聴ノ共ニ發生セルモノニシテ他ノ家系ニ於ケルガ如ク罹患者總ベテガ内耳性難聴ヲ訴フルト其趣ヲ異ニス。即チ文献ニ徵スルニ Undritz ハ1家系中聾啞2例及ビ内耳性難聴1例ノ共ニ發生セルモノ。他ノ家系ニ於テ耳硬化症及ビ内耳性難聴各1例ノ共ニ存スルモノヲ報告シ Hammerschlag 亦1家系中耳硬化症及ビ内耳性難聴ノ共ニ發現セルモノヲ報告シ。Taegen 及田中

ハ1家系中聾啞及ビ内耳性難聴ノ共ニ發生セルモノ各1家系ヲ報告セリ。斯クノ如キハ Hammerschlag ノ所謂遺傳性聽器疾患ノ見解ヲ以テ説明スルコトコソ最も合理的ナルガ如ク思ハルレドモ余ハ單ニ1家系ヲ經驗シタルノミ。從ツテ之ガ斷定ヲ避ケ茲ニハ唯此家系の事實ヲ記載スルニ止メ他日ノ研究ニ資セント欲ス。

第三項 變質性症候

Hammerschlag ノ遺傳病學竝ニ Bauer & Stein ノ體質病理學ニヨレバ家族性内耳性難聴ハ遺傳變質性疾患ノ一ニシテ其聽器ニ著明ニ現ハレタルモノト考フベク。從ツテ同一個體ニハ勿論同一家系内ノ他ノ個體ニモ變質性症候或ハ發育障礙ノ合併スルコト稀レナラズトセラル。而シテ從來其變質性症候或ハ發育障礙トシテハ各種中樞神經系疾患。癲癇。白痴。精神薄弱症。運動失調症。小頭蓋。身體發育障礙(矮軀)。過剩指趾竝ニ各種先天性眼疾患。例之網膜色素變性症。假性視神經炎。白內障。青色鞏膜。綠內障。次ニ吾耳鼻科領域ニ關スルモノトシテハ先天性耳瘻孔。袋耳。軟口蓋破裂。懸壅垂破裂等擧ゲラル。

翻ツテ余ガ症例ヲ觀ルニ第2家系ニ在リテハ脫腸及ビ白內障各1例。第3家系ニ在リテハ兩例共ニ發聲障礙ニ加ヘテ1例ハ網膜色素變性症。他ノ1例ハ假性視神經炎。第2及ビ第3家系ニ在リテハ白內障。第7家系ニ在リテハ兩例共ニ網膜色素變性症竝ニ身體發育障礙(矮軀)ヲ合併スレドモ他ノ症例ハ孰レモ皆健常ニシテ聽器以外何等變質性症候ノ認ムベキモノナシ。次ニ各家系内ニ就キテ觀ルニ第1家系ニ在リテハ其傍系ニ右指過多症。魚鱗症。及ビ吃音症各1例。第3家系ニ在リテハ其從兄弟ニ網膜色素變性

症1例、第4家系＝在リテハ其從姉妹＝身體發育障礙(矮軀)1例、第7家系ハ其同胞2人及ビ其叔父＝矮軀ニシテ且ツ網膜色素變性症ノ合併セルモノアルヲ認ム。即チ以上ノ所見ハ明カニ先天性發育障礙或ハ變質性症候ヲ著明ニ合併セル證左タルモノナリ。然レドモ之ヲ遺傳學上考察スルニ之等ノ中果シテ總テガ遺傳學的ニ合併症ナリト斷言シ得ルヤ否ヤ今後ハ擧ゲテ多數ノ症例ニヨリ研究セラルベキ問題ナランモ、Morganノ遺傳學說ニヨレバ同一染色體中存在スル2種以上ノ遺傳因子ハ互ニ「リンケージ」ヲ示シ幾世代ニ亙リテ同一個體ニ合併スルコトアリト言ヒ、川上氏ハ色素性網膜炎ニ合併セル聾啞、白痴、矮軀、多指症等ニ關シ之等ノ因子相互間ニ働ク「リンケージ」說ヲ採用シ、色素性網膜炎ノ因子ト他ノ因子トハ各々獨立シ、全然別個ノモノナレドモ其位置ハ同一染色體中甚ダ近距離ニ在リ爲メニ聯關或ハ交叉ヲ生ジ各種ノ變質性症候ヲ伴フコトアリトイヒ是等ノ或ルモノニ就キテハ各因子相互間ノ距離ヲモ計算セリ。余モ亦此「リンケージ」現象ヲ假定セントスルモノニシテ之ニヨリ上述各種ノ變質性症候(例之矮軀、多指症、色素性網膜炎、白內障、假性視神經炎等)ヲ合併セルニ非ザルカト思考セントスルモノナリ。

第二節 性 別

實驗症例16例中男性8、女性8ニシテ其發現率ニ差異ヲ認メ得ザルモ全家系全症例31例ニ就キテ觀ルニ男性20、女性11ニシテ男性ハ女性ニ比シ遙カニ多シ。

第三節 發 病 年 齡

全家系各症例ヲ綜合シ、其難聴發現年齡ヲ觀察スルニ第1家系ニ於テハ少年期1例、思春期

2例、壯年期1例。第2家系ニ於テハ幼年期1例、少年期1例、壯年期1例。第3家系ニ於テハ孰レモ幼年期。第4家系ニ於テハ孰レモ思春期。第5家系ニ於テハ思春期、壯年期各1例。第6家系ニ於テハ壯年期ヨリ難聴發來セリ。即チ7家系16症例ニ就キテ觀ルニ幼年期3例、少年期2例、思春期6例、壯年期5例、不明ナルモノ1例ニシテ難聴ノ發現スルヲ見ル。之ヲ要スルニ余ノ症例ニ於テハ Politzerノ所謂慢性進行性内耳性難聴ノ型ヲ取りテ發現スルモノ多數ナルヲ知ル。Albrechtハ家族性難聴症例ノ檢索ニ際シ各世代ニ於テ早期ニ老人性難聴ノ發來セル例ヲ報告シ、カ、ル場合先天性異狀モ年少期ニハ何等障礙ヲ醸サズ外界ノ刺激ニヨリ或ル時期ニ到リ、初メテ支障ヲ惹起スルコトアリト述べ、佐藤氏ハ壯年期ニ於テ既ニ老人性難聴ノ型ヲ取りテ現ハレタル所謂早發性家族性内耳性難聴ノ著明ニ發生セル1家系ニ就キ報告スル所アリ。兩氏ノ如ク青少年期ニハ勿論壯年期及ビ夫レ以後ニ於テ初メテ發生スル難聴症例ノ存スルコトアルヲ思フ時、各家系ニ就キ今後ニ於テモ如何ナル經過ヲ取ルモノナリヤ注意シテ觀察スル要アリト信ズ。

第四節 全 身 所 見

全身ヲ詳細ニ檢索スルノ必要ナルコトハ冗言ヲ要セザル所ナレドモ余ハ本症ノ觀察ニ際シテハ特ニ二ツノ點ニ留意セリ。即チ其一ハ聽器ヲ侵シタルニ非ザルカト思惟セラル、他ノ疾患ヲ發見スルコトニシテ既往症ニ於ケル急性熱性病疾患特ニ「インフルエンザ」、「チフス」、猩紅熱、腦炎、腦膜炎、急性耳下腺炎等ノ罹患ニ注意シ、又中毒性障礙ヲ及ボスコトアル「アルコホル」、「ニコチン」、「コカイン」、鉛等ノ中毒作用

ヲ検索シ且ツ全身所見ヲ系統的ニ精査スルニ際シテハ特ニ微毒、脚氣、血壓ヲ考慮シ疑ハシキモノハ之ヲ除外シ全ク遺傳性ニ發來セルモノナルコトヲ確メタリ。他ノ一ハ身體ノ他ノ諸器官ノ發育障礙或ハ變質性症候ヲ發見スルコト是ナリ。Bauer & Stein ノ體質病理學ニヨレバ家族性内耳性難聴ハ遺傳性變質性疾患ノ1ニシテ其聽器ニ著明ニ現ハレタルモノト考フベク同一個體ハ勿論同一家系内ノ他ノ個體ニモ變質性症候ノ合併スルコト稀レナラズトセラル。即チ其合併症ヲ精細ニ觀察スル要アリ。然レドモ此點ニ關シテハ既ニ(第1節第3項)變質性症候ノ部ニ於テ詳述シタレバ茲ニハ省略セン。

第五節 自覺的症候

難聴ヲ必發ノ症候トスレドモ時ニ耳鳴ヲ合併スルモノアリ〔Iノ(4)、IIノ(6)、Vノ(1)、VIノ(1)〕難聴ハ兩耳同時ニ之ヲ訴フルモノ多キモ時トシテハ1耳ノ難聴ヲ訴ヘ。然ルノチ他耳ノ難聴ヲ訴フルモノアリ〔IIノ(6)、VIノ(2)〕。而シテ難聴ハ一般ニ緩徐ナレドモ常ニ進行性ノ性狀ヲ有シ。其高度ナルモノニ於テハ全聾トナル。耳鳴ハ持續的或ハ間歇的ニ之ヲ訴フレドモ一般ニハ輕度ナリ。又前庭器ノ症候トシテ眩暈、惡心、嘔吐及ビ身體均衡作用障礙等ヲ舉グベキモ之ヲ訴ヘタルモノハ1例モ經驗セザリキ。

第六節 機能的症候

第一項 蝸牛殼器ニ關シ

(圖表参照)

強度ナル難聴或ハ聾ニシテ各種ノ音又ニヨル試驗ヲ施行シ得ザル4例〔I(3)(4)(5)、及IV(2)〕ハ之ヲ除外シ。他ノ症例12例ニ就キテ觀察スルニ、

ウエーベル氏法ハ孰レノ側ヘモ偏達セズ正面

位ナルモノ大部分ヲ占ム。唯2例(VIノ(2)、VIIノ(6))ニ於テ片側ニ偏達スルモノヲ觀タリ。

○音又氣導。一般ニ著明ナル短縮ヲ示ス。

○音又骨導。一般ニ著明ナル短縮ヲ示セドモ1例ニ於テ(VIノ(2))除外例ヲ見タリ。

リンネ氏法。以上ノ所見ヲリンネ氏法ニヨリテ見ルニ大部分ノ症例ハ陽性或ハ短縮陽性ヲ示セドモ1例ニ於テ陰性ヲ見タリ。

fis⁴音又氣導。孰レモ著明ナル短縮ヲ示セリ。

呬語及ビ會話音。大多數ノ症例ニ於テ高度ニ侵サル。呬語3.5—4.0mナルモノ2例4耳。2mナルモノ1例1耳。1mナルモノ1例2耳。接耳ナルモノ最モ多ク6例11耳。會話音1mナルモノ1例2耳。接耳ナルモノ2例4耳アリ。

量的檢查成績。各症例ヲ通覽スルニ一般ニ低調音中調音ヨリ高調音ノ低下セルモノ大多數ヲ占メ所謂内耳性難聴ノ聽像ヲ示セリ。唯1例ニ於テ内、中耳性難聴ノ聽像ヲ示セルモノヲ觀タリ。

聽域測定。孰レノ症例ニ於テモ上音界ハ著明ニ下降ス。下音界ノ上昇ハ極メテ稀有ナリトセラル、モ余ハ1例(VIノ(2))ニ於テ之ヲ觀タリ。

第二項 前庭器ニ關スルモノ

(圖表参照)

自發性眼球震盪。全家族各症例ヲ通覽シ。自發性眼球震盪ヲ認メタルモノ1例モナシ。

迴轉刺戟試驗。全症例ヲ通ジ其反應全ク正常ナルモノ5例(Iノ(4)及ビ(6)、IVノ(3)、VIノ(2)、VIIノ(7))低下(?)竝ニ低下ヲ示セルモノ8例(Iノ(3)、IIノ(7)及(9)、IIIノ(2)及(3)、IVノ(2)、Vノ(2)、VIノ(6))無反應ナルモノ2例(Iノ(5)、IIノ(6))アリ。

溫熱刺戟試驗。溫熱刺戟試驗ニヨル成績ヲ見ルニ正常ナルモノ5例(Iノ(6)、IVノ(3)、VIノ(2)、

Ⅶノ(6)及(7)) 低下セルモノ5例(Iノ(4), IIノ(10), IIIノ(2)及(3), IVノ(2))。全ク無反應ナルモノ6例(Iノ(3)及(5), II(6)及(8), V(1)及(2))アリ。茲ニ迴轉刺戟試験及ビ溫熱刺戟試験ノ各試験成績、兩者ノ關係ヲ觀ルニ一般ニハ並行的關係ノ存スルヲ見レドモ又前者ノ成績ハ低下セルノミニ對シ後者ノ成績ノ全ク無反應ナルモノ4例(Iノ(3), IIノ(7), Vノ(1)～(2))アリ。注意スベキ所見ナリ。

平流電氣刺戟試験。全症例ヲ綜合スルニ其顛倒反應ハ1.2—3.4m.A.ノ間ニ於テ發現シテ常ニ陽極側ニ向ヒ。地平迴轉性或ハ迴轉性眼球震盪ハ2.0—5.0m.A.ノ間ニ於テ發現ス。之ヲ要スルニ輕度ニ機能低下ヲ示セル症例ナキニシモ非ザレドモ大體ニ於テ正常値ノ範圍内ニ在リ。是ハ迴轉竝ニ溫熱兩刺戟試験ノ成績ニ比シ興味アル所見ナリ。

身體均衡作用。ロンベルグ氏症候。單脚起立。歩行。「ゴニオメーター」試験等各種ノ検査成績ヲ綜合スルニ全症例ヲ通ジテ正常ナリトイフヲ得ベシ。

家族性内耳性難聴ノ前庭器官能検査成績ニ就キテハ正常ニシテ著變ナシト報告セラレタルモノ多ク其機能ノ低下或ハ無反應ナリト報告セラレタルガ如キ症例ニ到リテハ極メテ稀有ナリ。然ルニ余ノ實驗症例ニ就キテ觀ルニ平流電氣刺戟試験竝ニ身體均衡作用試験ニ於テハ之ヲ正常ナリト看做サル、モ迴轉刺戟竝ニ溫熱刺戟ノ兩試験ニ於テハ孰レモ著明ナル機能低下或ハ無反應ナル所見ヲ示セルモノ多クアリ。是ハ臨牀上竝ニ病理學上注意スベキ所見ナリト信ズ。

第三項 聽能障礙ノ所謂對稱性

Langenbeck(1936)ハ先天性聾啞ヲ蒐集検索

シ。其少數例ニ於テハ些少ノ殘聽ヲ有スルモノアリ。カ、ル場合其殘聽像ヲ左右耳ニ就キ比較對照スルニ殆ンド全ク對稱性ノ聽像ヲ呈スルヲ認メ更ニ遺傳性内耳性難聴ノ検索ヲ行ヒ。又同様ナル所見ヲ認メ得タリ。以上ノ事實ニ鑑ミ氏ハ遺傳性内耳性難聴ハ其聽像ニ於テ左右殆ンド全ク對稱性ニ侵サル、モノナルベク若シ此所見ヲ呈セザルモノアリトセバ蓋シ第二次の炎症ノ結果ニ因ルモノナラントノ見解ヲ公ニセリ。カカル觀點ヨリ吾ガ症例ヲ見ルニ第Ⅳ家系ノ(2)ノ1例ノミ稍ニ對稱性ニ近キ所見ヲ示シタルモノアレドモ殘餘ノ總テノ症例ハ皆左右耳ノ聽像全ク同種同形ニシテ對稱性ニ侵サル、ノ所見ヲ示セリ。即チLangenbeckノ所謂對稱性ノ法則ニ該當スルヲ認メ得タリ。

第四項 聽器障礙ノ局所診斷

文献ニ徴スルニ遺傳性内耳性難聴症例ノ病理學的検索ニ就キテハMager, Brunner, Neumann, Nager, Albrecht等諸氏ノ報告アリテ其梗概ヲ窺フコトヲ得。而シテ其所見ヲ綜合スルニ其變化ハScheibe型ヨリMondini型ニ到ル各種ノ階段存在スレドモ主タル變化ハ蝸牛殼器ニ在リ。即チ骨性蝸牛殼器ニ於テハ蝸牛殼骨軸ノ發育不全(骨性)。螺旋迴轉ノ發育不全。螺旋中隔ノ缺損。時トシテ先端部ニ於ケル暗梁形成。膜樣迷路ニ於テハホルチ氏器官ノ發育不全或ハ萎縮。膜樣蝸牛殼器官ノ擴張等舉ゲラレ。次ニ中樞性神經系路ニハ聽神經樞細胞竝ニ聽神經纖維ノ第二次の變性或ハ萎縮等舉ゲラル。然レドモ前庭器ニ關シテハ正常ナルモノ多ク單ニ正圓囊ノ擴張ノ存スルモノアリト報告セラレタルモノ3例ヲ見ルノミ(Mager, Nager, Albrecht)。余ガ症例ヲ觀ルニ其輕重ノ差コソアレ機能検査

蝸牛殻器＝關シテハ骨導短縮、リンネ氏
陽性、上音界下降、高調音聴取減退等所謂内
耳性難聴ノ聽像ヲ示シ末梢迷路内＝病變アルヲ
示ハシム。即チ第Ⅰ家系ノ(6)、第Ⅱ家系ノ(6)
(8)(9)、第Ⅲ家系ノ(2)(3)、第Ⅳ家系ノ(3)、
第Ⅴ家系ノ(1)(2)、第Ⅵ家系ノ(6)(7)ノ11例
ハ皆其典型的所見ヲ示セリ。然レドモ第Ⅶ家系
ノ(2)ハ下音界上昇シ所謂内、中耳性難聴ノ聽
像ヲ示シ且ツ會話音減退セリ(Grahe (1923)及
Rhese(1926)ニヨルニカ、ル所見ハ迷路後方聽
神經幹ノ侵サレタルモノト言ヘリ)。又第Ⅰ家系
ノ(3),(4),(5)及第Ⅳ家系ノ(2)ノ4例ハ全ク
聾ニシテ各種音叉検査成績上些ノ聽能ヲ認メズ
然モ聾ヲ訴ヘテヨリ何レモ數年乃至二十數年ノ
年月ヲ闊セリ。即チ之等所見ヲ前述剖檢所見ト
比較考察スルニ斯クノ如キハ其變化單ニ末梢迷
路内ニ存スルノミナラズ、更ニ進ミテ迷路後方
聽神經幹ニモ其障礙ガ波及セルモノト推測シ得
ラル。次ニ前庭器＝就キテハ平流電氣刺激試驗
＝於テハ何レモ正常ノ範圍内ニ在リ。從ツテ廻
轉並ニ溫熱刺激試驗ニヨリ其反應ノ正常ナル所
見ヲ呈スル第Ⅰ家系ノ(4),(6)、第Ⅳ家系ノ(3)、
第Ⅴ家系ノ(2)、第Ⅵ家系ノ(6),(7)ノ6例ノ健
常ナル事ハ論ナキ所。又廻轉並ニ溫熱刺激試驗

＝於テ其機能ノ稍々低下ヲ示セル第Ⅱ家系ノ
(10)及第Ⅳ家系ノ(2)ノ2例ノ障礙如何ハ尙
ホ考慮ノ餘地アリトスルモ其機能ノ著明ニ低下
或ハ無反應ヲ示セル第Ⅰ家系ノ(3),(5)、第Ⅱ家
系ノ(6),(8)、第Ⅲ家系ノ(2),(3)、第Ⅴ家系ノ
(1),(2)ノ8例ニ在リテハ其前庭器＝於テ相當
高度ノ變化ノ發生セルヲ推測シ得ラル。而シテ
其障礙部位ガ何處ニ存在セルヤ末梢性ナリヤ或
ハ中樞性ナリヤ＝關シテハ平流電氣刺激試驗＝
ヨリ孰レモ正常ナル反應ヲ示セル點ヨリ考察ス
ルニ恐ラク末梢迷路内ニ存スルモノナルベシ。
之ヲ要スルニ聽器障礙ノ局所所見ヲ綜合スルニ
蝸牛殻器＝關シテハ其輕重ノ差コソアレ皆末梢
迷路ノ障礙ヲ來タシ。就中其高度ニシテ全聾ヲ
訴フルガ如キ症例ニ在リテハ更ニ迷路後方聽神
經幹ニモ其障礙ノ波及セルヲ思ハシメ 前庭器
＝關シテハ其反應ヲ著明ニ低下乃至無反應ヲ示
セル症例ニ在リテハ其末梢迷路ニ相當高度ノ變
化ノ發生セルヲ思ハシム。然レドモ如上ノ考察
ハ余ガ單ニ機能所見ヨリ推測ヲ下シタルモノ
ニシテ親シク剖檢例ニ遭遇シタルニハ非ズ。從
ツテ今後幾多ノ臨牀的竝ニ病理學的檢索ニ俟タ
ザル可カラザルハ論ナキ所ナリ。(別表參照)

第 四 章

結

余ハ色素性網膜炎＝合併セル聽器障礙ノ檢索
中家族性＝著明ニ内耳性難聴ノ發生セルモノ
7家系 16 症例＝遭遇シ親シク其聽器ヲ檢索ス
ルト共ニ其遺傳關係ヲ探究スルノ機會ヲ得タ
リ。

1) 遺傳關係。1) 家系圖觀察。難聴ノ家族的

語

發生ハ各家系ノ直系ニ現ハレタルモノ多ク其
傍系ニ現ハレタルモノハ僅カニ1家系ノミニ
シテ、然モ各世代ニ亙リテ發現シ中間世代ニ
其發現ヲ見ザルハ唯2家系ノミ。從ツテ其
ロ) 遺傳型式ヲ見ルニ優性遺傳ヲナスモノ大
部分ヲ占メ劣性遺傳ヲナスセルモノハ唯1家系

ノミ。ハ)變質性症候。一般ニ聽器以外全身のニハ著變ナキモノ多カリシカド患者個人ノ合併症トシテ網膜色素變性症4例。假性視神經炎1例。白內障2例。脱腸1例ヲ見。各家系ニ屬スル個體ノ合併症トシテ網膜色素變性症3例。指過多症。魚鱗症。身體發育障礙各1例ヅ。存在セルヲ觀タリ。而シテ如上變質性症候ノ合併ハ遺傳學上因子相互間ニ働ラク「リンケージ」現象ニヨリテ説明スルヲ得ベキモノナラン。

2)性別。實驗例16例中男性8。女性8ニシテ其發現率ニ差異ヲ認メザルモ全家系全症例31例ニ就キテ觀ルニ男性20。女性11ニシテ男性遙カニ多シ。

3)發現年齡。難聴發現年齡ハ一般的ニハ幼年期。少年期。思春期ニ發現スルモノ多ク壯年期ニ發現スルモノハ少シ。然レドモ早發性老人性難聴ノ型ヲ取りテ發生スルモノ無キニシモ非ズ。

4)自覺の症候。兩側ノ聽難ヲ主訴トス。耳鳴ヲ訴フルモノアレド一般ニ輕度ナリ。而シテ難聴ハ緩慢ナレドモ常ニ進行性ノ性質ヲ有シ遂ニ聾トナル。耳鳴ハ然ラズ。又前庭器症候トシテ眩暈。惡心。嘔吐或ハ身體均衡作用障

碍ヲ訴ヘタルモノヲ經驗セザリキ。

5)機能の症候。イ)蝸牛殼器ニ關シ。各種音又ニヨル聽力検査成績上全聾ナルモノ4例アリシガ。他ノ大部分ノ症例ハ所謂内耳性難聴ノ聽像ヲ示シ唯1例ノミ内。中耳性難聴ノ聽像ヲ示セリ。余ガ特ニ興味ヲ索キタルハ其聽像ガ左右略々同種全形ニシテ兩耳殆ンド對稱的ニ侵サレタル事ナリ。

ロ)前庭器ニ關シ。廻轉。溫熱。平流電氣ノ各刺激試驗ニ對シ其半数ハ各々正常ナル反應ヲ示シタレドモ少数例ニ於テ平流電氣刺激試驗ハ正常ナルニ廻轉。溫熱兩刺激試驗共ニ反應低下セルモノ或ハ全く無反應ナルモノアリ。是ハ臨牀上注意スベキ所見ナリト信ズ。又身體均衡作用検査ハ一般ニ正常ナル成績ヲ示セリ。

6)障礙部位。各種ノ機能検査成績ニヨリ其障礙部位ヲ考察スルニ蝸牛殼器ニ關シテハ全症例ニ亘リテ末梢迷路ノ侵サレタルヲ認メ。其高度障礙セラレタルモノニ在リテハ更ニ迷路後方聽神經幹ニ波及セルヲ思ハシメ。前庭器ニ關シテハ其機能ノ著明ニ低下或ハ脱落セルモノニ在リテハ末梢迷路ニ相當高度ノ變化アルヲ思ハシム。

擱筆スルニ當リ。御懇篤ナル御校閲ノ勞ヲ賜ハリタル増田教授ニ深謝シ。本論文中遺傳問題ニ就キテハ特ニ公衆衛生院教授川上理一博士ノ御教示ヲ得タリ。茲ニ記シテ感謝ノ意ヲ表ス。

主 要 文 献

- 1) **Albrecht**: Über die Vererbung d. Konstitution. sporad. d.h. hereditär Innenohrschwerhörigkeit. und d. Otosklerose, Arch. f. Ohrenh. Bd. 110, 1923. 2) **Albrecht**: Zur Frage des Erbganges d. konstitutionell. Ohrenleidens, Archiv für Ohrenheilk. Bd. 116, 1927. 3) **Albrecht**: Über Konstitutionsproblem in der Pathogenese d. H, N, u. Ohrenheilkunde, Zschr. f. H.N.O. Bd. 29, 1931. 4) **Albrecht**: Die Bedeutung d. Konstitution bei d. Erkrankungen des Ohres und der Luftwege, Zschr. f. Laryng. Bd. XIV, 1927. 5) **Albrecht**: Allgemeine Konstitution und ihre lokale Wirkung. in H, u. N, u. O. klin, Woch. Jg. 11, 1932. 6) **Albrecht**: Veränderung. in der Schnecke d. heredit. Innenohrschwerhörigkeit, Centralblatt, Bd. 37, 1933. 7) **Albrecht**: d. erbliche Ohrenleiden und d. Gesetz zur Verhütung erblichen Nachwuchses Zschr. f. H.N.O. Bd. 56, 1934. 8) **Alexander**: Zur Frage d. progressiv Schwerhörigkeit d. Atrophie d. Cortisch. Organs. Archiv. f. Ohrenh. Bd. 69, 1907. 9) **Alexander**: Taubheit durch primäre Veränderung des Cortisch. Organs. Mschr. f. Ohrenheilk. Jg. 53, 1925. 10) **Bauer**: Zur Frage d. Erbganges d. konstitution Ohrenbide. Archiv. f. Ohrenheil. Bd. 116, 1927. 11) **Brunner**: Cit. bei (20). 12) **Brunner**: Klinische und erbiologische Beiträge zur Lehre von den Heredodegeneration Archiv für Psychiatrie und Nervenheilk. Bd. 66, 1922. 13) **Beckerhaus**: Dominante Vererbung der Retinitis pigmentosa Klin. Mon. f. A. Bd. 75. 14) **Denker-Kahler**: Handbuch. Gehörorgan, Bd. III, P. 379. 15) **Hammerschlag**: Zur Kenntnis d. hereditär. Taubstummheit, Zschr. f. Ohrenheil. Bd. 61, 1910. 16) **Hammerschlag**: Heredopathia acustica u. ihre Erbgang. Wiener med. Wschr. 82, Nr. 32, u. Nr. 44, 1932. 17) **Hammerschlag**: d. hereditär degenerative Innenohrerkrankungen von Standpunkt der Erbpathologie, Mschr. f. Ohr. Jg. 66, 1932, P. 1281 u. P. 1503. 18) **Langenbeck**: Symmetriegesetz d. erblichen Taubheit. Zschr. f. H.N.O. Bd. 39, 1936. 19) **Manasse**: Über die progressive Labyrinthschwerhörigkeit, Zschr. f. Ohr. Bd. 78, 1906. 20) **Mayer**: Zwei Fälle von vererbter labyrinthären Schwerhörigkeit. Zschr. f. Ohr. Bd. 80, 1920. 21) **Nager**: Missbildung der Schnecke u. Hörvermögen. Zschr. f. H.N.O. Bd. 11, 1925. 22) **Neumann**: Zur Anatomie d. angeboren Labyrinthanomalie, Zschr. f. H.N.O. Bd. 3, 1928. 23) **Politzer**: Lehrbuch der Ohrenheilkunde, 1908. 24) **Stein**: Gehörorgan und Konstitution. Monatschr. f. Ohr. Bd. 76, 1917. 25) **Stein**: ein weiter Beitrag zur Frage d. kongenital Anlage d. chron. progressiv. labyrinthär Schwerhörigkeit, Passow Beitrag zur Anatomie. Bd. X, 1918. 26) **Stein**: Sigmatismus und ihre Inneres Ohr affection. Mschr. f. Ohr. 63, 1929. 27) **Siemens**: Vererbung und Konstitutionsproblem d. Ohres u.s.w. Zschr. f. H. Bd. 29, 1931. 28) **Taegen**: Klinischer Beitrag zur konstitutionell labyrinth. Schwerhörigkeit des Kindes Zschr. Laryng. Bd. 21, 1931. 29) **Undritz**: Über d. Bedeutung der Erbfactoren bei verschiedenen Oto-Rhino laryngolog. Erkrankg. Arch. f. Ohrenh. Bd. 119, 1928. 30) **川上理一**: 大日眼科全書. 眼科遺傳學. 31) **佐藤重一**: 一家系中ニ見ラレタル遺傳的難聴ニ就テ. 大日耳鼻. 第43卷, P. 41. 32) **高橋良**: 數代ニ亘リテ血族結婚ヲ行ヘル一家系ニ於ケル難聴ニ就テ. 大日耳鼻. 第43卷, P. 197. 33) **高橋良**: 家族性難聴症例. 大日耳鼻. 第43卷, P. 1525. 34) **田中一弘**: 日本人聾啞ニ關スル遺傳生物學的研究. 大日耳鼻. 第39卷, P. 1879. 35) **田中一弘**: 内耳性難聴ト「シグマタスミス」. 耳鼻第3卷, 第3號. 36) **田中義啓**: 遺傳學.

(原稿到着=昭和13・8・27)

聽能													前庭器官能												
家系番號	症例	性別	年齡	發病年齡	全身所見變質性症候	自覺的				他覺的				迴轉刺激試驗				溫熱刺激試驗		平流電氣試驗		身體均衡作用			
						左	右	耳鳴難聴	クレーベール氏法	骨導リンネ氏法	言語或ハリス検査	上音界	下音界	左右聽能比較	自發性眼球震盪	右方迴轉	左方迴轉	右耳	左耳	右耳(m.A.)	左耳(m.A.)				
I	3	♀	49	15-6		右	-	+	+	+	+	+	0				對稱性	-	低下	低下	無反應	無反應	3.6	4.0	正
						左	-	+	+	+	+	+	0												
	4	♂	44	22-3		右	(+)	+	+	+	+	+	0				對稱性	-	正常	正常	低下?	低下?	4.4	4.6	正
						左	(+)	+	+	+	+	+	0												
	5	♀	37	16		右	-	+	+	+	+	+	0				對稱性	-	無反應	無反應	無反應	無反應	2.0	2.0	正
						左	-	+	+	+	+	+	0												
II	6	♂	13	13		右	-	+	+	+	+	+	K.S接耳	g ⁶	A ₂	對稱性	-	正常	正常	正常	正常	2.4	2.6	正	
						左	-	+	+	+	+	+	同上	f ⁶	H ₂										
	6	♂	54	24-5	脫腸	右	(+)	+	+	+	+	+	陽接耳	c ⁶	D ₂	對稱性	-	無反應	無反應	無反應	無反應	3.4	3.4	正	
						左	-	+	+	+	+	+	同上	e ⁶	D ₂										
	8	♂	32	5-6	兩側白內障	右	-	+	+	+	+	+	陽接耳	a ⁶	D ₂	對稱性	-	低下	低下	無反應	無反應	5.0	5.0	正	
						左	-	+	+	+	+	+	同上	a ⁶	D ₂										
III	10	♂	16	10-11		右	-	+	+	+	+	+	陽1	g ⁶	D ₂	對稱性	-	低下?	低下?	低下	低下	2.4	2.6	正	
						左	-	+	+	+	+	陽1	g ⁶	D ₂											
	2	♀	19	4-5?	網膜色素變性症	右	-	+	+	+	+	+	陽接耳	c ⁶	C ₂	對稱性	-	低下	低下	低下	低下	3.2	3.2	正	
						左	-	+	+	+	+	陽同上	c ⁶	C ₂											
	3	♂	13	4-5?	假性視神經炎	右	-	+	+	+	+	+	陽接耳	f ⁶	C ₂	對稱性	-	低下	低下	低下	低下	2.6	2.6	正	
						左	-	+	+	+	+	陽同上	f ⁶	C ₂											

* IV	2	♀	25	14		右	(+)	+	+	+	0		—	低下? 低下?	低下? 低下?	4.2	4.0	正
						左	(+)	+	+	+	0							
	3	♀	18	16	後極白内障	右	-	+	+	+	陽接耳	c7	D-2	正常	正常	3.6	3.8	正
						左	-	+	+	+	陽同上	c7	D-2					
V	1	♀	53	30		右	-	+	+	+	陽K.S接耳	c7	C-2	低下	低下	5.0以上	5.0以上	正
						左	(+)	+	+	+	陽同上	c7	C-2					
	2	♀	22	16		右	(+)	+	+	+	陽K.S接耳	h6	C-2	低下	低下	4.8	4.6	正
						左	-	+	+	+	陽同上	h6	C-2					
VI	2	♂	41	22-3		右	(+)	+	+	+	陰接耳	c7	C	正常? 正常?	正常	4.8	4.6	正
						左	(+)	+	+	+	陰	d7	C-1					
	6	♂	38	15-6	網膜色素變性症及矮軀	右	-	+	+	+	陽3.5	a6	D-2	低下	低下	3.8	4.0	正
						左	-	+	+	+	陽	a6	D-2					
VII	7	♀	37		網膜色素變性症	右	-	±	±	+	陽3.5	c7	D-2	正常	正常	3.4	3.2	正
						左	-	±	±	+	陽	c7	C-2					

量的検査中 0 聴能ノ全然無キモノ 内耳性難聴 内、中耳性難聴