N. MATUYAMA, M.D.: DEAFMUTISM AND HEREDITARY
DEGENERATIONSPHENOMENA

聾啞と變質性徴候

東北大学医学部耳鼻咽喉科教室（主任 立木豊教授）

医学士 松 山 信 夫
マツ ヤマ ノブ オ

I. 緒 言

聾啞の先天性、或は遺伝性決定の問題は、現在既往歴、家系図調査、聴覚検査、前庭機能検査、生物測定法、その他各分野から各種の方法を以て行われ、其の後天性、先天性の判別に役立たせ、且つ又本来存在すべからざる所謂不明性聾啞の解明に大いなる力を与えて来たのであるが、此処に變質性徴候、即ち聾啞以外の聴器、視器、神経系統、其の他身体諸部の形成不全状態、或は形成異常が屢々聾啞に合併する事実に鑑み、此の変質性徴候の合併が先天性聾啞の決定に有力なる論拠を与えるものではないかの問題が起つて来るのである。此の点に関して Lemcke, Mygind, Schmaltz, Albrecht, Hammerschlag, Dahl, Urbantschitsch, Schütz, 内田, 田中, 坂倉等多くの学者に依つて各種の報告がなされて居り、Lenz は同一人に出現する遺伝素因、變質性徴候を撰択的に集め、遺伝学的に Usher 症候群と謂われて居る。先天性聾啞に合併する精神薄弱、網膜色素変性等を直接の遺伝性變質性徴候とし、他の身体的形成異常を間接の遺伝性變質性徴候とし其の直接、或は間接を決定した。是等の問題の基盤に立つて私は宮城県立聾学校生徒に就いて調査を試み、種々の文献を参照し考察を試みた。

II. 調査成績

調査対照は宮城県立聾学校生徒、先天性聾啞 168 名、後天性聾啞 116 名、合計 284 名である。

調査成績は先天性聾啞者に見られた變質性徴候としては 1) 虹彩異色又は虹彩色不同 6 名、2) 色盲 5 名、3) 斜視 2 名、4) 先天性耳瘻孔 7 名、5) 副耳 2 名、6) 袋耳 1 名、7) 耳腺分泌過多 4 名、8) 外耳道閉鎖 1 名、9) 歯牙異常 2 名、10) 懸壜垂披裂 9 名、11) 頭髮部分白髪 1 名、12) 鼻中隔彎曲

症 6 名、合計 46 名、12 變質性徴候であつた。

後天性聾啞者に見られた變質性徴候は 1) 色盲 4 名、2) 先天性耳瘻孔 3 名、3) 副耳 1 名、4) 懸壜垂披裂 7 名、5) 鼻中隔彎曲症 2 名、合計 17 名、5 變質性徴候であつた。是等變質性徴候の百分率は第 1 表の通りである。

第 1 表

變質性徴候		
	先天性聾啞	後天性聾啞
虹彩異色	6 (3.56%)	0
色盲	5 (2.97%)	4 (3.44%)
斜視	2 (1.19%)	0
先天性耳瘻孔	7 (4.76%)	3 (2.58%)
副耳	2 (1.19%)	1 (0.86%)
袋耳	1 (0.59%)	0
耳腺分泌過多	4 (2.38%)	0
外耳道閉鎖	1 (0.59%)	0
歯牙異常	2 (1.19%)	0
懸壜垂披裂	9 (5.36%)	7 (6.03%)
頭髮部分白髪	1 (0.59%)	0
鼻中隔彎曲	6 (3.56%)	2 (1.72%)
合 計	46 (27.38%)	17 (14.65%)

尙 2 つの変質性徴候を合併せる例は先天性聾啞者に於て 5 名、後天性聾啞者は 0 名である。3 つの変質性徴候を合併せる例は先天性聾啞者に 1 名、後天性聾啞者になく、2 つ以上の變質性徴候を合併した例は総て先天性聾啞者であつたのは注目し値する事実である。

是等變質性徴候の 実数比は先天性聾啞 23.21%、

後天性聾啞 12.93%，総数比は先天性聾啞 27.38%，後天性聾啞 14.65% で，先天性聾啞者に合併する変質性徴候は後天性聾啞者のその約 2 倍で，先人の報告と等しく，変質性徴候は先天性聾啞により屢々見られると謂う事実と再確認を与え得たと謂えるであらう。

是等変質性徴候中特異な例は虹彩異色或は虹彩不同 6 名が先天性聾啞にのみ合併した点で，其の内 2 例は兄弟で第 2 表の家系図に見る如く母親先天性聾啞にして虹彩異色あり，その子供 3 名中 2 名先天性聾啞，且つ虹彩異色を合併し，他には其の発現を見て居らず，他の 1 例は第 3 表の如く母親色盲並に虹彩異色あり其の子供に先天性聾啞，虹彩異色，色盲ある例である。他は第 4 表の如く先天性聾啞者に虹彩異色あり，他にその発現は見て居らない例のみ

で，全例を通じて顕著なのは聾啞と全く同じ出現形式を採つて居る事で，偶然とするには余りに貴重な例であつた。

III. 考按並に總括

本調査に依つて得られた変質性徴候は従来先人に依つて調査記載された 1) 精神異常即ち精神分裂症，癲癇，痙攣性脊髓麻痺，精神薄弱，2) 視器異常即ち黒内障，網膜色素変性，眼底色素欠乏，瞳孔膜遺残，近視，夜盲症，斜視，青色鞏膜，虹彩異色，白内障，色盲，3) 聴器異常即ち先天性耳瘻孔，副耳，耳翼畸形，外耳道閉鎖，耳殼欠損，耳聾分泌異常，4) 鼻腔異常即ち鼻中隔彎曲，棘櫛形成，萎縮性鼻炎，衄血。

5) 口腔，咽頭異常即ち兔唇，口蓋披裂，懸壺垂披裂，頸部瘻孔，齒牙異常。

6) 其の他の異常即ち脳水腫，小頭症，頭髮部分白髪，脊椎彎曲，扁平足，指趾癒着等現在遺伝学的に知られて居る変質性徴候約 230 種に比すれば，極く一部に過ぎない。Fischer 及び Sommer は眼疾患顯著な 20 例中 16 例が先天性聾啞に合併した事実より，恐らくは視器に於ける変質性徴候は其の聾啞が先天性のものであろうとした事例に従えば視器変質性徴候こそは不明性聾啞解明に一つの鍵を与えるものではないかと考えられるのである。先天性聾啞に合併する色素性網膜炎或は精神薄弱等所謂 Usher 症候群に就いては Albrecht, Weber, Steinberg, Waardenburg, Hammerschlag, Bauer, Stein, Lenz, 其の他に依つて多数の報告がなされたが，本邦に於ては殆んどその例が少く，本調査に於ても全く見られなかつた。虹彩異色或は虹彩色不同に就いては，甲野，都築が眼科学的に調査，少数例の家系図を報告して居るが，聾啞との合併に就いては殆ん

と報告を見ない。又其の遺伝学的行動は不規則な優性遺伝なりとし又劣性遺伝なりとせられ、判然とした遺伝性の決定はなされて居らないのであるが、本調査に於ては全く先天性聾啞と同じ行動を示し、虹彩異色には劣性と考えられるものが存在する事を示した。

然らば先天性聾啞と虹彩異色の同時的出現の機構は如何に説明さるべきであらうか。

Usher 症候群に対する Graefe, Siebenmann, Usher, Bing 等の主張する眼疾患及び聴器疾患は互に当量であり遺伝子は或は視器に或は聴器に、或は又一緒に成つて現われるという当量説, Waardenburg 等の主張する視器、聴器の遺伝子は複合体を形成し、別々に現われるのは其の部分現象に過ぎず、且つ亦病的遺伝的状态は全ての徴候に於て Polygen であるが、大抵はそれから一つの遺伝素因にわかれるのであるとする複合説, Lenz の主張する視器、聴器両遺伝子は結合して存在する特別な Biotypus とする結合遺伝素因説, Morgan, 川上等の同一染色体中に存在する2種以上の遺伝子は Linkage を示し各々独立して存在するが、両者は極めて近距離に在る為連関或は交叉を生じ合併出現を見る事ありとする Linkage 説等あつて、それ等について考察すると Äquivalenztheorie (当量説) に対して両遺伝子等量にして出現するものならば先天性聾啞に更に多く虹彩異色の合併があつても良く、逆に虹彩異色に聾啞がより屢々合併されて良い筈である。本調査に於ては虹彩異色は先天性聾啞者の 3.56% に過ぎず又他の調査には殆んど見られない点よりすれば本説では説明不適當である。

複合体説に就いては Bauer-Fischer-Lenz に依れば人間に於ては複合体形成は極く稀にはその出現が予想されるが未だその観察されたものがないと謂う。然らばこれも不適當である。結合遺伝素因説もこれを特別な Biotypus と考えても Biotypus は純粹に保つ事は不可能である点是他の形の聴、視器障碍の形と混合する点より明らかである。斯く論じ来る時残る Linkage 現象は幾世代に亘つて同一個体に合併する点、両遺伝子が極めて近距離に位置し交叉を起し得ると仮定し得る点等より最も同時的出現の説明には合理的と考えられ、著者も亦此の Linkage

現象を仮定し、先天性聾啞と虹彩異色合併出現機構を説明するの妥當なりと考えるものである。

斜視は Fischer 及び Sommer は 8 例中 7 例が先天性であつたと報告して居り、本調査に於ても先天性聾啞にのみ見られた。その 1 例は両親健康にして 4 人兄弟中 3 人聾且つ先祖に聾ある家系にして 3 人の聾者中 1 人斜視、男子 1 人色盲の例である。

色盲は伴性劣性遺伝であるが本調査に於ては後天性のものにも出現率多く意義は認められなかつた。外耳道閉鎖に就いては Schwarz, Verschuer が其の遺伝性聾啞中に発見される事を報告して居るが其の遺伝機構の説明はなされて居らず、本例は外形上正常耳は内耳性難聴を示した 1 例であつたが、他には例数もなく此処には事実の記載に止めるのみである。

他の変質性徴候、例えば先天性耳瘻孔、副耳、懸壺垂披裂、歯牙異常等は必ずしも先天性聾啞に合併するとは限らず、後天性、正常者にも数多く見られ、その価値は認められなかつた。

IV. 結 語

著者は宮城県立聾学校生徒 284 名を対照として種種の変質性徴候と聾啞との合併を調査し、特に虹彩異色 6 例が全て先天性聾啞にのみ見られた点を強調

し、其の出現機構を Linkage 現象を以て仮定した。且つ又虹彩異色を伴う聾は恐らくそれが先天性であろうと結論した。

主要文献

- 1) 山田：日耳鼻，44 卷． 2) *W. Schütz*: Die Taubstummheit in Deutschland 1939. 3) *H. Weber*: Arch. für Ohrenheilk. Bd. 147. 4) *W. Albrecht*: Arch. für Ohrenheilk. Bd. 149. 5) 田中：日耳鼻，39 卷． 6) *J. Fischer u. I. Sommer*: Zeitschr. f. Hals-usw-Heilk Bd. 11. 7) *M. Schwarz*: Zeitschr. f. Hals-usw-Heilk. Bd. 44. 8) *V. Verschuer*: Zeitschr.

- f. Hals-usw-Heilk. Bd. 44. 9) 川上：日本眼科全書，3 卷，1 冊． 10) 駒井：人類を主とした遺伝学． 11) 田中：日本耳鼻咽喉科全書，1 卷の 5. 12) 田中(義)：遺伝学．

稿を終るに臨み、御懇篤なる御指導と御校閲を賜りたる恩師立木豊教授に深謝する。

本稿要旨は昭和 30 年 6 月 26 日、日本耳鼻咽喉科学会東北地方会第 29 回総会に於て発表した。

(原稿到着＝昭和 30. 8. 24 日)