

[平成29(2017)年1月18日]

読 売 新 聞 (夕刊)

## 遺伝性難聴の原因 異常たんぱく質

### iPS細胞から内耳細胞作り発見

遺伝性難聴「ペンドレッド症」の患者のiPS細胞（人工多能性幹細胞）から内耳の細胞を作り、異常なたんぱく質の蓄積を見つけたと慶応大学などが米科学誌に発表した。異常な

たんぱく質を分解する薬剤も見、治療実施を目指している。

同症候群は主に乳幼児で発症し徐々に悪化し、根本的な治療法はない。慶大の岡野栄之教授（生理学）や小川郁教授（耳鼻咽喉科）らは患者の血液からiPS細胞を作り、内耳の細胞に変化させた。すると細胞内に異常なたんぱく質が塊状に点在していた。毒性のある化学物質を投与すると、健常者のiPS細胞で作った内耳の細胞よりも死滅しやすかった。異常なたんぱく質のために内耳で細胞が減って難聴になるとみている。

異常なたんぱく質は、免疫抑制剤のシロリムスを投与すると分解され、毒性物質を加えても細胞が死ぬのを抑えられた。

信州大学の宇佐美真一教授（耳鼻咽喉科）は「画期的な発見。見つけた薬が患者に効くことを確認し、早期に実用化してほしい」と話す。