

遺伝性難聴の一因

内耳の毛異常

神戸大解明

遺伝性の難聴は特定の遺伝子の異常で音を捉える内耳の「毛」の形が崩

れることが一因になって起きることを神戸大や京都大のチームが解明し、

欧州分子生物学機構の科学誌電子版に発表した。

この遺伝子进行操作して人間と同じ難聴の症状を示すマウスの作製に成功しており、毛の形を正常にする治療薬の研究、開発に役立つという。

神戸大バイオシグナル

正常なマウスの内耳の有毛細胞にある聴毛（写真左、白い部分）と、遺伝子进行操作して難聴になったマウスの形の崩れた聴毛（同右）―神戸大提供

総合研究センターの上山健彦准教授（脳科学）は「生まれたときからの難聴だけでなく、高齢にな

って発症した場合の治療にも応用できるようになれば」と話している。

遺伝性難聴は、新生児の約千人に1、2人が発症する。原因遺伝子は約100種類特定されているが、難聴になる詳しいメカニズムはよく分かっていないという。

チームは、原因不明の難聴患者1120人の遺伝子を解析。2つの家系

で「DIA1」という遺伝子に異常があるのを見つけた。

内耳には渦巻き状の管があり、内部の有毛細胞に生える「聴毛（ちようもつ）」が音の振動で揺れると電気信号が脳に伝わる。聴毛はアクチンという分子でできており、チームは、DIA1に異常があるとアクチンを聴毛に必要な以上に供給して形を崩してしまうことを突き止めた。

チームはDIA1に異常があるマウスを作製。人間と同様に、年を取るにつれて全ての音域で音が聞き取りにくくなる症状を示した。