

第10回 聴覚基礎研究セミナー @相模原

色素性乾皮症の難聴研究

神戸医科大学医学部耳鼻咽喉科頭頸部外科

藤田 岳 教授

2026年 7月1日(水) 15:30 - 17:00

場所 新医学部棟 5階 分子遺伝学会議室

色素性乾皮症(XP)は高度の光線過敏と進行性の神経変性をきたす遺伝性DNA修復異常症である。神経症状のなかでも感音難聴は6歳頃から早期に発症し、言語・認知機能の発達やQOLに大きな影響を及ぼすが、その機序は未解明で根本的な治療法はない。我々はXpa欠損マウスが加齢に伴い感音難聴を呈し、その障害が内外有毛細胞よりむしろ神経節細胞の変性を主体とすることを見出した。さらに抗酸化・抗炎症作用を有する薬剤投与によりモデルマウスの聴力悪化が抑制されることを示し、医師主導治験へと展開している。一方、最重症であるA群の創始者変異に対しては、原因に直接介入する治療が望まれる。今後行う予定である、新規治療開発についてこれまでの知見と今後の展望を概説する。