

図1: 内耳とコルチ器の構造

蝸牛管に存在するコルチ器には音を感じ取るセンサー細胞である有毛細胞とそれを支えている支持細胞によって立体構造を形成している。有毛細胞からの聴覚信号はラセン神経節、聴神経を経由して脳に伝わる。蝸牛管の下部に遺伝子導入する。

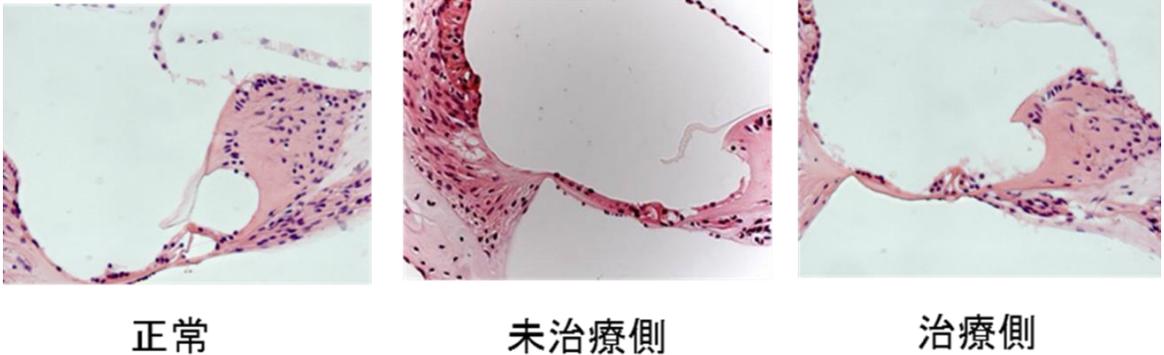


図2: 出生直後のGjb2 欠損マウス内耳への遺伝子治療による内耳コルチ器の組織像

左図は正常のマウスのコルチ器で立体構造が形成されている。中間図は遺伝子未治療側でコルチ器は虚脱している。右図は遺伝子治療側でコルチ器の立体構造が正常と同様に形成されている。

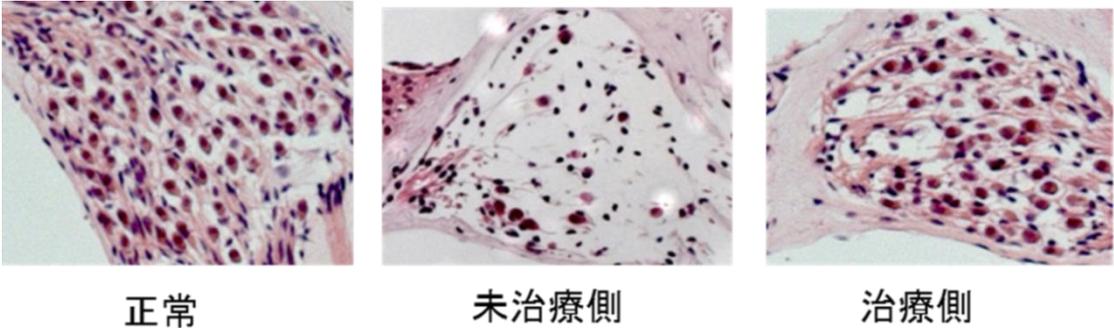


図3: 出生直後のGjb2 欠損マウス内耳への遺伝子治療による内耳ラセン神経節の組織像

左図は正常のマウスではラセン神経節細胞は緊密に存在している。中間図は遺伝子未治療側で多くのラセン神経節細胞は変性脱落している。右図は遺伝子治療側でラセン神経節細胞の脱落は軽微で、大部分は保持されている。

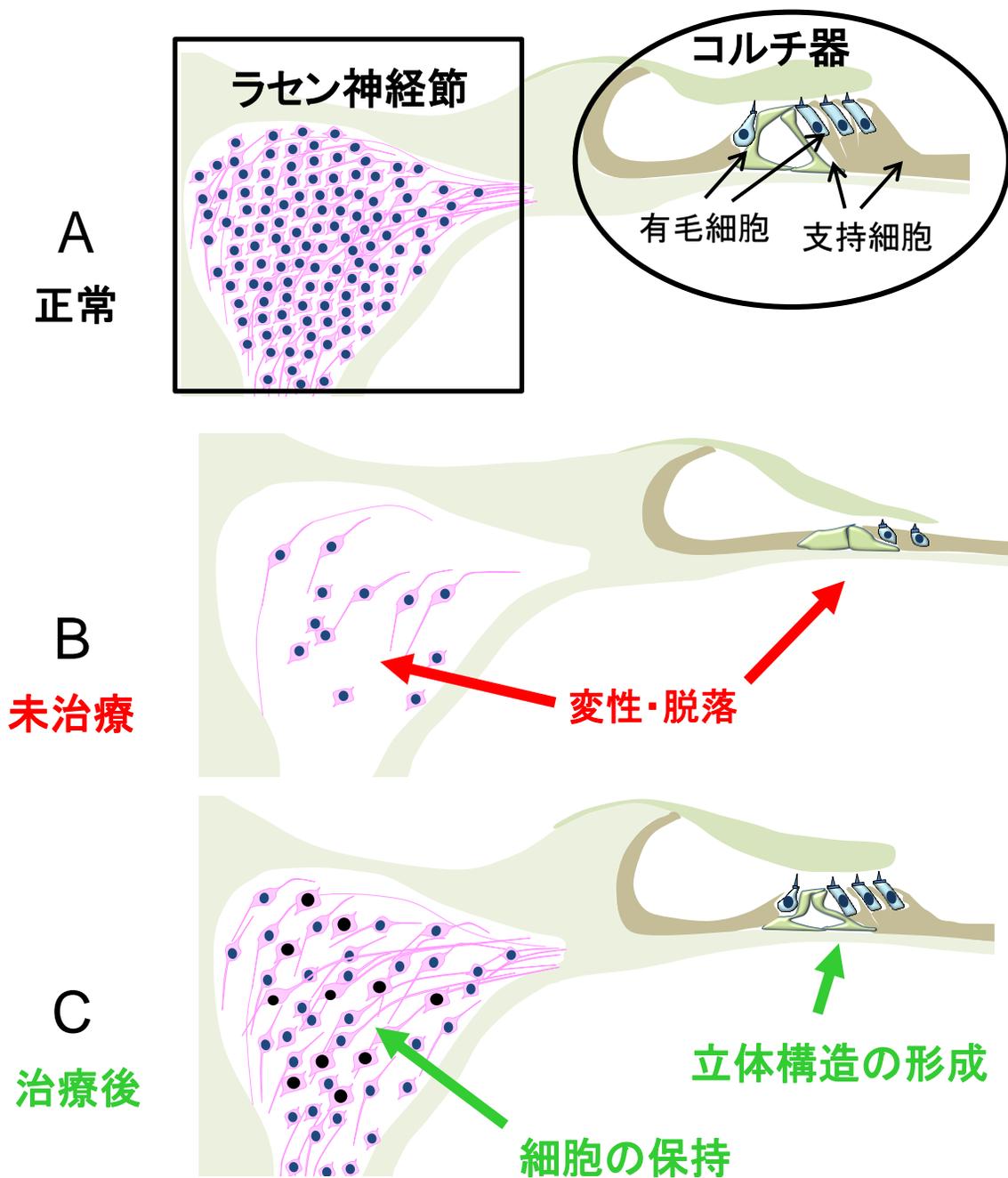


図4: 遺伝子治療の模式図

A: 正常の内耳 コルチ器は有毛細胞と支持細胞によって立体構造が形成されている。脳に電気信号を伝えるらせん神経節細胞も豊富に分布している。

B: 遺伝性難聴の内耳 Gjb2欠損によって、コルチ器の有毛細胞と支持細胞が変性、脱落している。またラセン神経節細胞も数が著しく減少している。

C: 遺伝子治療後の内耳 Gjb2欠損マウスの内耳への遺伝子治療によって有毛細胞と支持細胞の脱落は予防され、立体構造も形成されている。またラセン神経節細胞の数も良く維持されている。