

apophasis / March 22, 2011 09:33AM

[\[生醫\] 臺灣跨領域醫學研究團隊創新成果 提供治療漢丁頓舞蹈症的新目標](#)

[生醫] 臺灣跨領域醫學研究團隊創新成果 提供治療漢丁頓舞蹈症的新目標 ([英文版](#))

《中研院新聞稿》(2011/03/22) 臺灣一組跨領域醫學研究團隊創新發現，漢丁頓舞蹈症 (Huntington's disease) 病患具有早發性的聽力障礙，同時利用肌酸 (Creatine) 可以成功改善病患小鼠的聽損程度。這是漢丁頓舞蹈症造成聽力障礙的第一篇正式報告，未來將可提供醫學界新治療標的。論文已於2011年3月14日發表在國際重要期刊《臨床醫學研究期刊 (Journal of Clinical Investigation) 》。

漢丁頓舞蹈症為一種罕見的遺傳性神經退化性疾病，致病原因在於漢丁頓基因 (Huntingtin) 中三核苷酸重複序列 (CAG repeat) 的數目異常增多。大多數患者在青年至中年時期發病，開始時肢體會不由自主地抖動，動作漸行嚴重，最終影響行動能力及大腦認知能力，目前尚無有效的治療方法。

這篇由中研院生物醫學科學研究所、國立陽明大學神經科學研究所分子醫學學程、三軍總醫院、林口長庚醫院以及台北榮民總醫院所發表的論文指出，漢丁頓舞蹈症病患出現聽力障礙的比率及嚴重程度都較常人為高，高頻段的聽力喪失尤其嚴重。研究團隊在兩種實驗小鼠模型中，證明此聽力障礙和耳蝸內的腦型肌酸激酶 (creatine kinase B) 的含量降低有關。研究團隊利用兩種不同的漢丁頓舞蹈症小鼠模型證實，突變的漢丁頓蛋白確實可在疾病小鼠的耳蝸中表現並降低腦型肌酸激酶的表達量，導致耳蝸毛細胞中的能量下降，粒線體的數目變少，能量代謝上的缺失，使得聽覺接受器官無法順利傳遞聲音的訊號。

而當研究團隊補充肌酸後，即可顯著增加漢丁頓小鼠的腦型肌酸激酶的表達量並改善聽損程度。未來如何增強病患腦型肌酸激酶的活性或表達量，將是治療漢丁頓舞蹈症的新目標。此次研究經費由行政院國家科學委員會、三軍總醫院和本院共同贊助完成。

論文標題為：〈Dysregulated brain creatine kinase is associated with hearing impairment in mouse models of Huntington disease〉。全文請參閱期刊網站：http://www.the-jci.org/publiTron.php?series_id=71&action=review_series。

新聞聯絡人：

陳儀莊博士，中央研究院生物醫學科學研究所研究員 bmychern@ibms.sinica.edu.tw (Tel) 886-2-2652-3913 (Fax) 886-2-2782-9143

資訊來源：

[中研院新聞稿 2011/03/22](#)

[National Science Council International Cooperation Sci-Tech Newsbrief](#)

Edited 1 time(s). Last edit at 03/22/2011 09:44AM by apophasis.
