

Popularnonaukowe streszczenie projektu.

Ludzka fascynacja światem, dążenie do jego zrozumienia i przekształcania mają źródło w naszej wrodzonej zdolności do szczegółowego postrzegania otoczenia przy użyciu różnych rodzajów zmysłów. Ciągłe korzystamy z naszych zmysłów w życiu codziennym, często podświadomie. Informują nas o fizycznym świecie, z którym oddziałujemy i są konieczne do przetrwania, pozwalają na komunikację z innymi. Ich nadzwyczajne możliwości mogą się objawić gdy planujemy lub wykonujemy skomplikowane zadanie wymagające szybkości i precyzji lub gdy podziwiamy dzieło sztuki. Niestety, czasami jesteśmy też zmuszeni stawić czoła ograniczeniom naszego postrzegania. Czy to w wyniku wypadku, choroby czy uwarunkowań genetycznych, gdy jeden lub więcej naszych zmysłów przestaje działać, życie staje się trudniejsze.

Jeśli to zmysły pozwalają nam postrzegać świat, nic dziwnego, że nasuwają nam się pytania o to, jak one działają. Badania w dziedzinie biologii zmysłów mają długą historię, a obecnie szybko się rozwijają, korzystając z niesłychanego postępu w biologii molekularnej i genetyce, dostępności ciągle doskonalonych modeli badawczych i nowych technik obrazowania. Identyfikacja nowych genów odgrywających rolę w narządach zmysłów i precyzyjne wyjaśnianie ich funkcji jest jednym z motorów napędowych tego postępu.

Nasz zespół koncentruje swoje wysiłki na poszukiwaniach nowych molekularnych mechanizmów słyszenia. Zdolność do odbierania dźwięku to fascynujący obiekt badań, wciąż skrywający liczne tajemnice, które drażnią ciekawość. Proces słyszenia zachodzi w wysoce wyspecjalizowanym organie, który znajduje się w uchu wewnętrznym. To w nim mieszczą się receptorowe komórki włoskowate, szczególnie rodzaj komórek nabłonkowych, pod wieloma względami przypominających te wyściełające drogi oddechowe czy przewód pokarmowy. Jednak komórki włoskowate są wyjątkowe. Zawdzięczają swoją nazwę przypominającym włoski wypustkom, zwanym stereocyliami, znajdującym się na ich górnej powierzchni. W przeciwieństwie do prawdziwych włosów te wypustki są sztywne choć mogą się uginać u podstawy, poruszane wibracjami fal dźwiękowych. Wyspecjalizowane białka występujące na szczytach stereocyliów tworzą miniaturowe kanały, które otwierają się pod wpływem tego uginania, powodując nagłą zmianę potencjału elektrycznego komórki włoskowatej. Sygnał elektryczny trafia następnie do neuronów połączonych z komórką włoskowatą, które przekazują informację o odebranych dźwiękach do odpowiednich ośrodków w mózgu.

Komórki włoskowate musiały wykształcić szereg przystosowań aby móc spełniać funkcję receptorów dźwięku. Odzwierciedleniem tych adaptacji jest obecność białek specyficznych dla tego typu komórki. Nasz zespół odkrył niedawno właśnie takie białko i zebrał dowody wskazujące na jego ważną rolę w rozwoju zdolności komórek włoskowatych do odbierania bodźców mechanicznych. Zgodnie z wstępnymi wynikami naszych badań, białko to występuje w ciele komórki włoskowatej, w systemie błon wewnątrzkomórkowych zwanym siateczką śródplazmatyczną. Strukturalnie ta odgrywa kluczową rolę w kontroli produkcji białek i ich wysyłania do właściwych rejonów komórki oraz licznych procesach metabolicznych. Celem naszego projektu jest ustalenie dokładnej biologicznej roli tego nowego białka komórek włoskowatych oraz pogłębienie naszego rozumienia procesu słyszenia.

Białka specyficznie występujące w komórkach włoskowatych są często kodowane przez geny, których mutacje prowadzą do upośledzenia słuchu. W niektórych przypadkach głuchota jest jedynym objawem takiej mutacji, w innych towarzyszą jej jeszcze poważniejsze konsekwencje. Około 10% światowej populacji doświadcza jakiejś formy upośledzenia słuchu w ciągu swojego życia. Czynniki genetyczne odgrywają dużą rolę w wielu najpoważniejszych przypadkach. Z tej właśnie przyczyny, poza czysto naukowym zainteresowaniem sposobem działania zmysłu słuchu, motywuje nas myśl, że nasze badania pozwolą na lepsze zrozumienie głuchoty, wskażą nowe cele diagnostyki molekularnej i być może w przyszłości staną się zaczynem udanej strategii leczenia niektórych form utraty słuchu.