

МИТОХОНДРИАЛЬНАЯ НАСЛЕДСТВЕННОСТЬ

Подготовила:
студентка ИДОиР
1об-сдо-1
Ластухина
Екатерина

Митохондриальная ДНК

Митохондриальная ДНК (мтДНК) — ДНК, находящаяся (в отличие от ядерной ДНК) в митохондриях, органеллах эукариотических клеток.



Гены, закодированные в митохондриальной ДНК, относятся к группе плазматенов, расположенных вне ядра (вне хромосомы). Совокупность этих факторов наследственности, сосредоточенных в цитоплазме клетки, составляет плазмон данного вида организмов (в отличие от генома).



ИСТОРИЯ ОТКРЫТИЯ

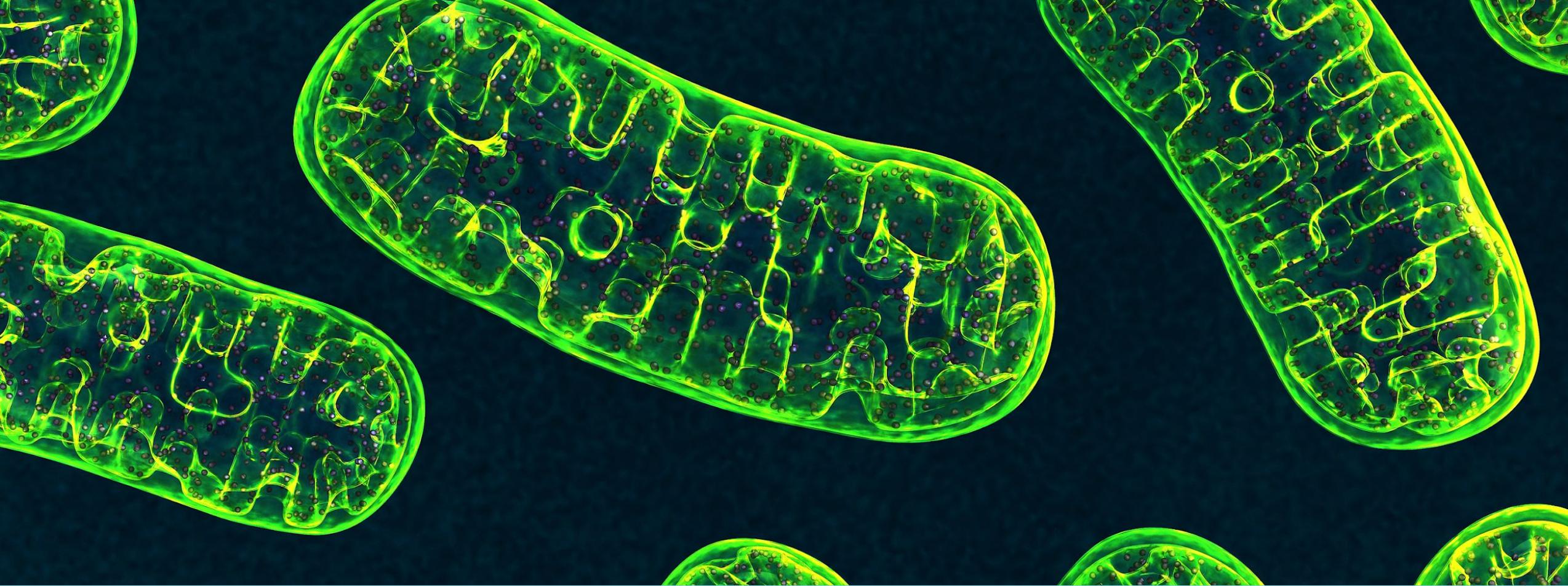
Митохондриальная ДНК была открыта Маргит Насс и Сильвен Насс в 1963 году в Стокгольмском университете при помощи электронной микроскопии и, независимо, учёными Эллен Харлсбруннер, Хансом Туппи и [Готтфридом](#) Шацем при биохимическом анализе фракций митохондрий дрожжей в Венском университете в 1964 году.



Полифилетическая группа грибов
Дрожжи



ии, митохондриальная ДНК
произошла от кольцевых молекул
ДНК бактерий и поэтому имеет
иное происхождение, чем
ядерный геном. Сейчас
преобладает точка зрения,
согласно которой митохондрии
имеют монофилетическое
происхождение, то есть были
приобретены предками эукариот
лишь однажды.

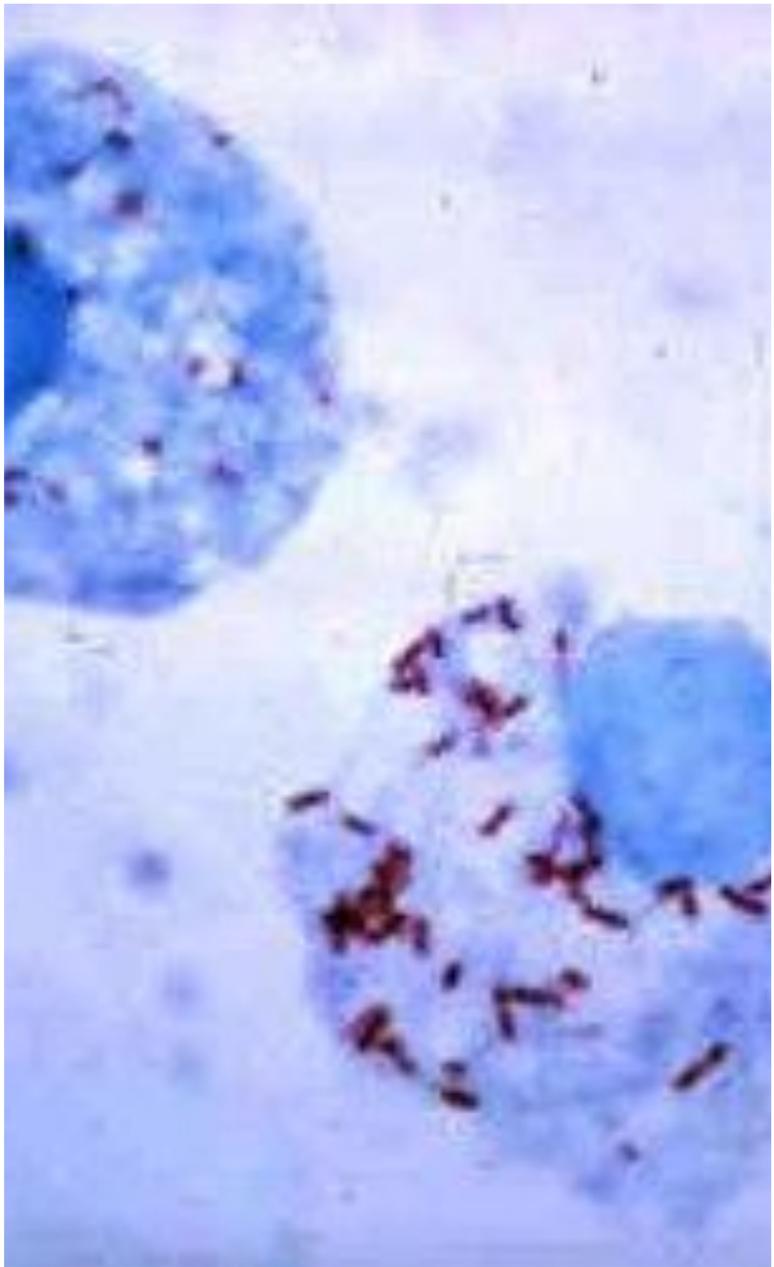


На основании сходства в последовательностях нуклеотидов ДНК ближайшими родственниками митохондрий среди ныне живущих прокариот считают альфа-протеобактерий (в частности, выдвигалась гипотеза, что к митохондриям близки риккетсии).

ТЕОРИИ ВОЗНИКНОВЕНИЯ МИТОХОНДРИАЛЬНОЙ ДНК

На основании сходства в последовательностях нуклеотидов ДНК ближайшими родственниками митохондрий среди ныне живущих прокариот считают альфа-протеобактерий (в частности, выдвигалась гипотеза, что к митохондриям близки риккетсии).

РИККЕТСИИ



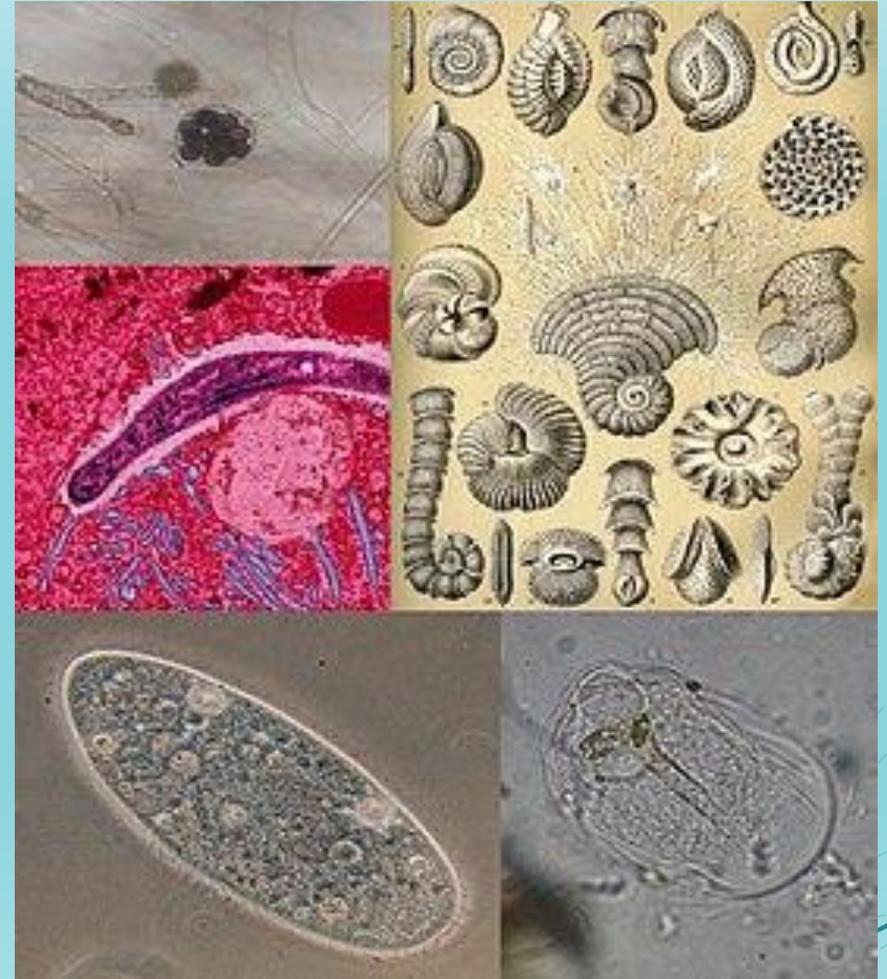
Сравнительный анализ геномов митохондрий показывает, что в ходе эволюции происходило постепенное перемещение генов предков современных митохондрий в ядро клетки. Необъяснимыми с эволюционной точки зрения остаются некоторые особенности митохондриальной ДНК (например, довольно большое число интронов, нетрадиционное использование триплетов и другие). Ввиду ограниченного размера митохондриального генома большая часть митохондриальных белков кодируется в ядре. При этом большая часть митохондриальных тРНК кодируются митохондриальным геномом.

АЛЬФА-ПРОТЕОБАКТЕРИИ



ФОРМЫ И ЧИСЛО МОЛЕКУЛ МИТОХОНДРИАЛЬНОЙ ДНК

У большинства изученных организмов митохондрии содержат только кольцевые молекулы ДНК, у некоторых растений одновременно присутствуют и кольцевые, и линейные молекулы, а у ряда протистов (например, инфузорий) имеются только линейные молекулы.



ФОРМЫ И ЧИСЛО МОЛЕКУЛ МИТОХОНДРИАЛЬНОЙ ДНК

- Митохондрии млекопитающих обычно содержат от двух до десяти идентичных копий кольцевых молекул ДНК.
- У растений каждая митохондрия содержит несколько молекул ДНК разного размера, которые способны к рекомбинации.

ФОРМЫ И ЧИСЛО МОЛЕКУЛ МИТОХОНДРИАЛЬНОЙ ДНК

У протистов из отряда кинетопластид (например, у трипаносом) в особом участке митохондрии (кинетопласте) содержится два типа молекул ДНК — идентичные макси-кольца (20–50 штук) длиной около 21 т. п. о. и мини-кольца (20 000–55 000 штук, около 300 разновидностей, средняя длина около 1000 п. о.).

Все кольца соединены в единую сеть (катенаны), которая разрушается и восстанавливается при каждом цикле репликации.

Макси-кольца гомологичны митохондриальной ДНК других организмов. Каждое мини-кольцо содержит четыре сходных консервативных участка и четыре уникальных гипервариабельных участка.

В мини-кольцах закодированы короткие молекулы направляющих РНК (guideRNA), которые осуществляют редактирование РНК, транскрибируемых с генов макси-колец.

НАСЛЕДОВАНИЕ ПО МАТЕРИНСКОЙ ЛИНИИ

У большинства многоклеточных организмов митохондриальная ДНК наследуется по материнской линии.

Яйцеклетка содержит на несколько порядков больше копий митохондриальной ДНК, чем сперматозоид. В сперматозоиде обычно не больше десятка митохондрий (у человека — одна спирально закрученная митохондрия), в небольших яйцеклетках морского ежа — несколько сотен тысяч, а в крупных ооцитах лягушки — десятки миллионов. Кроме того, обычно происходит деградация митохондрий сперматозоида после оплодотворения.

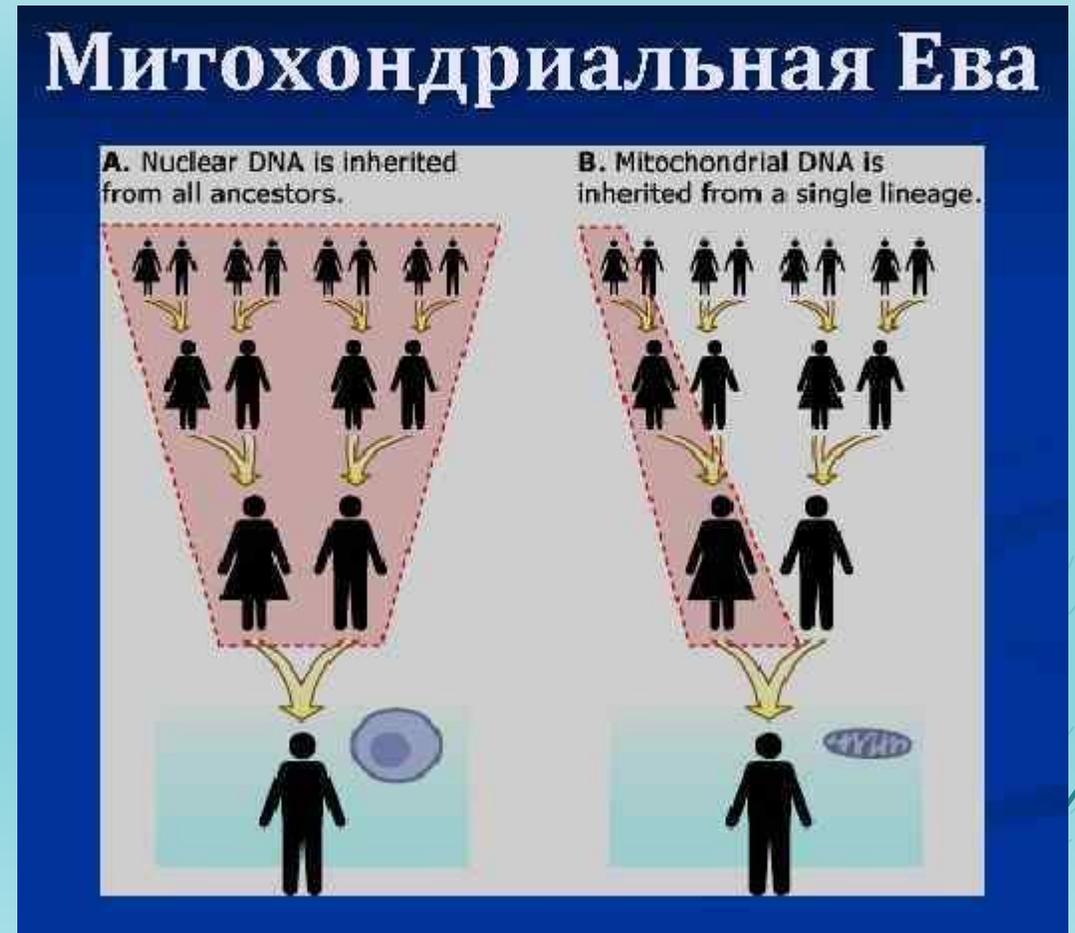


НАСЛЕДОВАНИЕ ПО МАТЕРИНСКОЙ ЛИНИИ

Так как митохондриальная ДНК не является высококонсервативной и имеет высокую скорость мутирования, она является хорошим объектом для изучения филогении (эволюционного родства) живых организмов.

Для этого определяют последовательности митохондриальной ДНК у разных видов и сравнивают их при помощи специальных компьютерных программ и получают эволюционное древо для изученных видов. Исследование митохондриальной ДНК собак позволило проследить происхождение собак от диких волков.

Исследование митохондриальной ДНК в популяциях человека позволило вычислить «митохондриальную Еву», гипотетическую прародительницу всех живущих в настоящее время людей.



НАСЛЕДОВАНИЕ ПО ОТЦОВСКОЙ ЛИНИИ

Существуют также данные о митохондриальном наследовании по мужской линии у млекопитающих. Описаны случаи такого наследования для мышей, при этом митохондрии, полученные от самца, впоследствии отторгаются. Такое явление показано для овец и клонированного крупного рогатого скота.



НАСЛЕДОВАНИЕ ПО ОТЦОВСКОЙ ЛИНИИ У ЛЮДЕЙ

- До недавнего времени считалось, что митохондрии человека наследуются только по материнской линии. Был известен лишь один-единственный случай пациента, у которого в 2002 году достоверно обнаружили отцовскую митохондриальную ДНК.

Лишь недавнее исследование 2018 года показало, что митохондриальная ДНК человека иногда всё же может передаваться и по отцовской линии. Небольшое количество митохондрий отца может попасть в яйцеклетку матери вместе с цитоплазмой сперматозоида, но, как правило, отцовские митохондрии после этого из зиготы исчезают. Однако, было обнаружено, что у некоторых людей существует «мутация, которая помогает выживать митохондриям отца».



Функции митохондрий

- Синтез АТФ - «энергетический центр» клетки (95% синтезируется в мт)
- Участие в метаболизме аминокислот, липидов, холестерина, стероидов, нуклеотидов
- Инициация процессов апоптоза (программируемой клеточной смерти)
- Регуляция экспрессии ядерного генома
- Участие в собственном воспроизведении

Митохондриальный геном человека - 37 генов, 16. 569 пар нуклеотидов

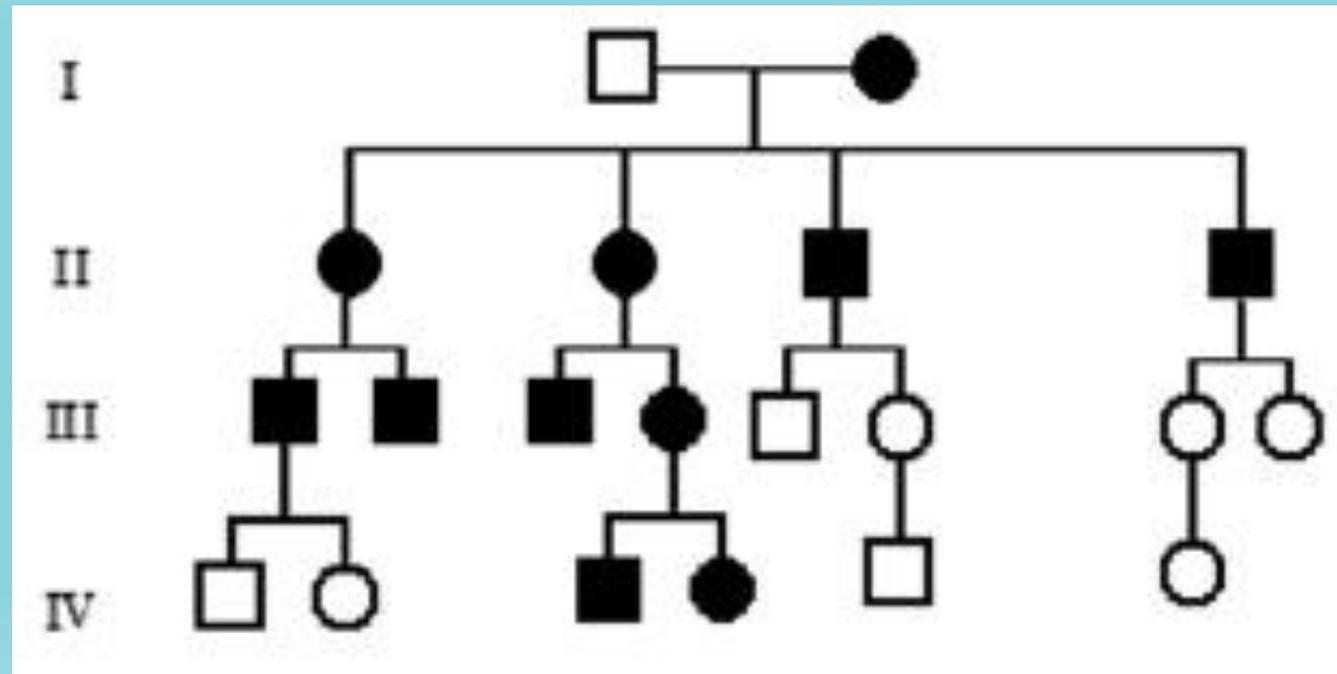
- 2 гена рибосомальной РНК
- 22 гена транспортной РНК
- 13 белок-кодирующих генов

Молекула ДНК замкнута в кольцо

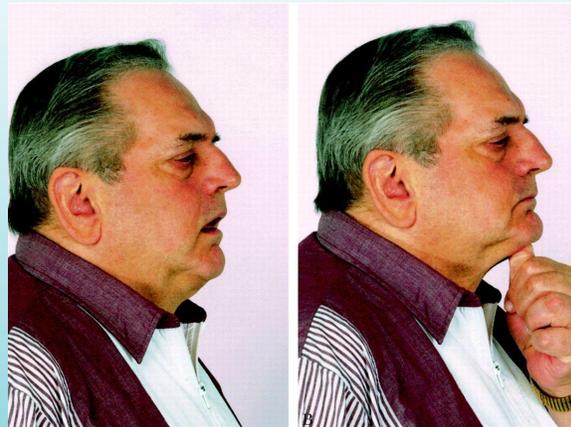
Гены расположены очень плотно, на обеих цепочках ДНК, иногда перекрываются

Митохондриальное наследование

Митохондриальные болезни поражают оба пола, но передаются только через женщин.



БОЛЕЗНИ



болезни
Кеннеди



Хорея
Гентингтона



Экспансии триплетных
повторов



Миотоническая
дистрофия

Спасибо за внимание!