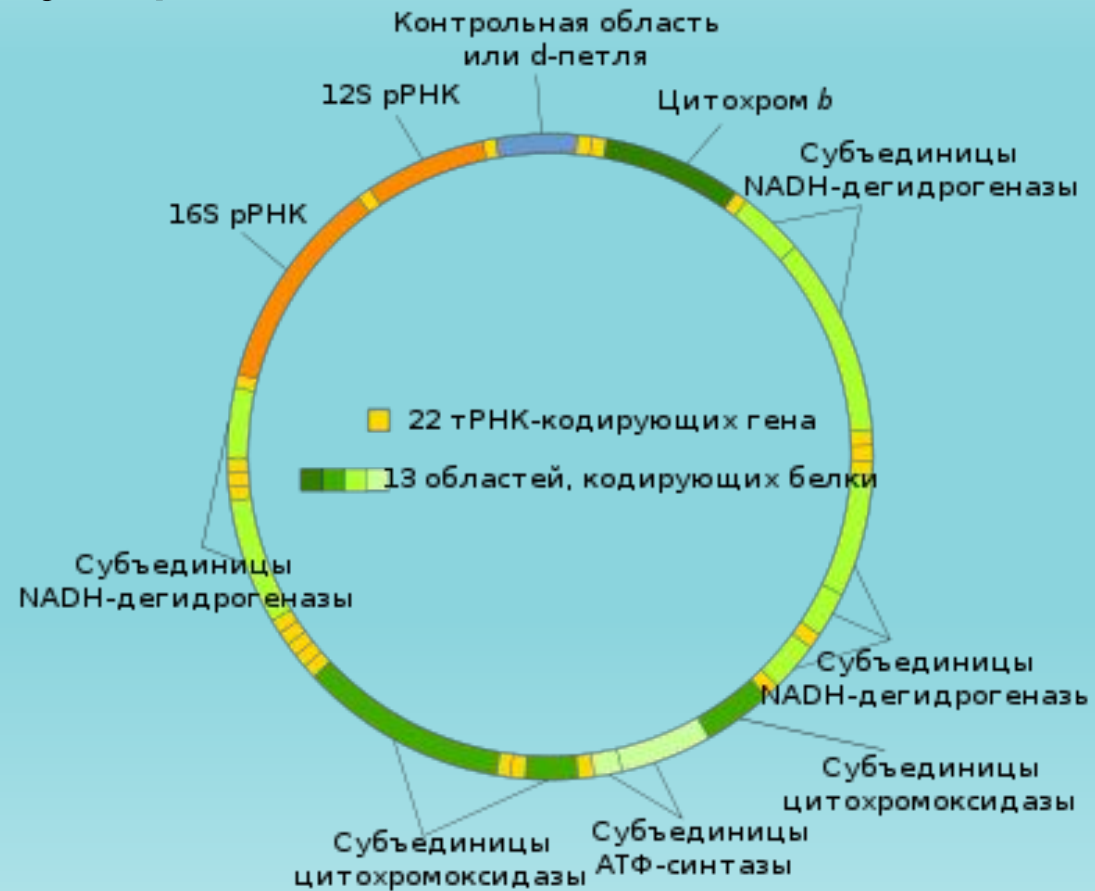


# МИТОХОНДРИАЛЬНАЯ НАСЛЕДСТВЕННОСТЬ

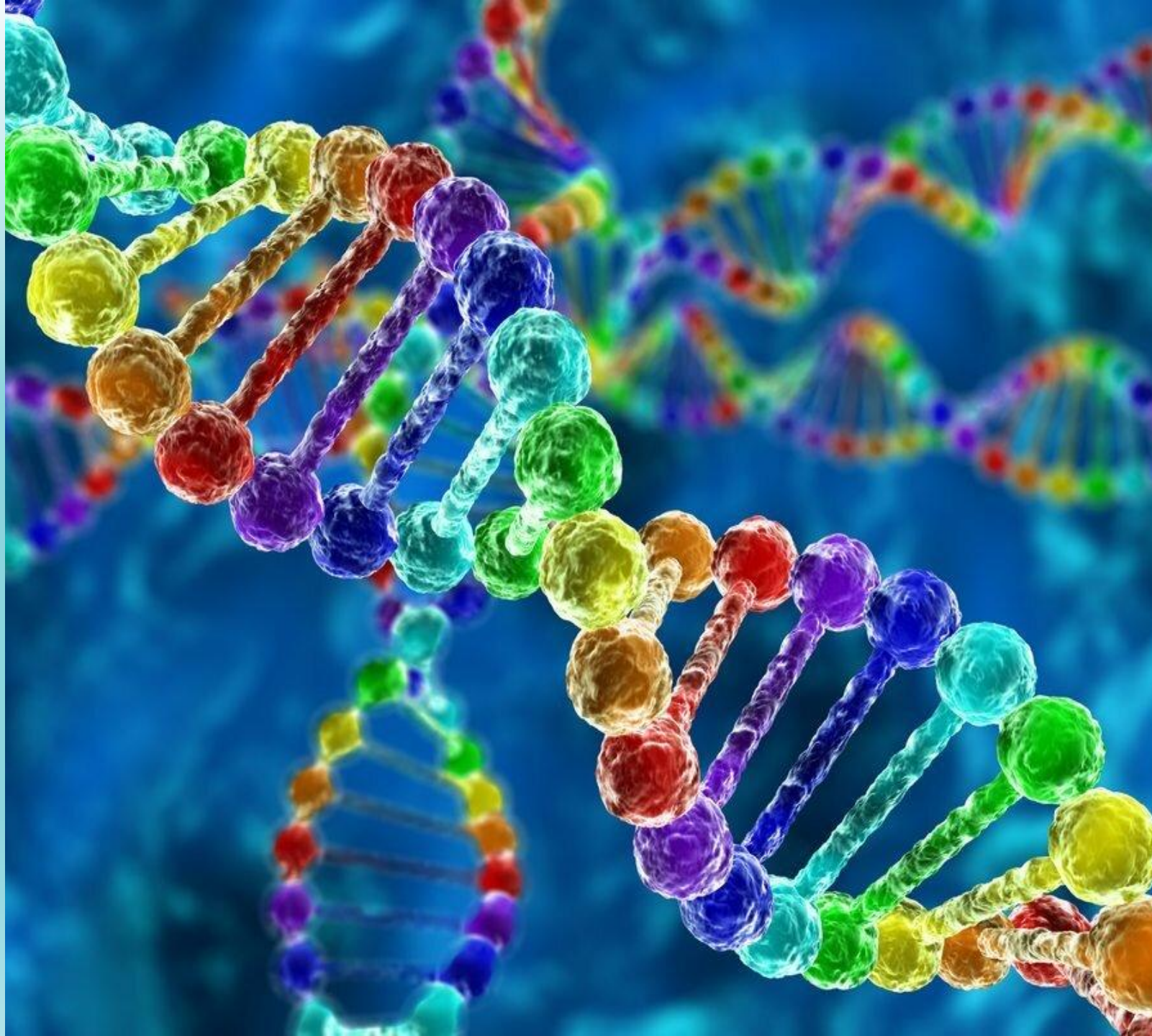
Подготовила:  
студентка ИДОиР  
1об-сдо-1  
Ластухина  
Екатерина

# 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

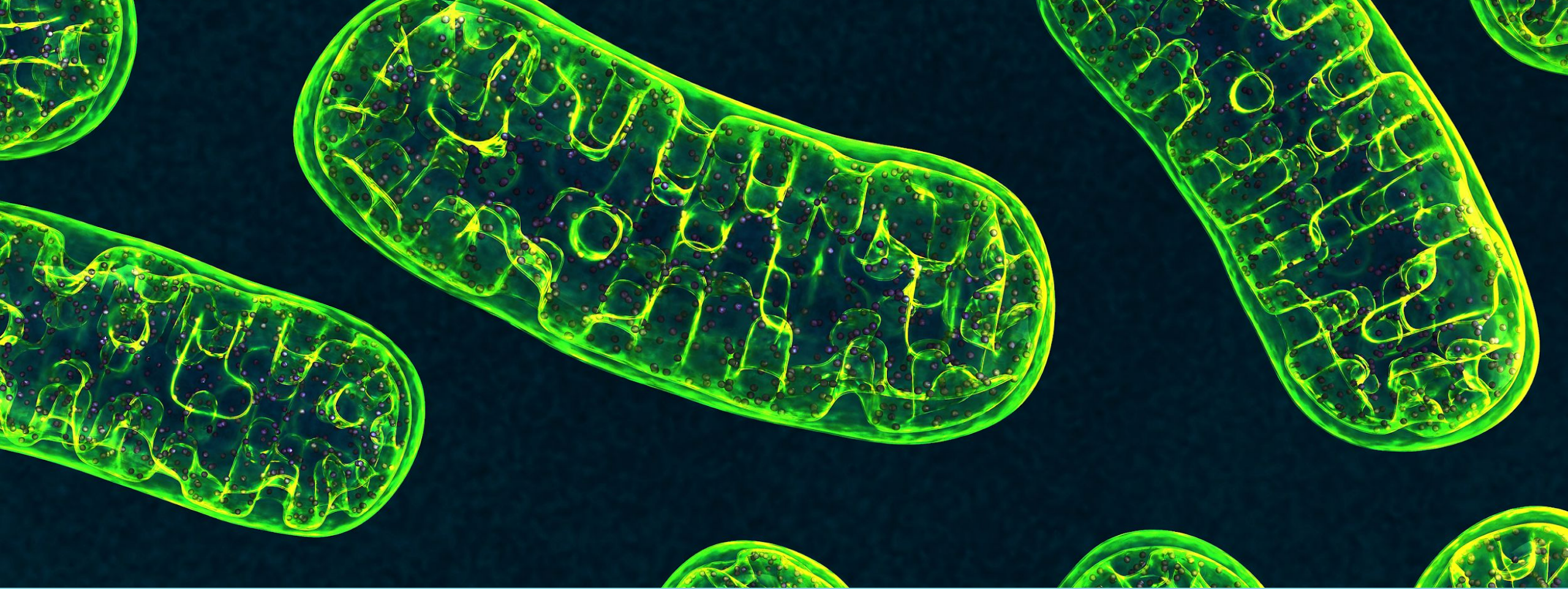
Митохондриальная ДНК была открыта Маргит Насс и Сильвен Насс в 1963 году в Стокгольмском университете при помощи электронной микроскопии и, независимо, учёными Эллен Харлсбруннер, Хансом Туппи и [Готтфридом](#) Шацем при биохимическом анализе фракций митохондрий дрожжей в Венском университете в 1964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

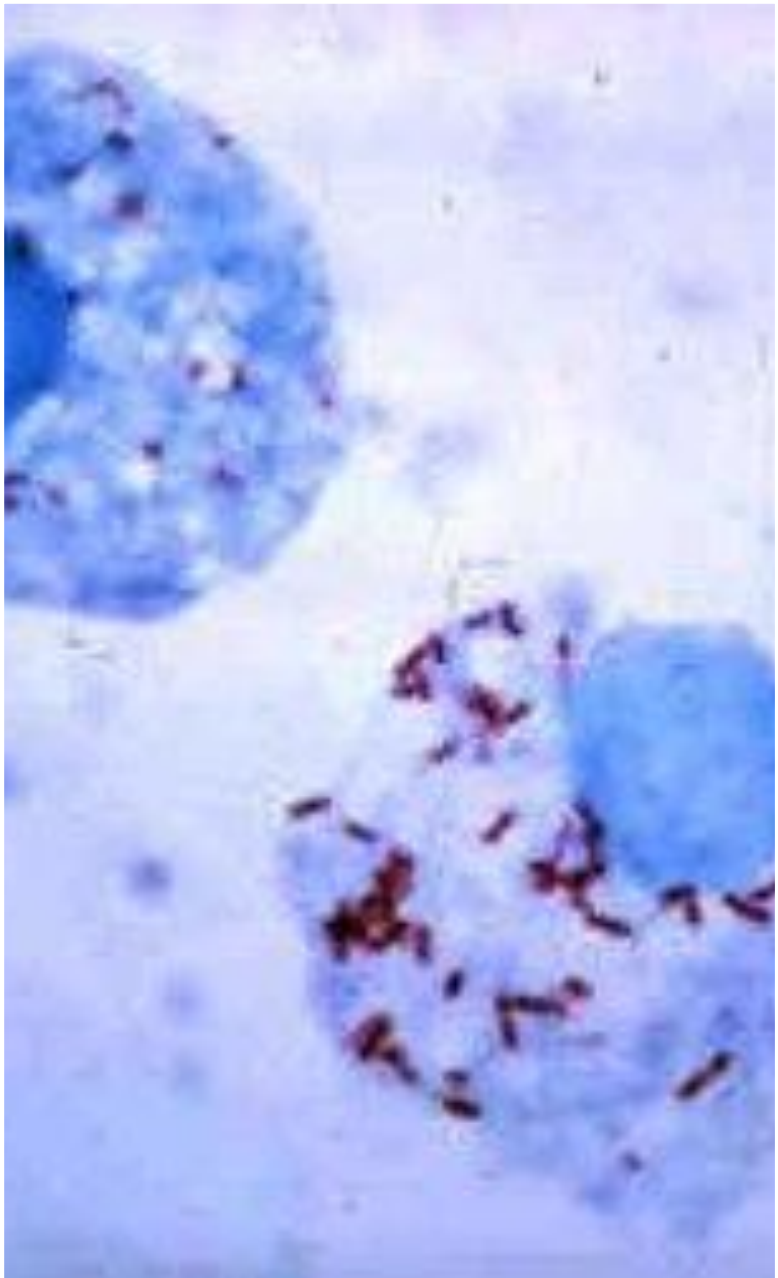


На основании сходства в последовательностях нуклеотидов ДНК ближайшими родственниками митохондрий среди ныне живущих прокариот считают альфа-протеобактерий (в частности, выдвигалась гипотеза, что к митохондриям близки риккетсии).

# 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.

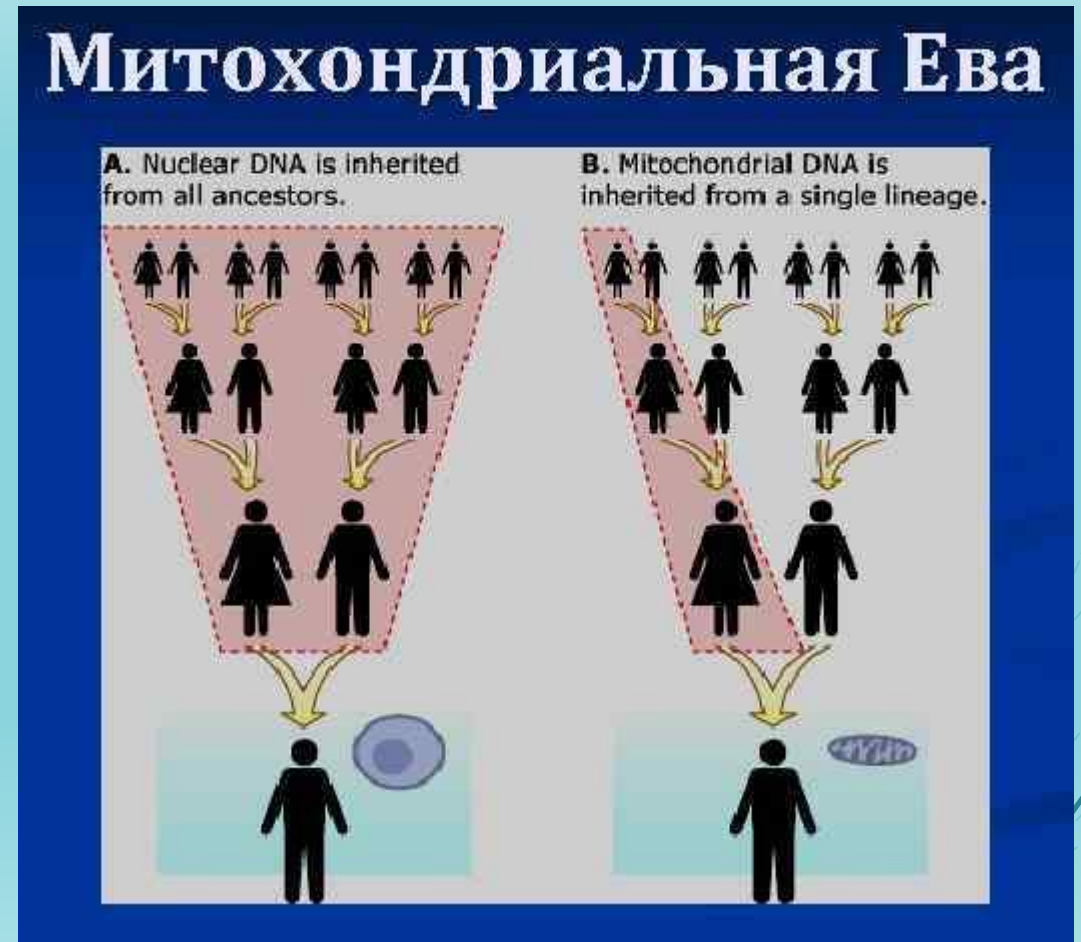


# НАСЛЕДОВАНИЕ ПО МАТЕРИНСКОЙ ЛИНИИ

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

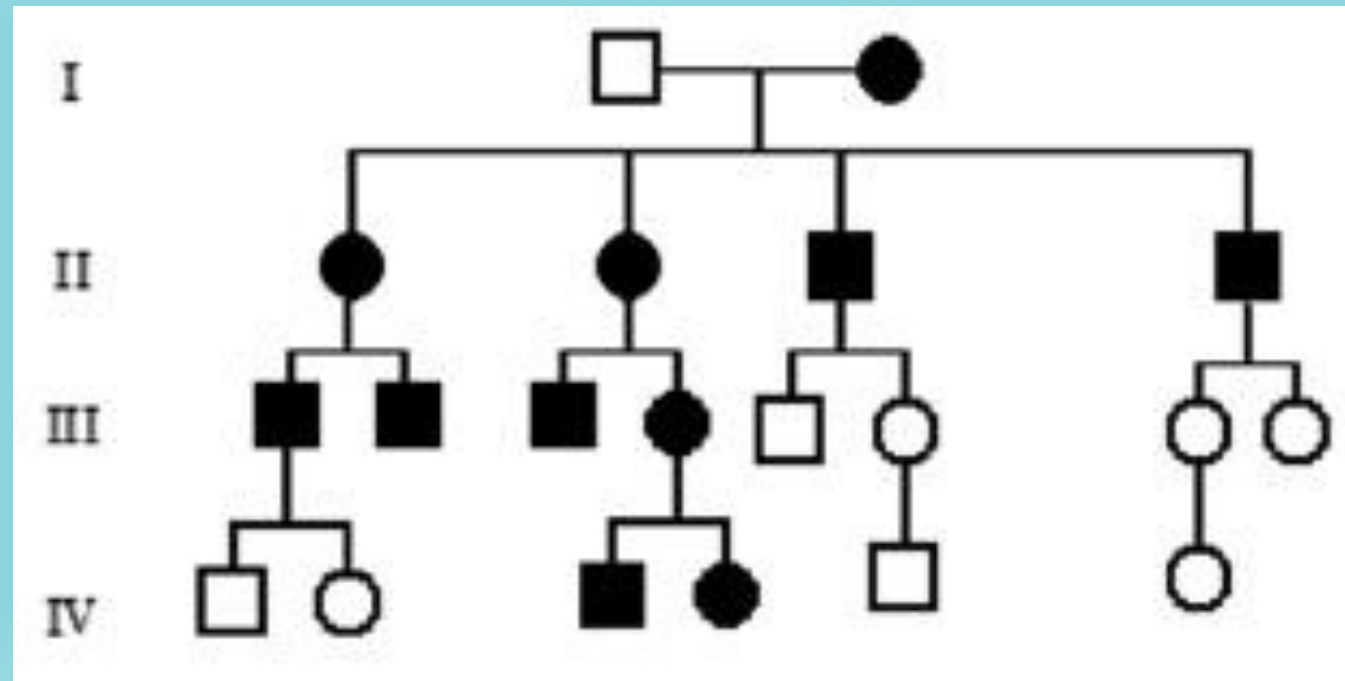
Молекула ДНК замкнута в кольцо

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!**