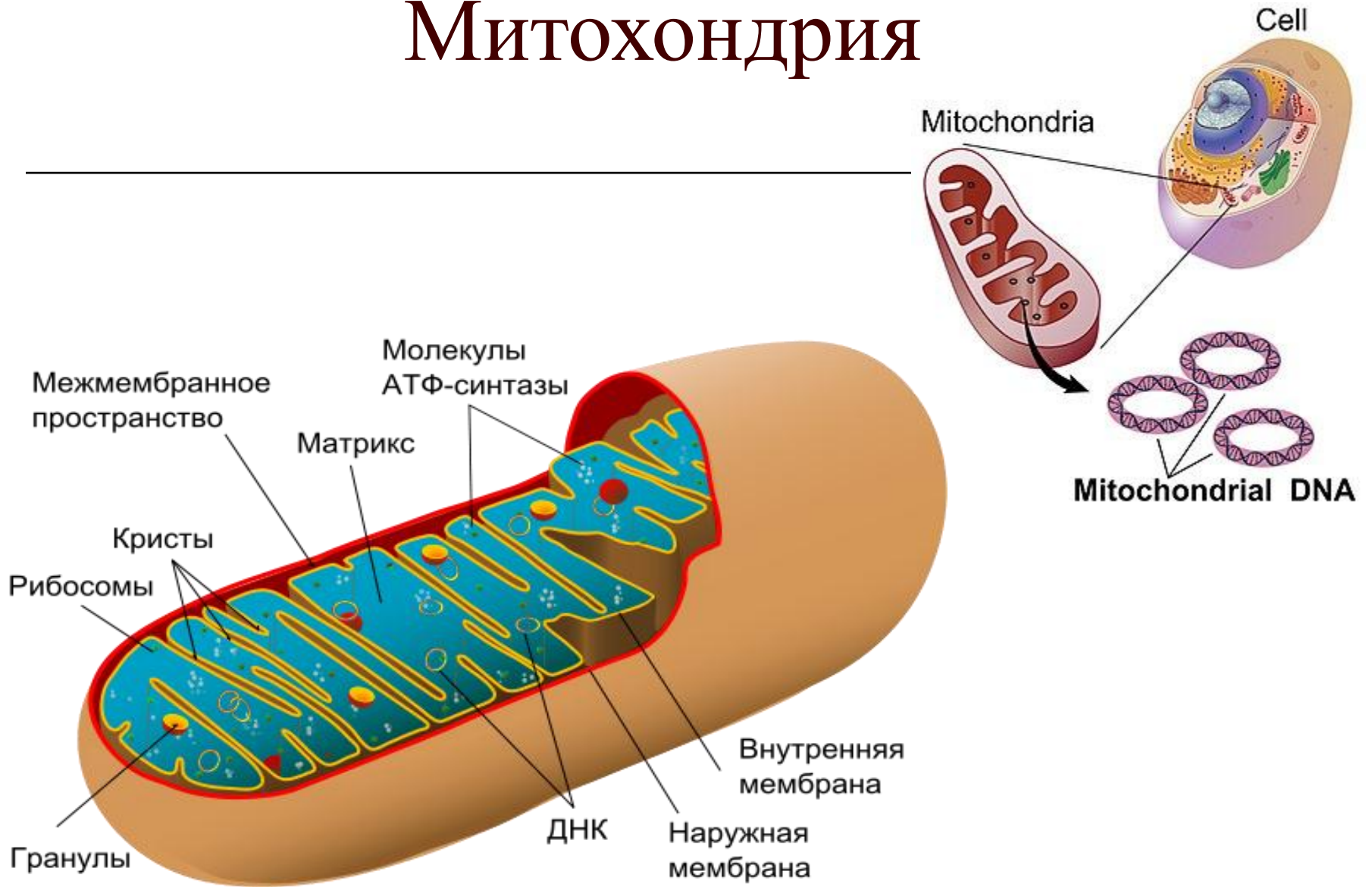


**Учреждение образования  
«Гродненский государственный медицинский  
университет»**

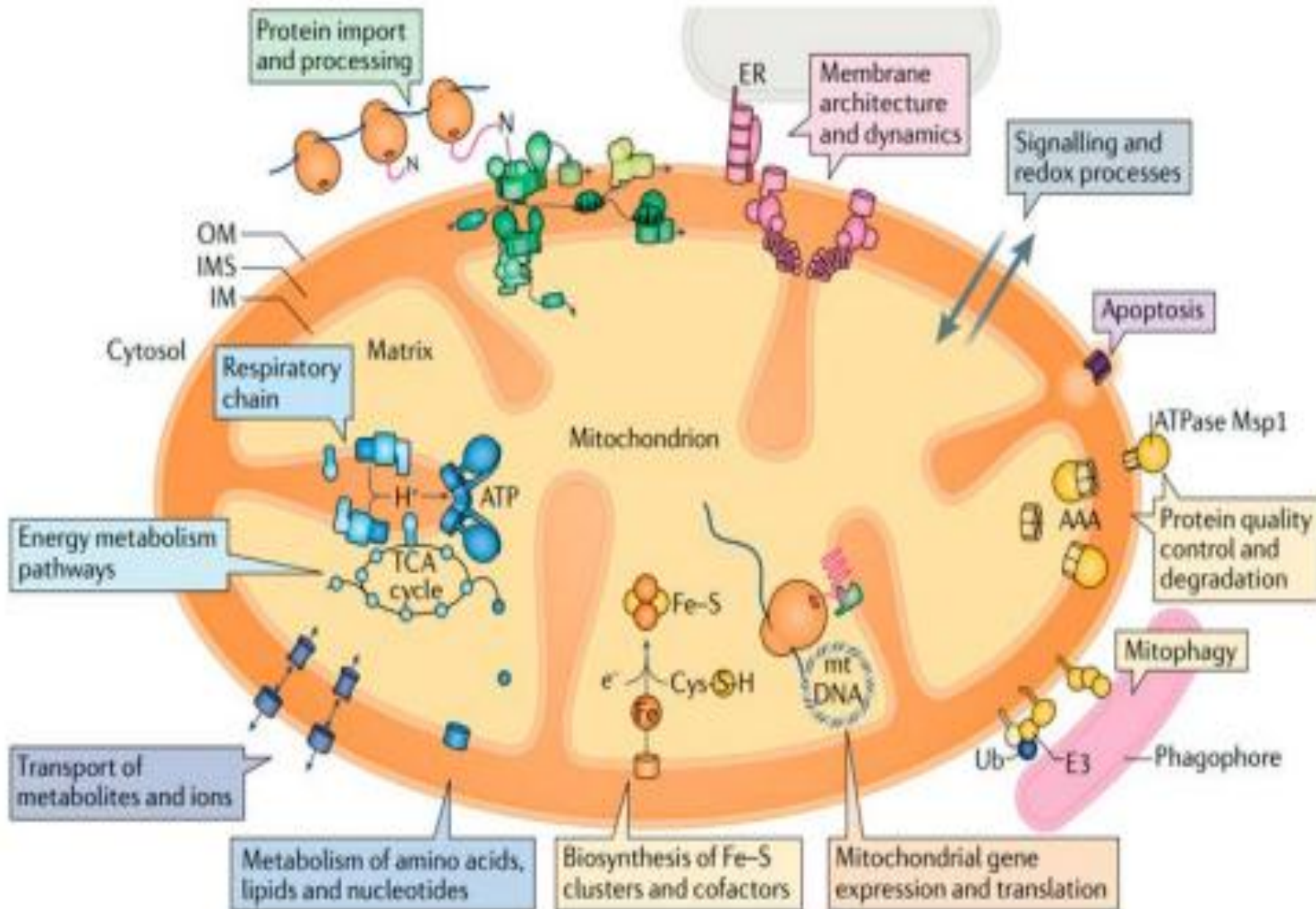
**СТРУКТУРА МИТОХОНДРИАЛЬНОЙ ДНК.  
МИТОХОНДРИАЛЬНЫЕ БОЛЕЗНИ**

Подготовил: студент 4 курса ЛФ  
**Кременовский П.К.**  
Научный руководитель:  
ассистент **Новгородская Я.И.**

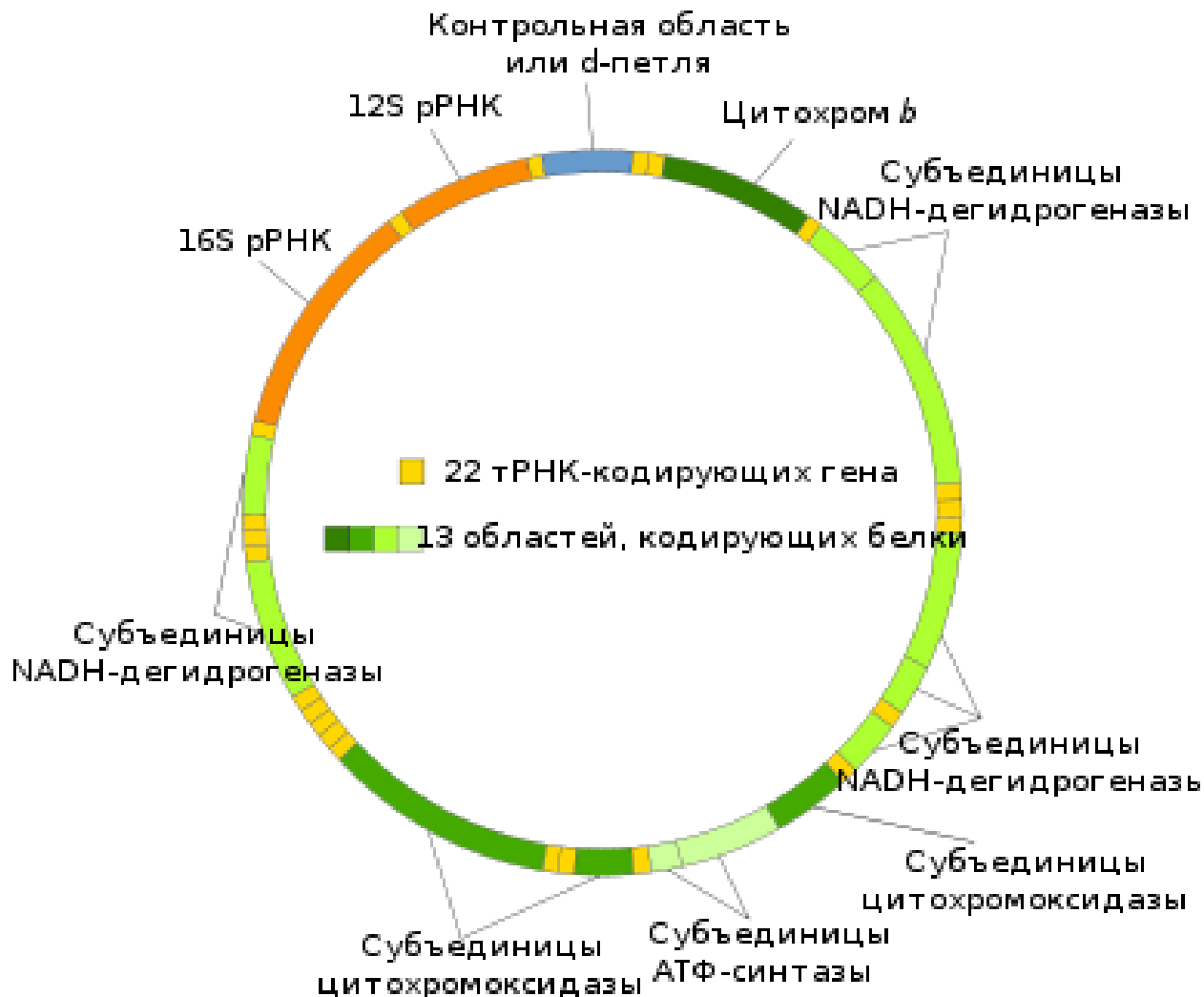
# Митохондрия



# Функции митохондрий



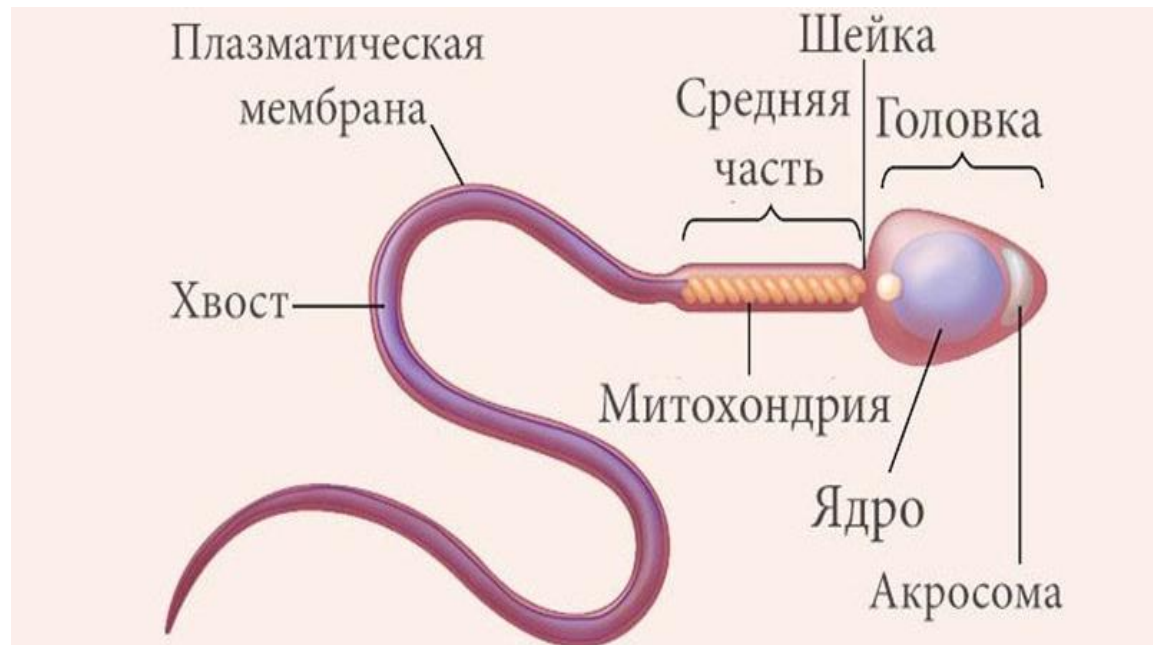
**История открытия.** мтДНК была открыта М. Насс и С. Насс в **1963** г. в Стокгольмском университете при помощи электронной микроскопии и, независимо, учёными Э. Харлсбруннер, Х. Туппи и Г. Шацем при биохимическом анализе фракций митохондрий дрожжей в Венском университете в **1964** г.



# Наследование мтДНК

У большинства многоклеточных организмов мтДНК наследуется **по материнской линии**. Яйцеклетка содержит на несколько порядков больше копий мтДНК, чем сперматозоид. В сперматозоиде обычно не больше десятка митохондрий.

**Мутации в ДНК митохондрий могут вызывать передаваемые по материнской линии наследственные заболевания.**

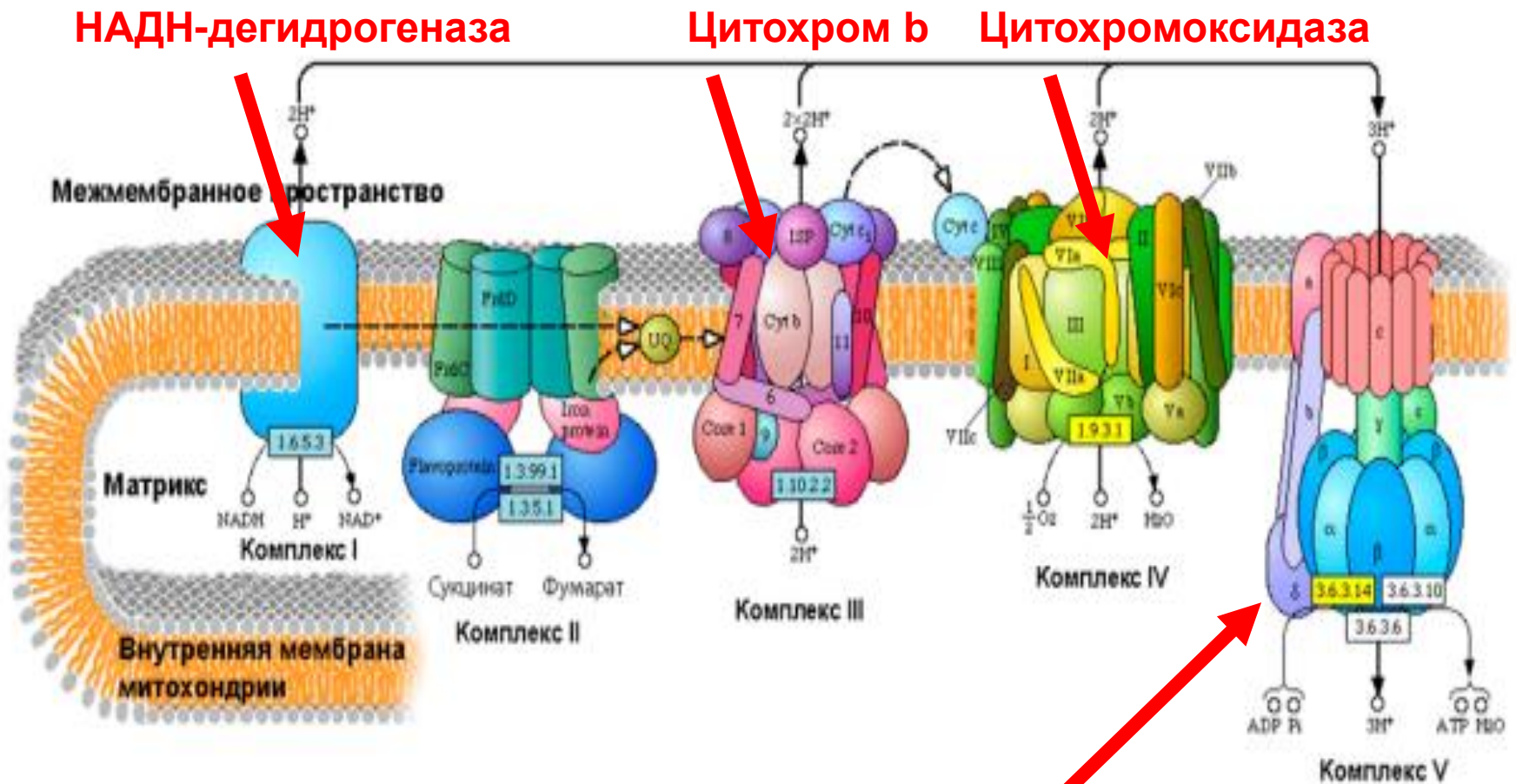


# Геном митохондрий человека кодирует следующие белки и РНК:

	Белки или РНК	Гены
13	NADH-дегидрогеназа (комплекс I)	<u>MT-ND1</u> , <u>MT-ND2</u> , <u>MT-ND3</u> , <u>MT-ND4</u> , <u>MT-ND4L</u> , <u>MT-ND5</u> , <u>MT-ND6</u>
	Кофермент Q - цитохром с редуктаза/цитохром b (комплекс III)	<u>MT-CYB</u>
	цитохром с оксидаза (комплекс IV)	<u>MT-CO1</u> , <u>MT-CO2</u> , <u>MT-CO3</u>
	АТФ-синтаза	<u>MT-ATP6</u> , <u>MT-ATP8</u>
2	рРНК	<u>MT-RNR1</u> (12S), <u>MT-RNR2</u> (16S)
22	тРНК	<u>MT-TA</u> , <u>MT-TC</u> , <u>MT-TD</u> , <u>MT-TE</u> , <u>MT-TF</u> , <u>MT-TG</u> , <u>MT-TH</u> , <u>MT-TI</u> , <u>MT-TK</u> , <u>MT-TL1</u> , <u>MT-TL2</u> , <u>MT-TM</u> , <u>MT-TN</u> , <u>MT-TP</u> , <u>MT-TQ</u> , <u>MT-TR</u> , <u>MT-TS1</u> , <u>MT-TS2</u> , <u>MT-TT</u> , <u>MT-TV</u> , <u>MT-TW</u> , <u>MT-TY</u> , <u>MT1X</u>



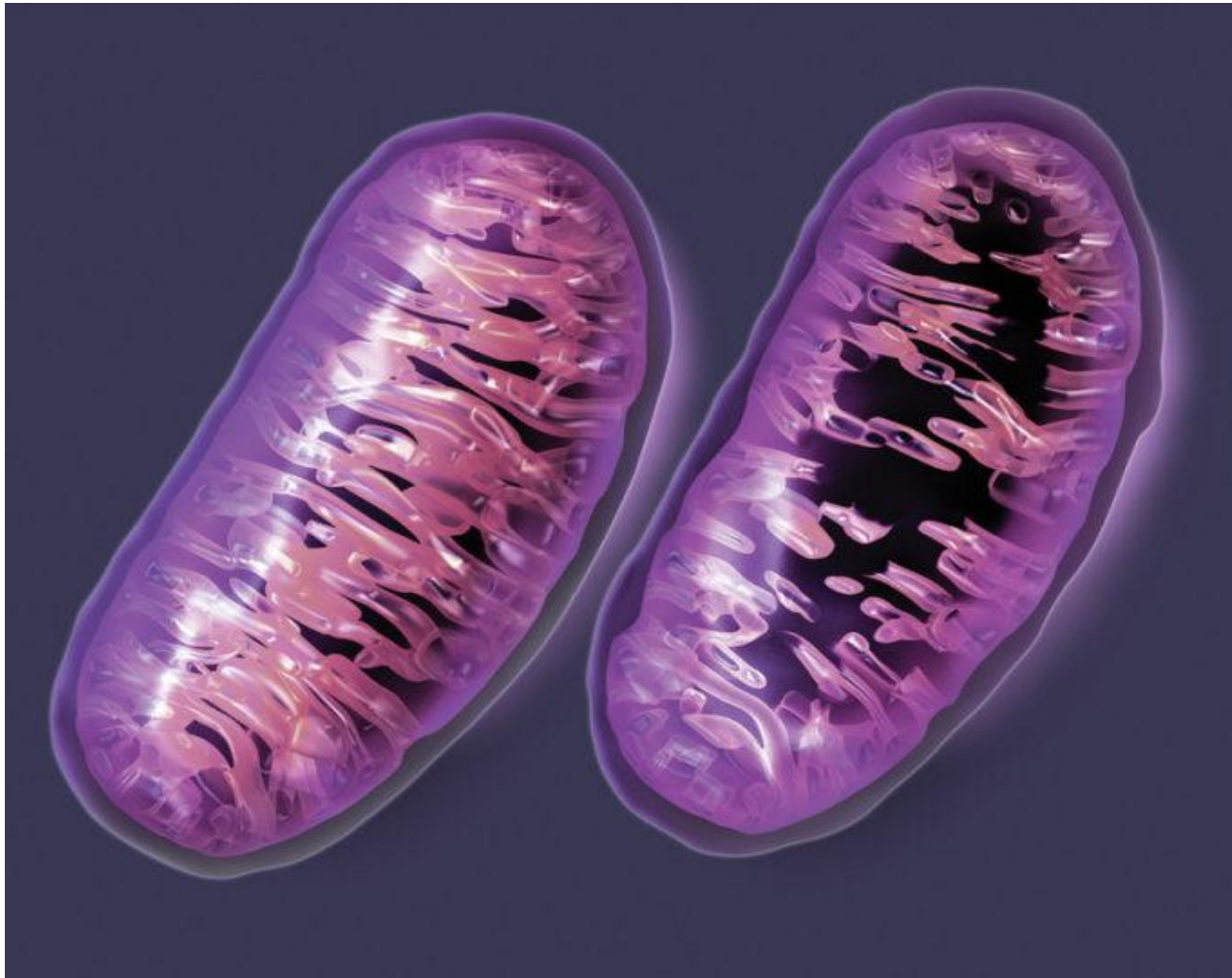
# Цепь переноса электронов



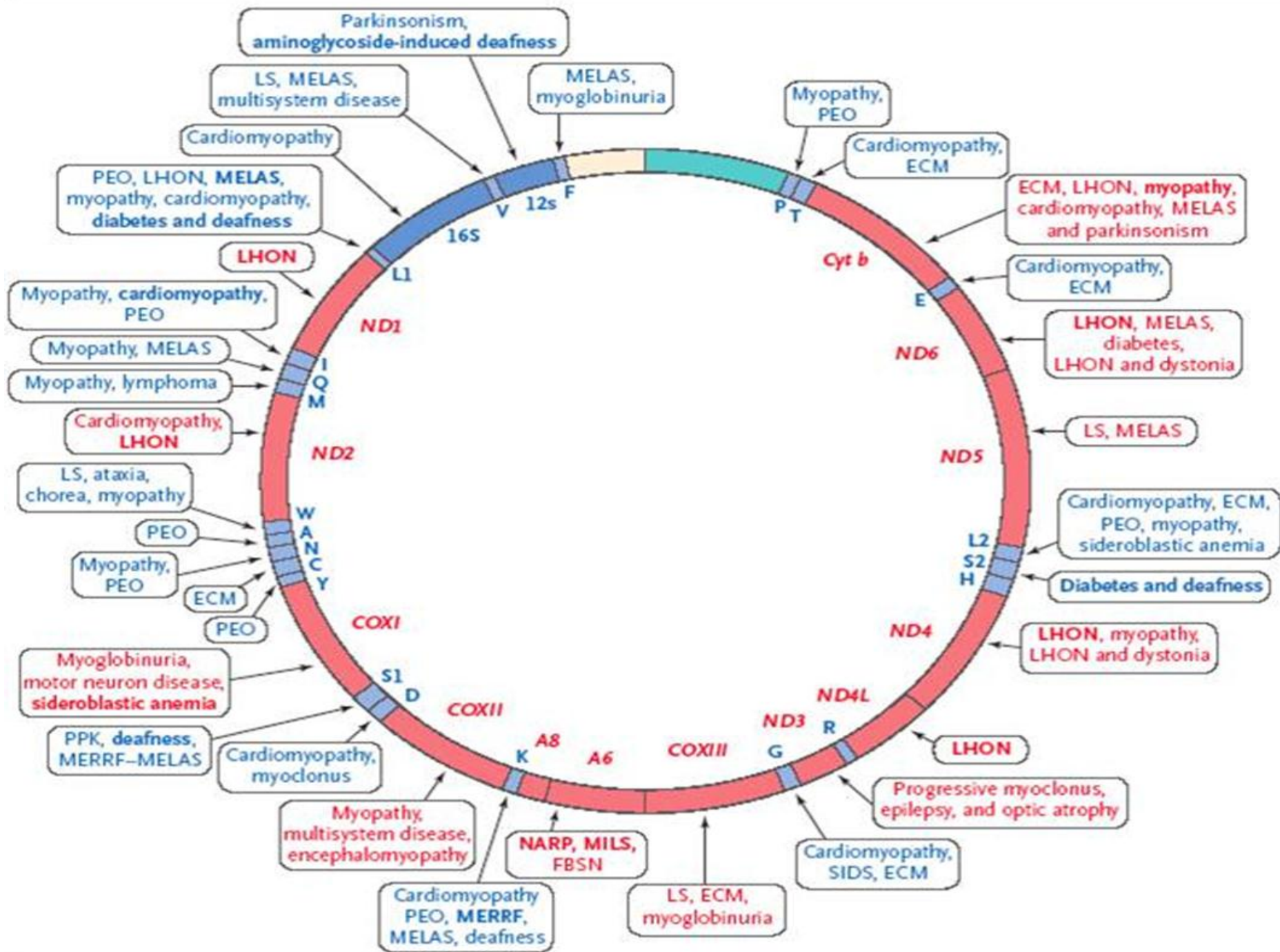
АТФ-синтаза, Fo субъединицы 6 и 8

**Митохондриальная дисфункция** - это типовой патологический процесс, который не имеет этиологической или нозологической специфики и характеризуется, в первую очередь, нарушением энергообразующей функции митохондрий.

---







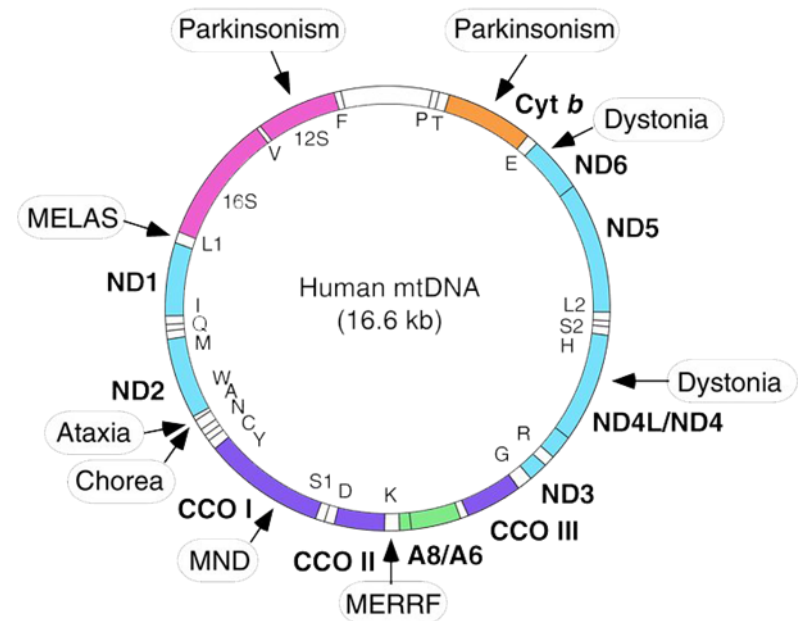
# MELAS

англ. *Mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, and stroke-like episodes* —  
«митохондриальная энцефаломиопатия,  
лактатацидоз, инсультоподобные  
эпизоды»



## Синдром MELAS

Точечная мутация мтДНК, которая в 90% локализуется в гене, кодирующем синтез тРНК - **лейцина**, что препятствует его включению в белки дыхательной цепи.



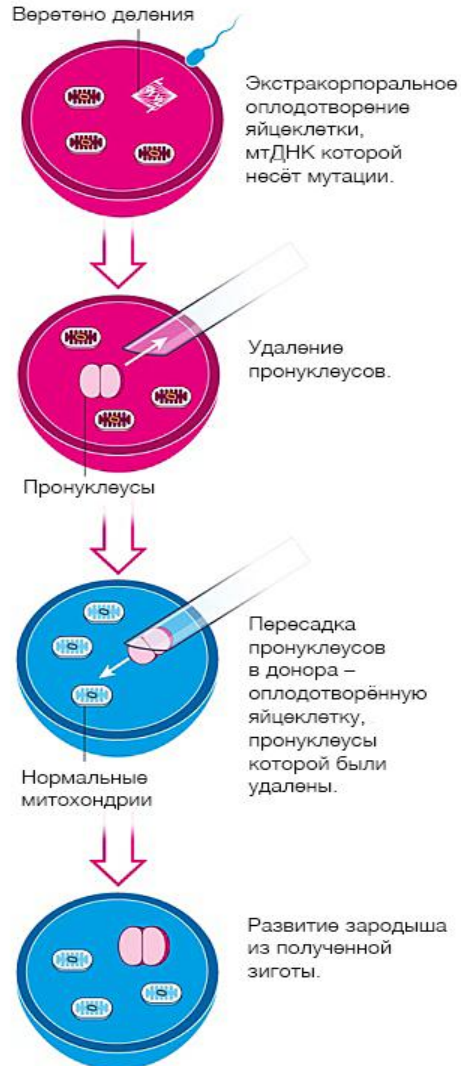




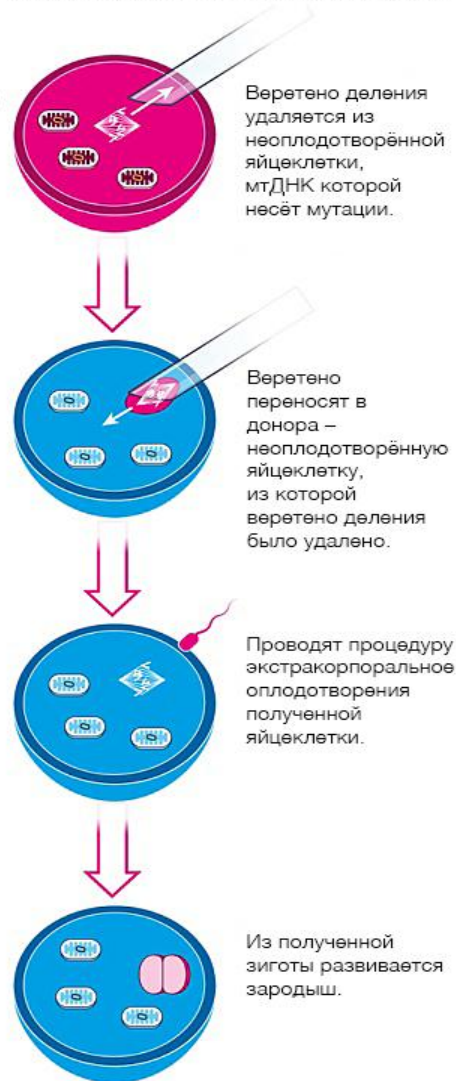
# Геномная трансплантация

Возможно использование двух разных технологий для предотвращения наследования ребёнком материнских митохондрий, несущих мутации.

## Пересадка пронуклеусов



## Пересадка материнского веретена

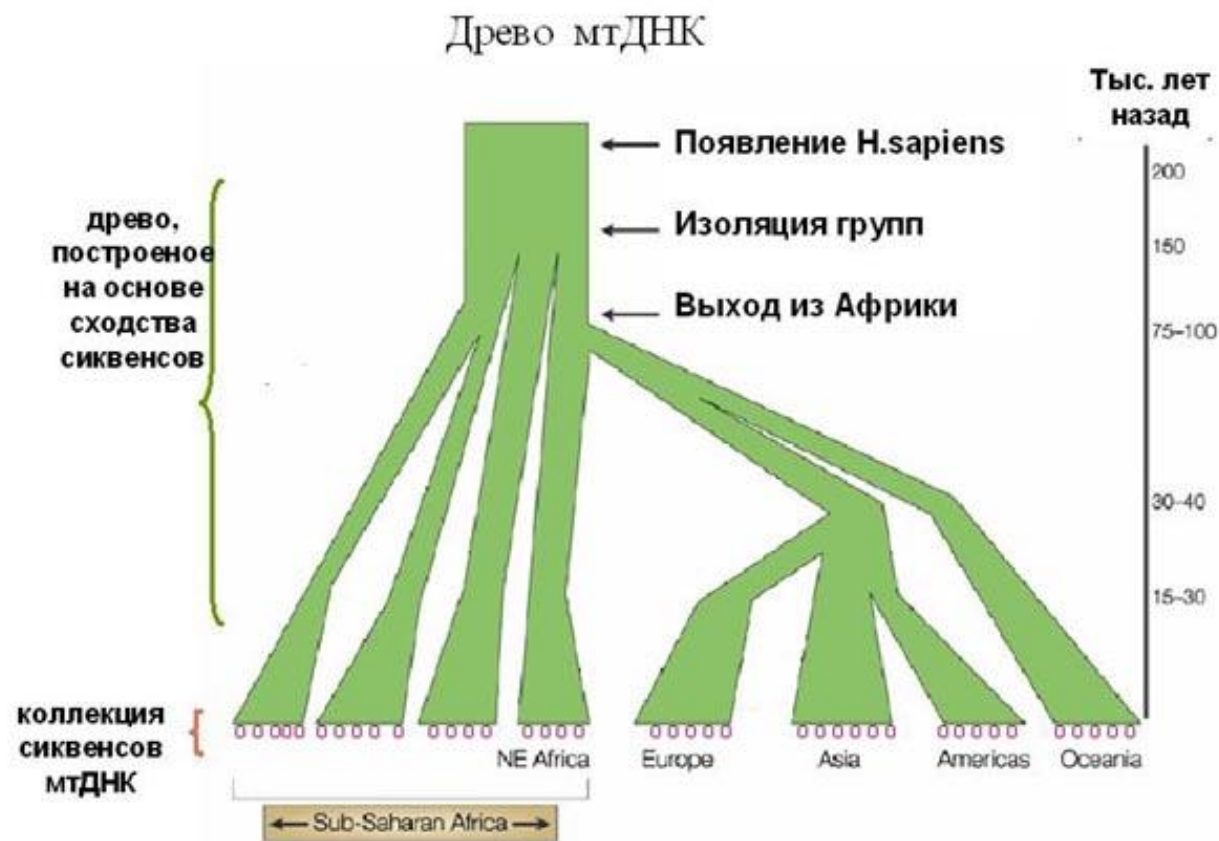


# Ребенок от трех родителей

- 1 – Мексика (2016),
- 2 – Украина,
- 3 – Греция.

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

**Митохондриальная Ева** — имя, данное в популярной культуре женщине, жившей в Африке около 200 000 лет назад, от которой современное человечество унаследовало мтДНК .



Северинов К. - Митохондриальная Ева

<https://www.youtube.com/watch?v=CBC2YI4GzNM>



**Спасибо за  
внимание!**

