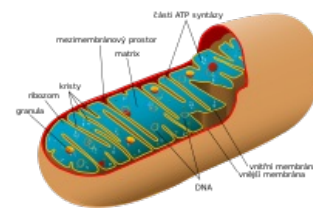


Genetická výbava mitochondrií

Mitochondrie jsou semiautonómni orgány eukaryotních buněk. Původ mitochondrií se odvozuje od symbiózy *Archebakterií* (Prokaryota) s eukaryotními buňkami. Během evoluce *Archebakterie* ztratily schopnost samostatně existovat a naopak pro existenci eukaryotní buňky se jejich přítomnost stala nezbytnou. Jedním z argumentů této tzv. **endosymbiotické teorie** je analogie v uchovávání genetické informace v mitochondriích (a chloroplastech) na jedné straně a v prokaryotech na straně druhé.

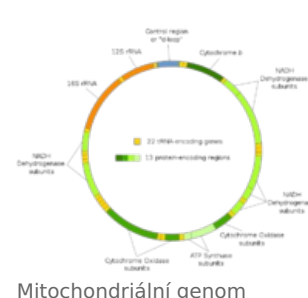


Mitochondrie

Mitochondriální DNA

Mitochondriální DNA (mtDNA) je cirkulární (kruhová) dsDNA. Netvoří komplex s bílkovinami a nemá telomery. Mitochondrie obsahuje ve své matrix desítky kopií molekul mtDNA, které kódují syntézu některých složek této buněčné orgány.

Molekula lidské mitochondriální DNA se skládá z 16 569 párů bazí. Kóduje biosyntézu 2 rRNA pro mitochondriální ribosomy, 22 typů tRNA a sérii mRNA pro syntézu proteinů (obsahuje 13 genů kódujících proteiny) – tři podjednotek cytochromoxidázy, 1–2 podjednotky F1-ATPázy, 7 podjednotek NADH-CoQ reduktázy a cytochrom b. Pomocí specifické mitochondriální RNA polymerázy (POLRMT, kódována jaderným genomem) se nepřerušeně transkribují dvě dlouhé, polycistronické molekuly RNA, jedna podle těžkého řetězce (12mRNA, 2 rRNA, 14 tRNA), jedna podle lehkého řetězce (1 mRNA, 8 tRNA), které jsou následně štěpeny na finální RNA.



Mitochondriální genom

Genetický kód není vždy identický s genetickým kódem jaderné DNA. Většina mitochondriálních proteinů je kódována jadernými geny a do mitochondrií jsou transportovány z cytoplasmy. Mezi mitochondriálním genomem (mtDNA) a jaderným genomem (gdDNA) tedy existuje určitá míra interakcí. Např. množství molekul mtDNA je kontrolováno alespoň jedním jaderným genem. mtDNA má zásadní úlohu při zajišťování buněčného dýchání; většina polypeptidů potřebných pro oxidativní fosforylaci je kódována geny jaderné DNA. Mitochondriální genom je nositelem **mimojaderné dědičnosti**. Znaky kódované mtDNA jsou děděny výhradně od matky (oocyt obsahuje asi 100 000 molekul mtDNA), jedná se o tzv. **matroklinní dědičnost**.

Mitochondriální DNA obsahuje jednu významnou "nekódující" sekvenci, takzvanou D-smyčku (z angl. "*displacement loop*" neboli *D-loop*), což je krátký úsek mtDNA, ve kterém je těžký řetězec vytěsňován fragmentem DNA (u savců okolo 1100 nukleotidů), komplementárním k řetězci lehkému (a v tomto úseku má tedy mitochondrie třířetězcovou DNA). Zde je počátek replikace tzv. těžkého řetězce (označovaného jako H z *heavy*), zmiňovaný fragment funguje jako primer pro začátek replikace. Počátek replikace lehkého řetězce (L z *light*) je umístěn mimo D-kličku, asi ve 2/3 mtDNA.

Také rostlinné chloroplasty mají vlastní DNA kódující syntézu jejich rRNA, tRNA a podjednotky enzymů a regulační proteiny.

Odkazy

Související články

- Mitochondriální dědičnost
- Mitochondriální choroby
- Struktura nukleových kyselin

Další kapitoly z knihy ŠTÍPEK, S.: Stručná biochemie uchování a exprese genetické informace:

Struktura nukleových kyselin: Základní složky nukleových kyselin • Primární struktura nukleových kyselin • Řetězec nukleové kyseliny lze štěpit neenzymovou nebo enzymovou hydrolýzou • Metody sekvencování •

Sekundární a vyšší struktura nukleových kyselin: Sekundární struktura DNA • Denaturace a reasociace řetězců nukleových kyselin, molekulární hybridizace • Sekundární struktura RNA • Topologie DNA; • Interakce DNA s proteiny, struktura chromosomu • Bakteriální chromosom • Eukaryotické chromosomy • DNA mitochondrií

Biosyntéza nukleových kyselin: Replikace DNA • Transkripce

Biosyntéza polypeptidového řetězce - translace: Transferové RNA (tRNA) • Aktivace aminokyselin, syntéza aminoacyl-tRNA • Funkce ribozómů v translaci • Translace u prokaryotů • Struktura ribozómů • Iniciace translace • Elongace peptidů • Terminace translace • Inhibitory bakteriální translace • Translace u eukaryotů • Struktura ribozómů • Iniciace eukaryotické translace • Elongace eukaryotické translace • Terminace eukaryotické translace • Inhibitory eukaryotické translace

Genetický kód

Biosyntéza nukleových kyselin a proteosyntéza v mitochondriích: Replikace mitochondriální DNA • Mitochondriální transkripce • Mitochondriální translace

Řízení genové exprese a proteosyntézy: Řízení genové exprese a proteosyntézy u prokaryot • Regulace na úrovni transkripce • Regulace sigma-faktory • Jacobův-Monodův operonový model • Regulační význam cAMP u

bakterií • Variace operonového řízení genů • Tryptofanový a arabinosový operon • Řízení terminace transkripce • Regulace bakteriální proteosyntézy na úrovni translace • Řízení genové exprese a proteosyntézy u eukaryot • Regulace na úrovni uspořádání genů • Regulace na úrovni transkripce • Regulace posttranskripčních úprav pre-mRNA • Regulace na úrovni translace • Řízení rychlosti degradace mRNA • Regulace funkce proteinu kotranslačními a posttranslačními úpravami

Posttranslační úpravy a targeting proteinů: Signální sekvence polypeptidu, volné a vázané ribozómy • Posttranslační glykosylace proteinů • Targeting nezávislý na glykosylaci proteinů • Targeting mitochondriálních proteinů • Targeting jaderných proteinů • Rozhodovací mechanismus k destrukci nefunkčních proteinů • Receptorem zprostředkovaná endocytóza

Biochemie virů: Reprodukce DNA virů • Reprodukce RNA virů • Interferony

Biochemie genového inženýrství: Štěpení DNA na definovaném místě řetězce • Účinné dělení fragmentů DNA elektroforézou • Identifikace restrikčních fragmentů • Syntéza umělé DNA • Pomnožení a exprese izolovaného nebo umělého genu v hostitelské buňce

Externí odkazy

- Databáze mitochondriálního genomu MITOMAP (<https://www.mitomap.org/MITOMAP>)

Zdroj

- ŠTÍPEK, Stanislav. *Stručná biochemie : Uchování a exprese genetické informace*. 1. vydání. Medprint, 1998. 92 s. s. 23. ISBN 80-902036-2-0.
- ŠEDA, Ondřej, František LIŠKA a Lucie ŠEDOVÁ. *Aktuální Genetika* [online]. [cit. 2016-10-23]. <http://biol.lf1.cuni.cz/ucebnice/nemendelovska_dedicnost.htm>.