

Matroklinní dědičnost

Matroklinní dědičnost je dědičnost, která je **vázaná na mitochondrie**. Ta se pak dědí pouze **po mateřské linii** (pouze od matky). Otcovy mitochondrie jsou spotřebovány jako energie pro spermii, aby byla schopna se dostat k vajíčku. Přebytkové otcovské mitochondrie jsou zničeny organismem matky.

Mitochondrie

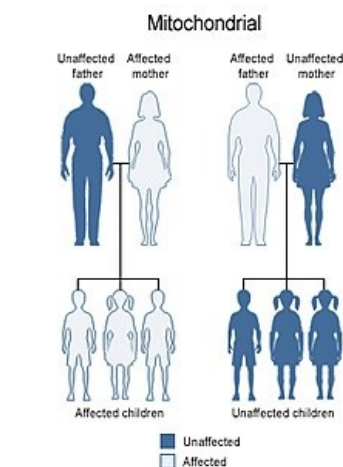
Mitochondrie jsou orgány eukaryot s klíčovým významem v **uvolňování chemické energie**, v jejím přenášení a využití. Vznikají autoreprodukcí. Obsahují malé množství specifické **kruhové DNA**. Mitochondriální DNA i plastidová DNA mají řadu společných znaků. Obě tyto DNA jsou v daných organelách přítomny ve formě volně uložených molekul. Mitochondriální DNA (i ctDNA) mají strukturu **cyklické dvoušroubovice** (opačné konce řetězce makromolekuly DNA jsou vzájemně spojeny). Taková molekula pak nemá ani začátek, ani konec a lze ji zakreslit kružnicí. Obvykle se nachází v mitochondriální matrix a občas je připojena k vnitřní mitochondriální membráně.

Mitochondriální geny jsou nahloučeny těsně vedle sebe, **neobsahují intronové úseky**. U mitochondrií nalézáme jiné stopkodony **AGA, AGG**. UGA – kóduje Trp, AUA – Met, CUA – Thr. Nejsou přítomny bílkoviny typu histonů. Probíhá **rychlejší a četnější replikace** než u DNA eukaryot. Nemá opravné systémy.

Geny, které jsou obsaženy v molekule mtDNA kódují proteiny **respiračního řetězce**, jednotky **ATPázového komplexu**, podjednotky **NADH-dehydrogenázového komplexu**, dva geny pro ribozomální **RNA-ázu** a 22 genů pro molekuly **transportní RNA**.

[!\[\]\(e3f8612927870f2e0f9f5989e6dd3064_img.jpg\) Podrobnější informace naleznete na stránce Genetická výbava mitochondrií.](#)

[!\[\]\(003082e50e3009141f59bd5df831749f_img.jpg\) Podrobnější informace naleznete na stránce Mitochondrie.](#)



Mitochondriální choroby

Mitochondriální choroby jsou chronická onemocnění často s pozdním nástupem. Mohou postihovat přímo **samotné mitochondrie** a nebo část jejich **genů uložených v jádře** buňky. Molekulárně genetickou podstatou mitochondriálních patologií mohou být buď delece (oblast 5 kb dlouhá mezi geny pro ND5 - NADH-dehydrogenázová subjednotka 5, ATPáza 8 - ATPázová podjednotka 8) nebo bodové mutace (většinou měnící smysl čtení kodonu - missense nebo substituce).

Onemocnění způsobená delecí

Kearns-Sayre syndrom. Vyznačuje se charakteristickou progresivní externí oftalmoplegií, pigmentovou degenerací sítnice a srdečními a cerebelárními obtížemi.

Onemocnění způsobená bodovou mutací

LHON (Leberova Hereditární Optická Neuropatie). Onemocnění je charakteristické slepotou mužů mladších 25 let. Penetrance choroby je 3–4krát vyšší u mužů než u žen. **Syndrom MELAS** (Mitochondria Myopathy, Encephalopathy, Lactic Acidosis, Stroke-like episodes). První příznaky nastupují mezi 5.–15. rokem života jedince. Genetickou podstatou je 1-nukleotidová substituce v genu pro tRNA leucinu (pozice 3243). **Syndrom MERF** (Myoclonic Epilepsy with Ragged red Fibers). Manifestuje se u postižených osob mezi 5.–12. rokem života jedince.

[!\[\]\(4f6bf54ae7e4144a72d78316053e412d_img.jpg\) Podrobnější informace naleznete na stránce Mitochondriální onemocnění.](#)

Odkazy

Související články

- Typy dědičnosti
 - Autosomálně recesivní dědičnost
 - Autosomálně dominantní dědičnost
 - Gonosomálně recesivní dědičnost
 - Gonosomálně dominantní dědičnost
 - X-vázaná dědičnost
 - Y-vázaná dědičnost
 - Multifaktoriální dědičnost
- Nemendelovská dědičnost

Zdroj

- ŠTEFÁNEK, Jiří. *Medicína, nemoci, studium na 1. LF UK* [online]. [cit. 11.02 2010]. <<https://www.stefajir.cz/>>.

Použitá literatura

- KOHOUTOVÁ, Milada. *Lékařská biologie a genetika (II. díl)*. 1. vydání. Praha : Nakladatelství Karolinum, 2013. 202 s. ISBN 978-80-246-1873-9.