

KDE BEREME ENERGIÍ?



BIOENERGETIKA

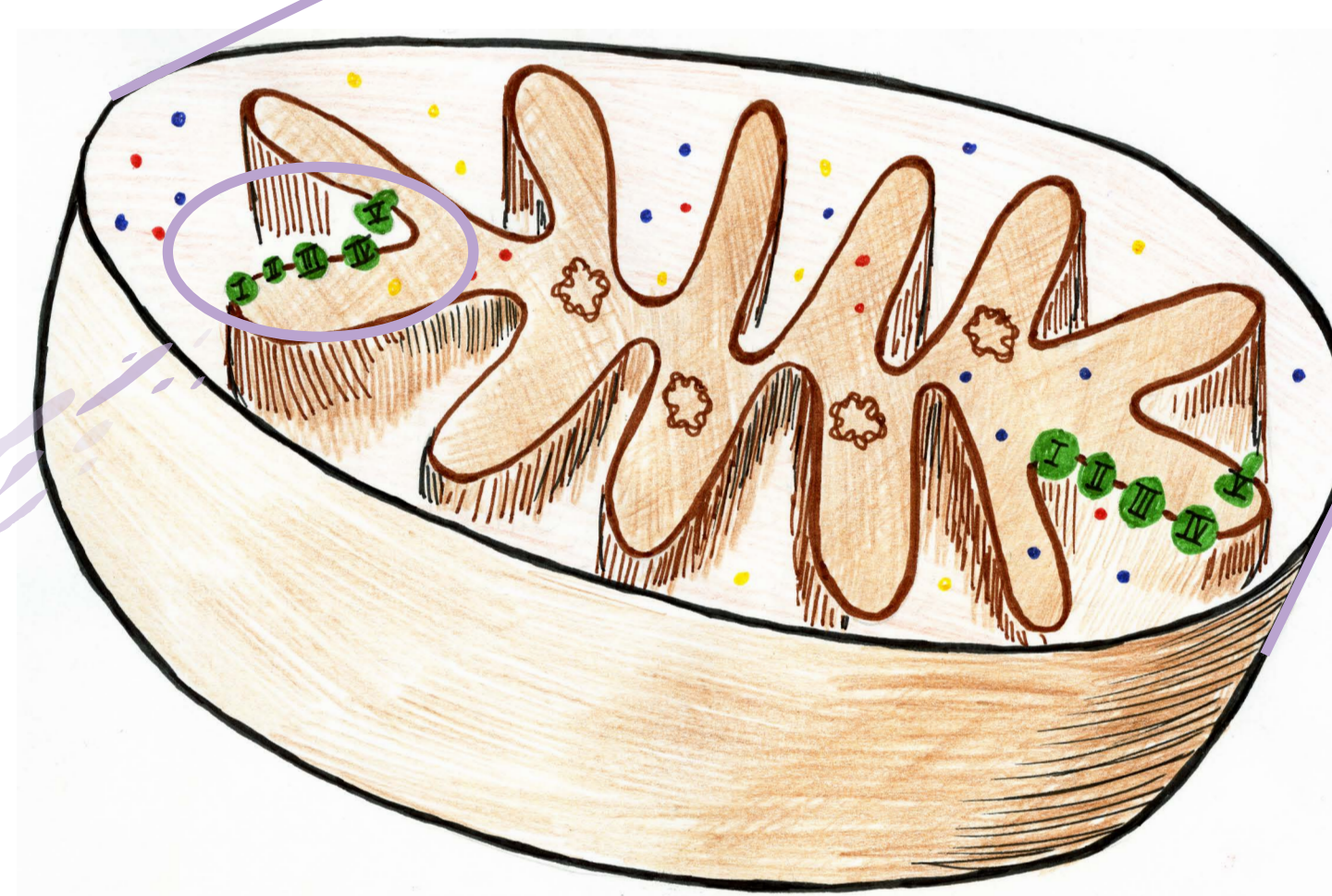
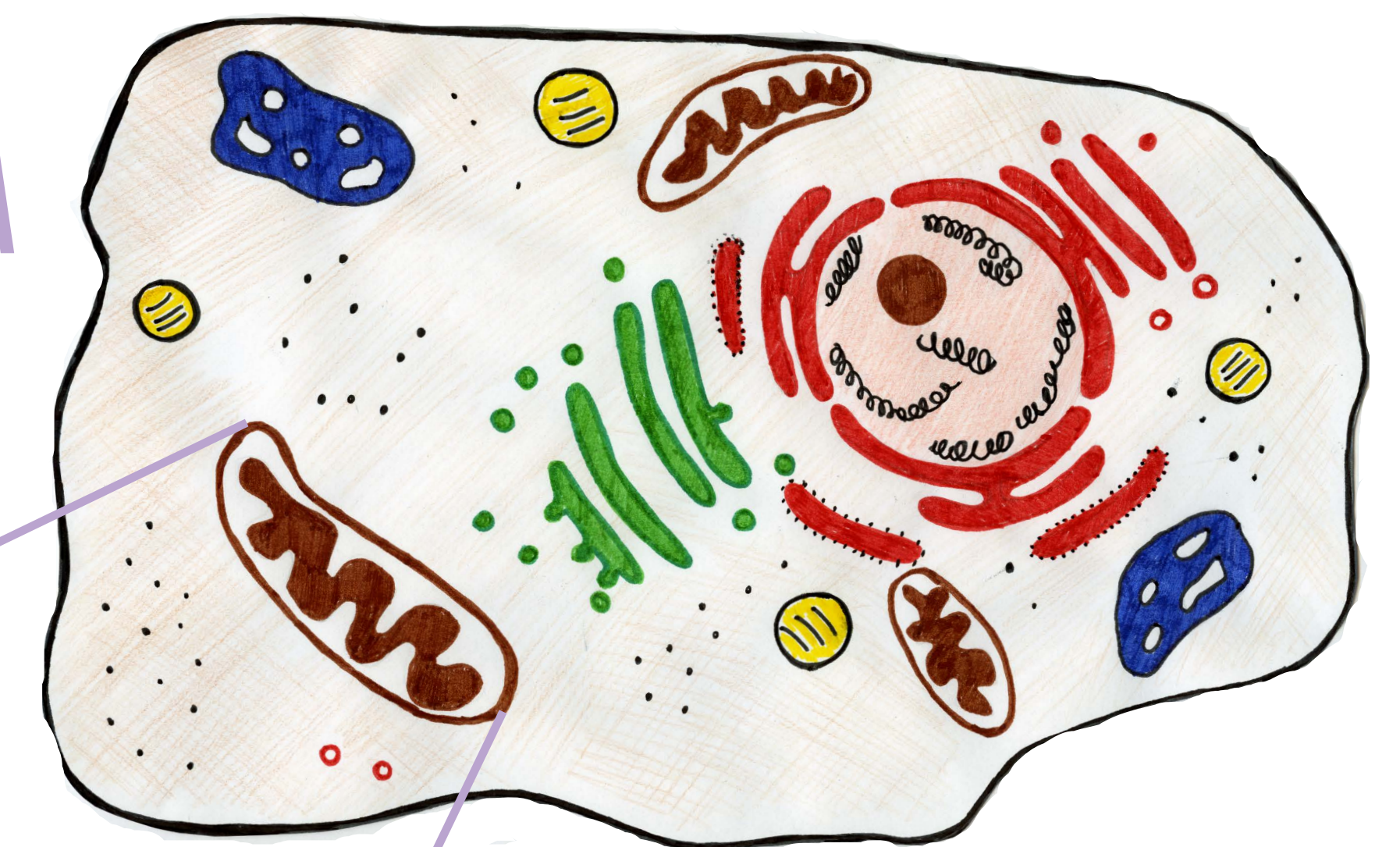
MITOCHONDRIE

Mitochondrie je organela obalená dvojitou membránou, kterou lze nalézt ve **většině eukaryotických** (např. lidských) **buněk**. Dosahuje obvykle rozměrů v řádu i několika mikrometrů. V buňce se může vyskytovat několik stovek, ale i sto tisíc mitochondrií.

Funkce mitochondrií se dá přirovnat k **buněčné elektrárně**, jelikož v nich díky procesům **buněčného dýchání (respirace)** vzniká energeticky bohatý adenosintrifosfát (ATP) používaný jako „palivo“ pro průběh jiných reakcí v celé buňce.

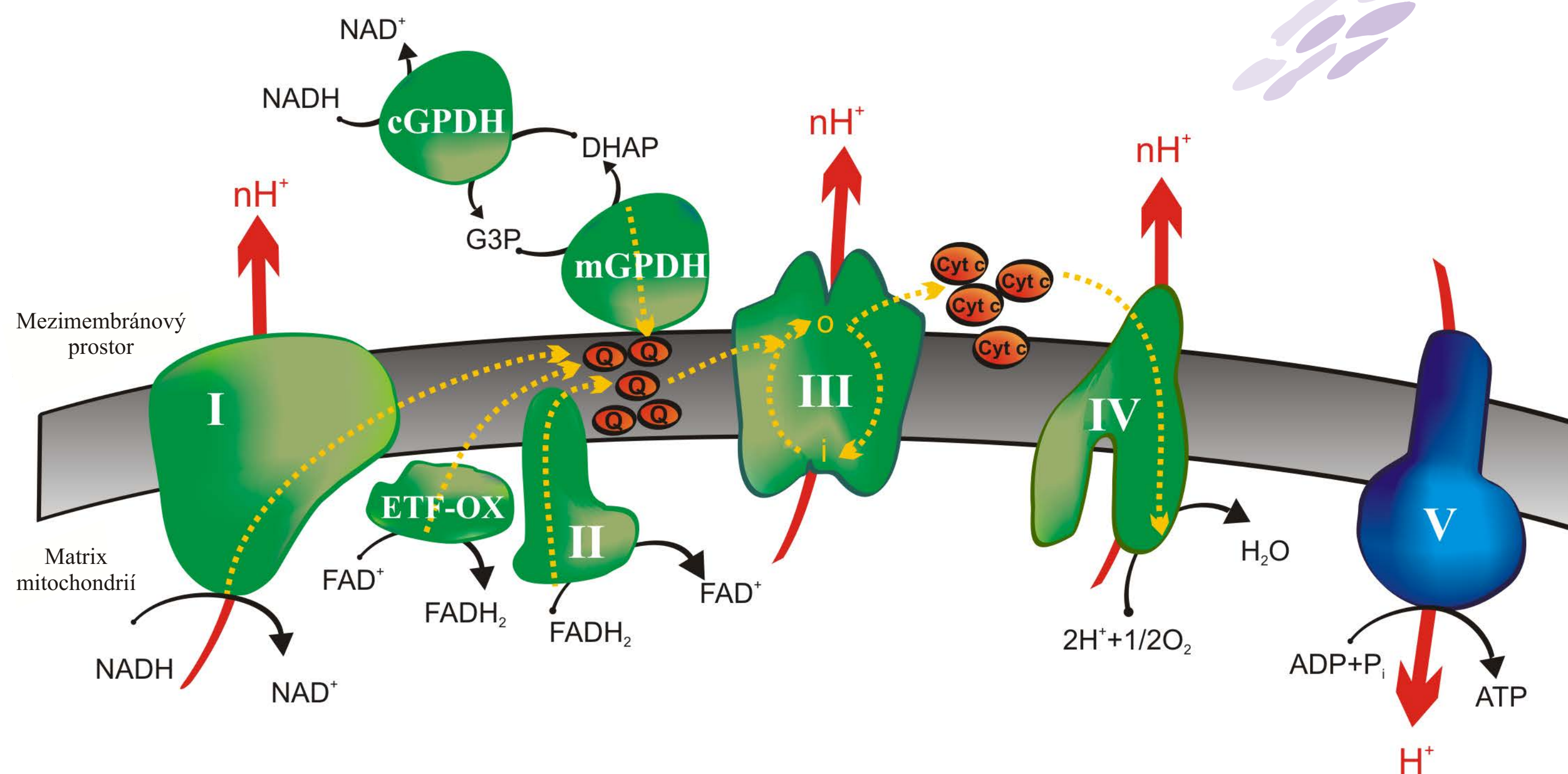
Proteiny v mitochondriích jsou kódovány jak jadernou tak vlastní mitochondriální DNA.

EUKARYOTICKÁ BUŇKA



MITOCHONDRIE

DÝCHAČÍ ŘETĚZEC = BUNĚČNÁ ELEKTRÁRNA



MITOCHONDRIÁLNÍ DNA A JEJÍ DĚDIČNOST

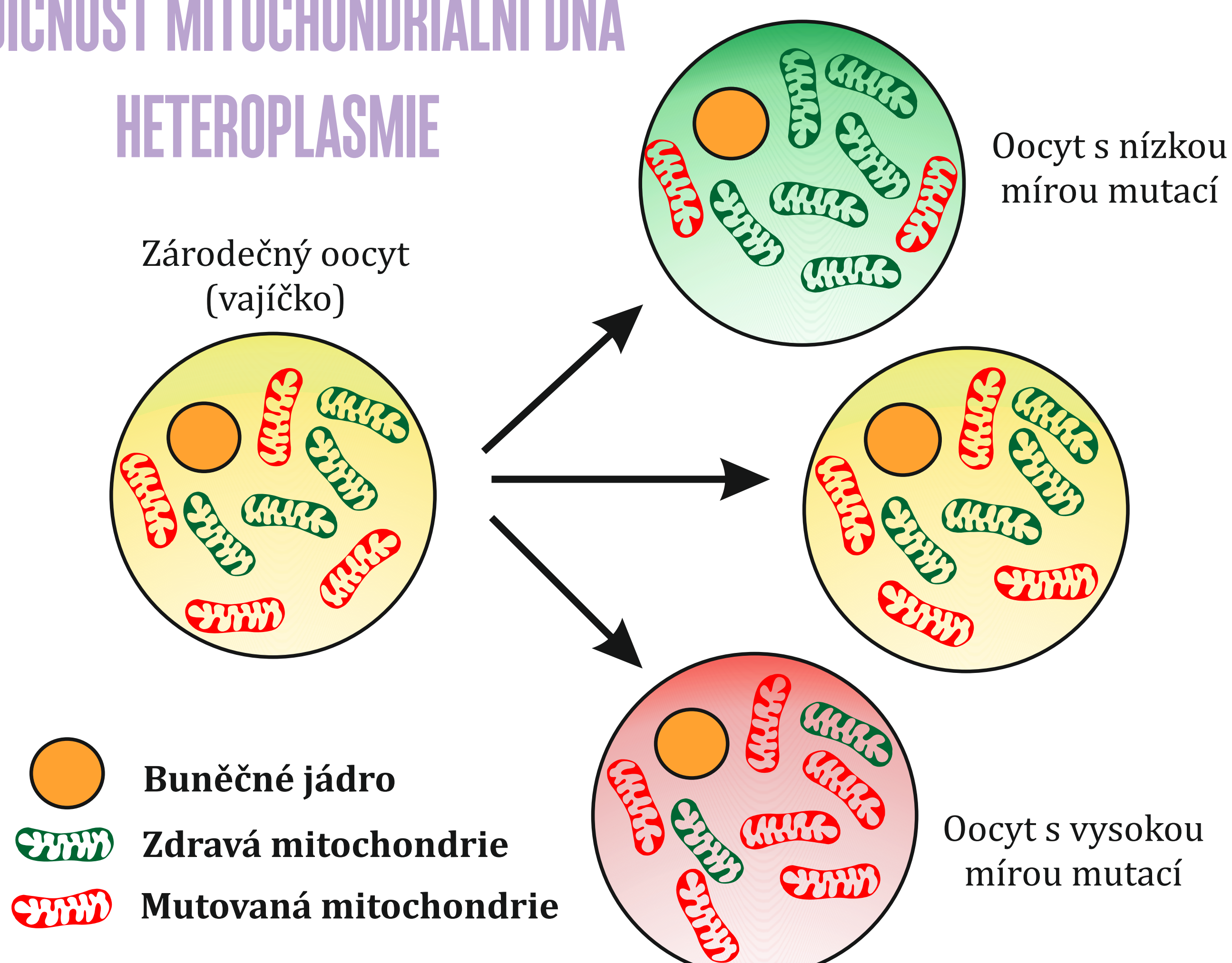
Mitochondriální DNA (mtDNA) je označení pro DNA, která se nachází v mitochondriích a tvoří tak součást **mimojaderné genetické informace**. Mitochondriální DNA je zpravidla kruhová (cirkulární) a svým charakterem se podobá prokaryotní DNA.

V případě mtDNA dochází zejména u živočichů k tzv. **maternální dědičnosti** – je známo, že drtivá většina mitochondriální genetické informace je děděna pouze po matce.

Maternální dědičnosti mtDNA lze využít pro různé genetické analýzy a byla na jejím základě určena i migrace lidstva. Posledním společným předkem všech lidských mitochondriálních DNA je tzv. **mitochondriální Eva**.

DĚDIČNOST MITOCHONDRIÁLNÍ DNA

HETEROPLASMIE



DĚDIČNÉ METABOLICKÉ PORUCHY

Mitochondriální onemocnění jsou dědičná metabolická onemocnění způsobená mutací buď v jádře v genech pro mitochondriální enzymy, nebo v mitochondriální DNA, která mají velmi různorodé klinické projevy.

Mitochondriální DNA mutuje snáze, zřejmě proto, že se v mitochondrii neustále vytváří množství radikálů kyslíku a navíc není schopná se do takové míry chránit (nemá proteiny - histony) a opravovat. Pokud jsou mutované všechny molekuly mtDNA, označuje se porucha jako **homoplasmická**, pokud jsou některé molekuly mtDNA v pořádku a jiné nikoliv, je to tzv. **heteroplasmie** (heteroplasmie nad 50% všech molekul mtDNA se obvykle projevuje mitochondriálním onemocněním).

Mitochondriální poruchy se navenek velmi často projevují jako degenerativní **onemocnění mozku, srdeční svaloviny i kosterních svalů**. Mitochondriální choroby mají poměrně nespecifické příznaky, velmi často neurologického rázu.

PŘÍZNAKY MITOCHONDRIÁLNÍCH ONEMOCNĚNÍ

