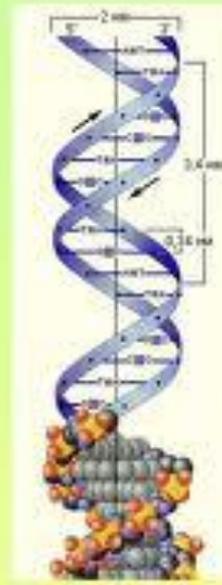


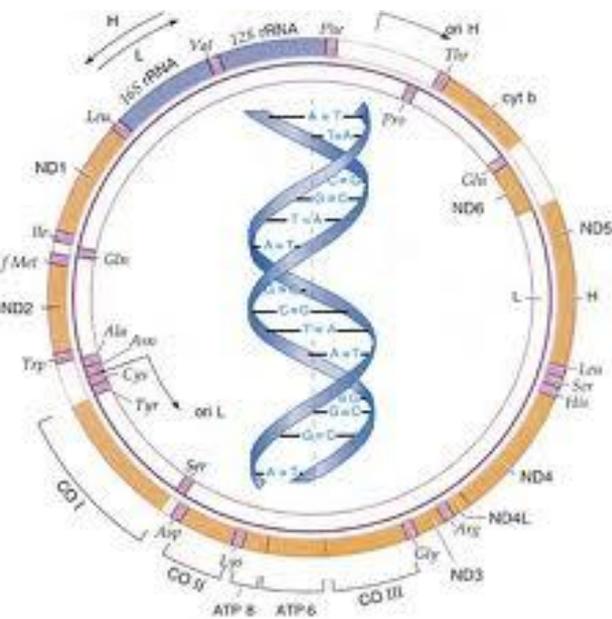
# ГЕНОМ

- совокупность  
всех генов организма

## ДНК



- Двухцепочечная правозакрученная спираль
- Цепи разнонаправленные 3 и 5 минут
- Диаметр 2 нм
- Биополимер, мономерами являются нуклеотиды
- Шаг спирали 3,4 нм
- Каждый виток спирали 10 пар нуклеотидов, каждый нуклеотид 0,34 нм по длине в цепи ДНК
- Расположена в ядре, хлоропластах, митохондриях



# История термина

---

**Термин «геном» был предложен Гансом Винклером в 1920 г. для описания совокупности генов, заключённых в гаплоидном наборе хромосом организмов одного биологического вида**

---

# Варианты геномов

---

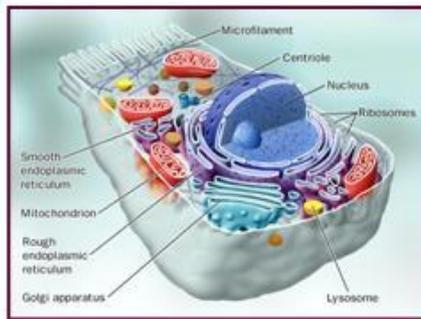


# Ядерный геном - ДНК хромосом ядра

## Theory of symbiogenesis

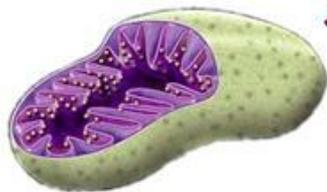
• Konstantin Sergeevich Mereschkowsky  
"Symbiogenesis and the  
Origin of Species" (1926)

• Ivan Emanuel Wallin  
"Symbiogenesis and the  
Origins of Species" (1927)



Lynn Margulis

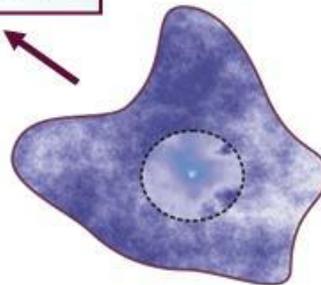
**Эукариотический  
ядерный геном  
химерный – несет  
гены бактерий,  
переместившиеся  
в ядерный геном в  
ходе процесса  
симбиогенеза.**



1. Mitochondria  
(Alphaproteobacteria)



2. Plastids  
(Cyanobacteria)



3. Nucleocytoplasm  
? Archaea ?  
? Chronocyte ?  
? Chimera ?



# ЯДЕРНЫЙ ГЕНОМ

---

***Прямой корреляции между количеством ДНК и эволюционной продвинутостью организма нет.***



## **И.Э. Лалаянц**

---

**«Раньше думали, что генов у человека около 100 тыс., а на самом деле их оказалось около 35 тыс. Недоумение понятно: у дрозофилы 13 601 ген, у круглого почвенного червя – 19 тыс., у горчицы – 25 тыс. генов. Столь малое количество генов у человека не позволяет выделить его из животного царства и считать «венцом» творения».**

---

# Размер генома

Объект	Размер гаплоидного генома в парах нуклеотидов
Микоплазмы	$10^4 - 10^6$
Эубактерии (E.coli)	$10^5 - 10^7$
Грибы	$(2-5) \times 10^7$
Водоросли	$(5-7) \times 10^7$
Черви	$\sim 10^8$
Моллюски	$5 \times 10^8 - 5 \times 10^9$
Насекомые	$10^8 - 5 \times 10^9$
Ракообразные	$\sim 10^9$
Рыбы	$3 \times 10^8 - 10^{10}$
Амфибии	$7 \times 10^8 - 7 \times 10^{10}$
Рептилии	$(2-3) \times 10^9$
Птицы	$10^9$
Млекопитающие	$3 \times 10^9$
Цветковые растения	$2 \times 10^8 - 10^{11}$

## Размеры геномов и число генов разных организмов

Организмы	Геном (млн п.н.)	Число генов (тысячи)	Размер гена (т.п.н.)	Существенных генов
Бактерии	0,5–5	0,47-4,29	1–1,7	<50%
Дрожжи	12	6	2	<20%
Нематода	97	19	5	<10%
Человек	3000	30	30	<5%?

# Количество $\neq$ качество

---



- Большое количество ДНК не обязательно приносит качественно новую информацию.
- **Амеба** пошла на увеличение количества ДНК для увеличения размеров ядра и самой клетки. Генов у нее меньше, чем у плазмодия, но они копированы много раз.
- У **малярийного плазмодия** генов больше, чем у амебы, а ДНК меньше для максимальной компактности, что ему быть **внутриклеточным паразитом**.



# Характеристики ядерного генома эукариот

---

## 1. Избыточность

*На  $\sim 10^6$  п.н. у бактерий приходится  
 $\sim 5$  тыс. генов.*

*На  $\sim 10^9$  п.н. у млекопитающих  
 $\sim 26$  тыс. генов.*

---

# Избыточность ядерного генома эукариот

---

## *Минусы*

- увеличение времени синтеза ДНК;
- усложненный процесс удвоения ДНК;
- высокая энергоемкость
  - на 1 нуклеотид для включения в цепь ДНК нужно затратить ~60 молекул АТФ

## *Плюсы*

- возможность создания сложного регуляторного аппарата, поднимающего организм на более высокий эволюционный уровень
-

# Причины избыточности:

---

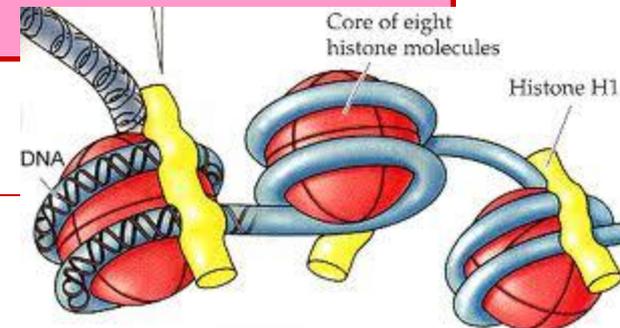
- 1. Большой размер генов**  
*За счет наличия интронов.*
  - 2. Присутствие повторенных последовательностей.**  
*У эукариот некоторые последовательности повторены сотни и тысячи раз.*
  - 3. Наличие большого числа не кодирующих последовательностей.**  
*Выполняют регуляторную функцию при транскрипции, участвуют в компактизации генома.*
-

# Характеристики ядерного генома эукариот

## 2. Компактность генома

*При разнице размеров геномов на 3 порядка, линейные размеры эукариотических хромосом соизмеримы с ДНК прокариот.*

*Благодаря компактизации ДНК нить "укорачивается" в 10000 раз.*



## Характеристика генов в геноме человека, значение средних величин

Число экзонов на ген	8.8
Размер экзона	145 bp
Размер интрона	3365 bp
Размер 5'-нетранслируемого участка	300 bp
Размер 2'-нетранслируемого участка	770 bp
Размер кодирующей части	1340 bp
Общая длина гена	27,000 bp



# Структура генома человека

1. **63-74%** длины генома занимают межгенные пространства, а половина из них – повторы.
2. Ген человека внутри «пустой»: **95%** внутригенной ДНК - интроны.
3. Общая длина белок кодирующей ДНК около **1%** от геномной ДНК человека.
4. Длина, кодирующей ДНК человека, лишь в **3** раза больше длины генома бактерий.

# Размер области повторов в геномах

---

Варьирует между таксонами:

- У **дрожжей** он достигает 20%.
- У **млекопитающих** до 60%
- У **растений** может превышать 80%.



# Повторы в эукариотическом геноме

---

**Повторенная ДНК** - это нуклеотидные последовательности различной длины и состава, которые встречаются в геноме несколько раз либо в тандемно-повторенном, либо в диспергированном виде.

---

# Классификация повторов

---

## 1. По взаимной ориентации

- прямые,
  - инвертированные,
  - симметричные повторы,
  - палиндромы,
  - комплементарные палиндромы
-

# Классификация повторов

---

## 2. На основе полуренатурации

- Быстрые повторы**
  - Умеренные повторы**
  - Уникальные гены**
-

# ***1. Быстрые повторы***

---

**К быстрым повторам относится сателлитная ДНК - это минорный компонент ДНК, отделяющийся от основной ДНК при ультрацентрифугировании в градиенте плотности CsCl.**

# Сателлитная ДНК

---

**ДНК с тандемно организованными высокоповторенными последовательностями.**

*У некоторых видов эти повторы составляют большинство геномной ДНК. Например, у кенгуровой крысы (*Dipodomys ordii*) более 50% всего генома состоит из трех повторенных последовательностей: AAG (2.4 млрд. копий), TTAGGG (2.2 млрд. копий) и ACAAGCGGG (1.2 млрд. копий)*

---

# Классификация спутников

---

1. **Микроспутники** - от 1 до 10 п.о. в основном повторяющемся блоке
  2. **Миниспутники** - с большим числом п.о. в индивидуальном повторе
-

обнаруженный на хромосомах 3 , 4 , 13. и

обнаруженный на хромосомах 3 , 4 , 13 , 14. и

обнаруженный на хромосомах 3 , 4 , 13 , 14 , 15. и

обнаруженный на хромосомах 3 , 4 , 13 , 14 , 15 , 21. и

~~обнаруженный на хромосомах 3 , 4 , 13 , 14 , 15 , 21 ,~~

22 ;  
**1. Классические сателлиты**

**Сателлит 2**, имеющий элементарную повторяющуюся единицу длиной **5 н. п.** и обнаруженный на

хромосомах 1 и обнаруженный на хромосомах 1 , 2 и

обнаруженный на хромосомах 1 , 2 , 10 и

обнаруженный на хромосомах 1 , 2 , 10 , 16 ;

**Сателлит 3**, имеющий элементарную повторяющуюся единицу длиной **5 н. п.** и обнаруженный на

хромосомах 1. и обнаруженный на хромосомах 1 , 5. и

обнаруженный на хромосомах 1 , 5 , 9. и

обнаруженный на хромосомах 1 , 5 , 9 , 10. и

обнаруженный на хромосомах 1 , 5 , 9 , 10 , 13. и

~~обнаруженный на хромосомах 1 , 5 , 9 , 10 , 13 , 14. и~~

обнаруженный на хромосомах 1 , 5 , 9 , 10 , 13 , 14 ,

# Виды сателлитов

---

- α-сателлитные повторы**, имеющие элементарную повторяющуюся единицу длиной **171 н. п.** и обнаруженные на всех хромосомах человека;
- β-сателлитные повторы**, имеющие элементарную повторяющуюся единицу длиной **68 н. п.** и обнаруженные на хромосомах 1 на хромосомах 1, 3 на хромосомах 1, 3, 9 на хромосомах 1, 3, 9, 13 на хромосомах 1, 3, 9, 13, 14 на хромосомах 1, 3, 9, 13, 14, 15 на хромосомах 1, 3, 9, 13, 14, 15, 21 на хромосомах 1, 3, 9, 13, 14, 15, 21, 22 на хромосомах 1, 3, 9, 13, 14, 15, 21, 22, Y;
- γ-сателлитные повторы**, имеющие элементарную повторяющуюся единицу длиной **220 н. п.** и обнаруженные на хромосомах 8 и обнаруженные на хромосомах 8, X
- сателлитные повторы**, имеющие элементарную повторяющуюся единицу длиной **48 н. п.** и обнаруженные на хромосомах 13 и обнаруженные на хромосомах 13, 14 и

# Особенности сателлитов:

1. Эта ДНК никогда не транслируется и встречается в конститутивном гетерохроматине.

В хромосоме чередуются участки **гетерохроматина** и **эухроматина**.

- Участки хромосом, которые в зависимости от стадий клеточного цикла могут быть в состоянии как гетеро-, так и эухроматина называют **факультативным гетерохроматином**.
- Участки, которые всегда уплотнены - **конститутивный гетерохроматин**. В нем, как правило, генов нет.

# Особенности:

---

**2. Сателлитная ДНК обязательно располагается в центромерном районе.**

*В местах расположения сателлитной ДНК максимально компактизована. В конститутивном гетерохроматине все четыре уровня упаковки ДНК представлены даже в интерфазе.*

---

# Особенности:

---

**3. Сателлитная ДНК всегда располагается тандемно по 100-200 единиц в блоке.**

---

# Особенности:

---

**4. У недавно образовавшихся на одной территории близких видов сателлитная ДНК разная.**

---

## ***2. Умеренные повторы***

---

**Транскрибируемые и  
транслируемые или только  
транскрибируемые  
последовательности ДНК**

---

# Умеренные повторы

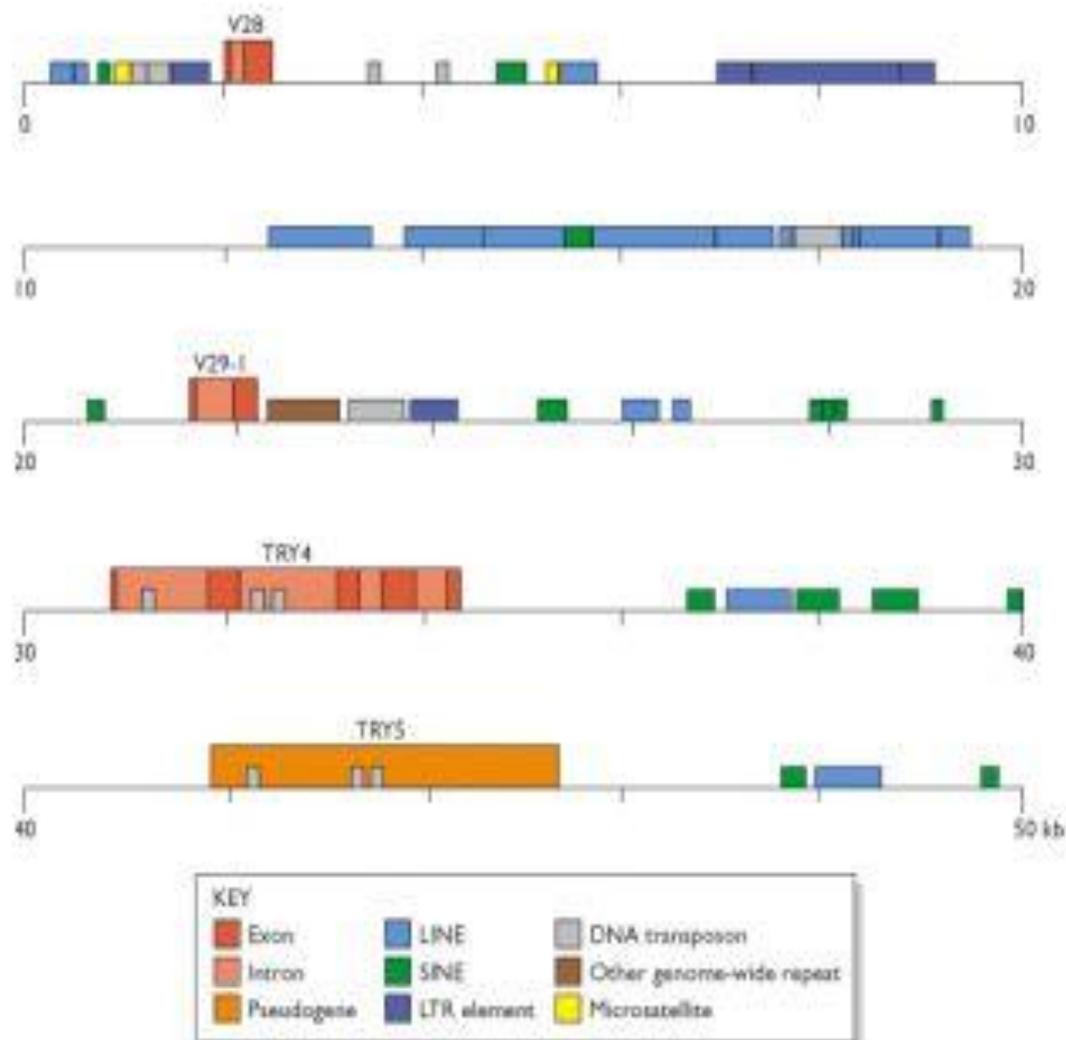
---

<i>гены</i>		<i>регуляторные участки</i>
<u><i>транскрибируемые и транслируемые</i></u> Гены белков рибосом, гистоновые гены, гены мембранных белков, цитоскелетных белков, гены иммуноглобулинов	<u><i>транскрибируемые,</i></u> Гены rРНК, sРНК, tРНК	Энхансерные модули, ori репликации, промоторы и терминаторы транскрипции

## Схема структурных элементов фрагмента генома человека размером 50 т.п.н.

в локусе Т-клеточного рецептора (хромосома 7).

Около половины длины фрагмента занимают элементы, структура и функция которых понятна. Это гены (экзоны и интроны) и псевдогены, короткие (SINE) и длинные (LINE) диспергированные повторы, длинные концевые повторы (LTR), транспозоны, микросателлиты.



# I. Классификация генов

---

## **1. Уникальные гены, имеющие специализированную функцию.**

Например, глобиновый, инсулиновый и другие гены. Они экспрессируются лишь в определенных клетках.

## **2. Уникальные гены, обладающие общими функциями, экспрессирующиеся в подавляющем большинстве клеток.** Эти гены плохо изучены.

## **3. Множественные сгруппированные гены.**

Это гены rРНК, часть генов tРНК, часть гистоновых генов.

## **4. Множественные рассеянные гены.**

Это оставшаяся часть гистоновых генов, оставшиеся гены tРНК и большинство генов sРНК, а так же МДГ (мобильные диспергированные (рассеянные) гены).



## II. Классификация генов

---

- 1. гены «домашнего хозяйства»**  
(кодируют то, что всегда нужно любой клетке независимо от типа ткани: гистоновые гены, гены tРНК, rРНК и т.п.)
- 2. гены «роскоши»** (это гены, которые экспрессируются в клетках определенных тканей и в определенное время).







**Больше всего генов отвечают за экспрессию, репликацию и поддержание функций генома; около 20% - за передачу сигналов между клетками, около 17% - за то, чтобы клетка сама по себе была здорова, для других функции не классифицированы.**

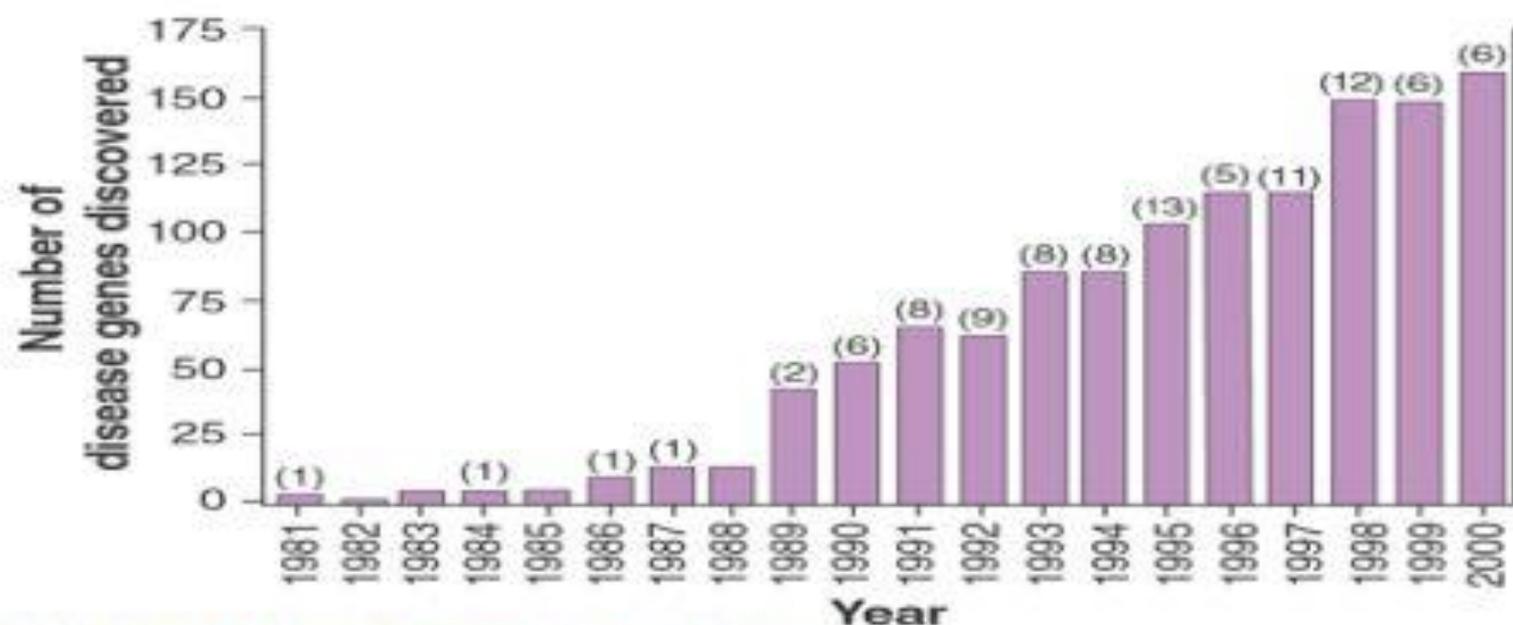
В геноме человека выявлено

**1112 “генов болезней” + 94 “составных” гена,**

**образующихся при опухолевых перестройках генома**

суммарная частота менделирующих заболеваний <1% новорожденных

(в скобках – число генов предрасположенности к болезням)



Мутации в кодирующей части гена – лишь часть из возможных причин потери функции. Другая часть – дефекты процессинга генетической информации (сплайсинга, регуляции транскрипции и трансляции)



По представлениям на **март 2005** года, у человека:

---

- **24000** белок-кодирующих генов
  - **1700** генов могут нести **44,500** мутаций (в среднем 26 на ген), ассоциированных с заболеваниями.
  - Для остальных **10 000 000** известных мутаций связь с болезнями не выявлена.
-



# Митохондриальный геном

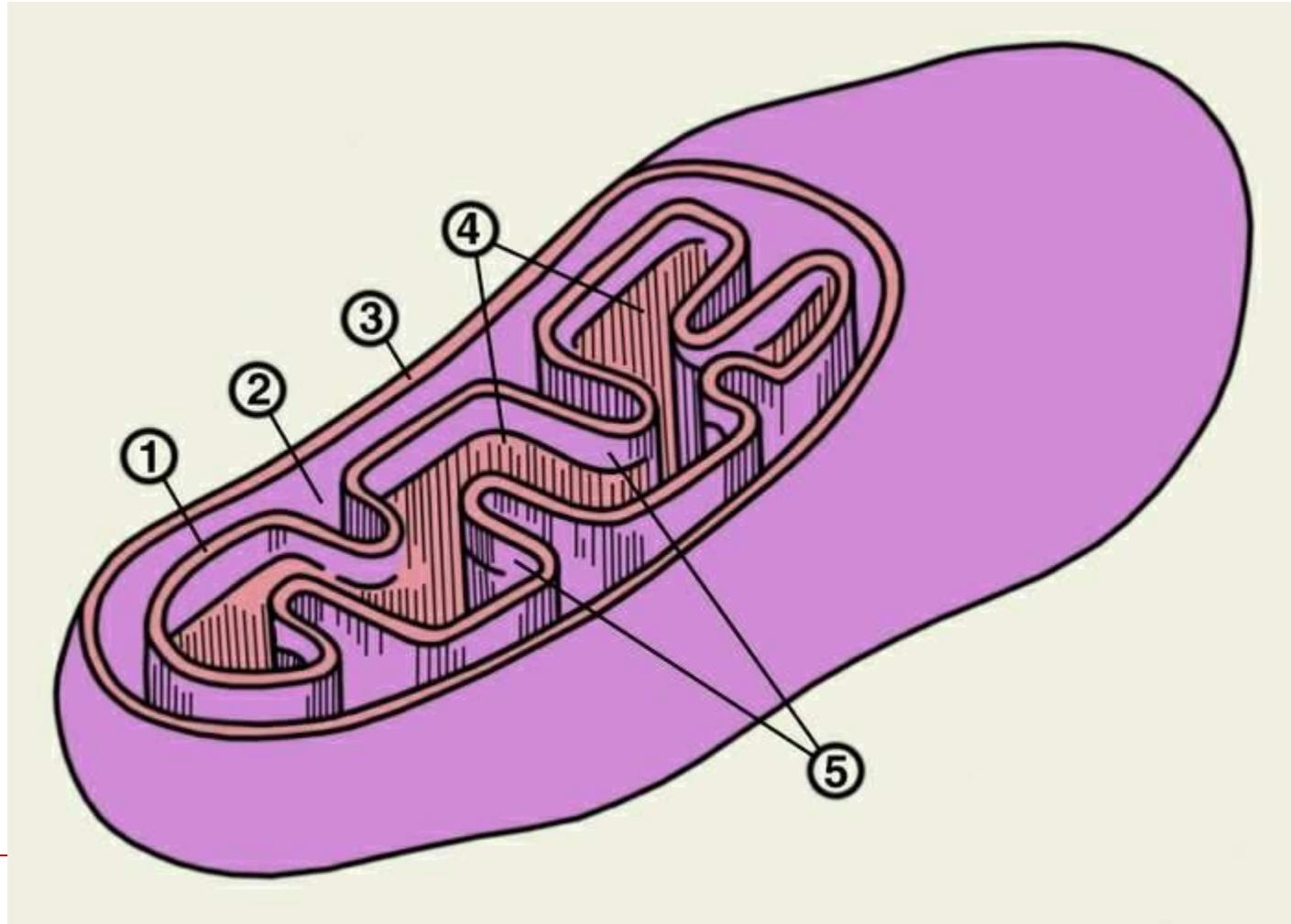
---

**Митохондрии** - клеточные органеллы, присутствующие во всех эукариотических организмах, осуществляющие реакции клеточного дыхания с выделением энергии, которая запасается в виде аденозинтрифосфорной кислоты (АТФ).

# Схема строения митохондрии:

---

Схема строения митохондрии:  
1 — внутренняя мембрана;  
2 — межмембранное пространство;  
3 — наружная мембрана;  
4 — матрикс;  
5 — кристы.



# Особенности организации процессов матричного синтеза

- ❑ В матриксе митохондрий находятся рибосомы, отличающиеся от рибосом ЭПС.
- ❑ На рибосомах митохондрий образуется не более 5% от всех мт-белков.
- ❑ Основная часть белков митохондрий, кодируется ядерным геномом, синтезируется на рибосомах ЭПС и транспортируется по ее каналам к месту сборки.



# мтДНК

геном клеточных органелл –  
митохондрий

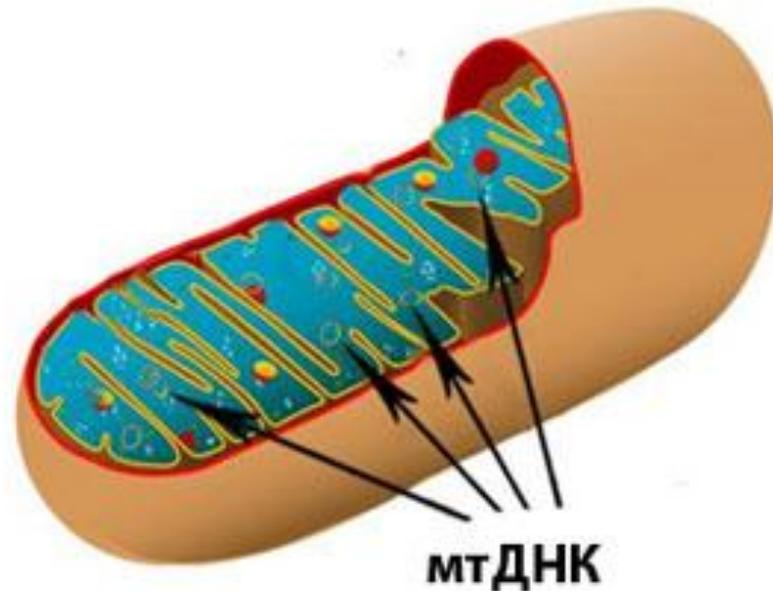
---

КЛЕТКА

Митохондрии  
в них содержится мтДНК



Митохондрия



каждая митохондрия имеет  
много копий мтДНК

# История изучения мтДНК

---

- мт ДНК была открыта Маргит и Сильвен Насс в 1963 г.
- и, независимо, Эллен Харлсбруннер, Хансом Туппи и Готтфридом Шацем в 1964 г.

# 25- или М-хромосома

---

Митохондрия содержит от 1 до 8 молекул мтДНК (1000 – 8000 копий на клетку), единой формы, т.е. одного гаплотипа, унаследованного по материнской линии.

---

# 25- или М-хромосома

---

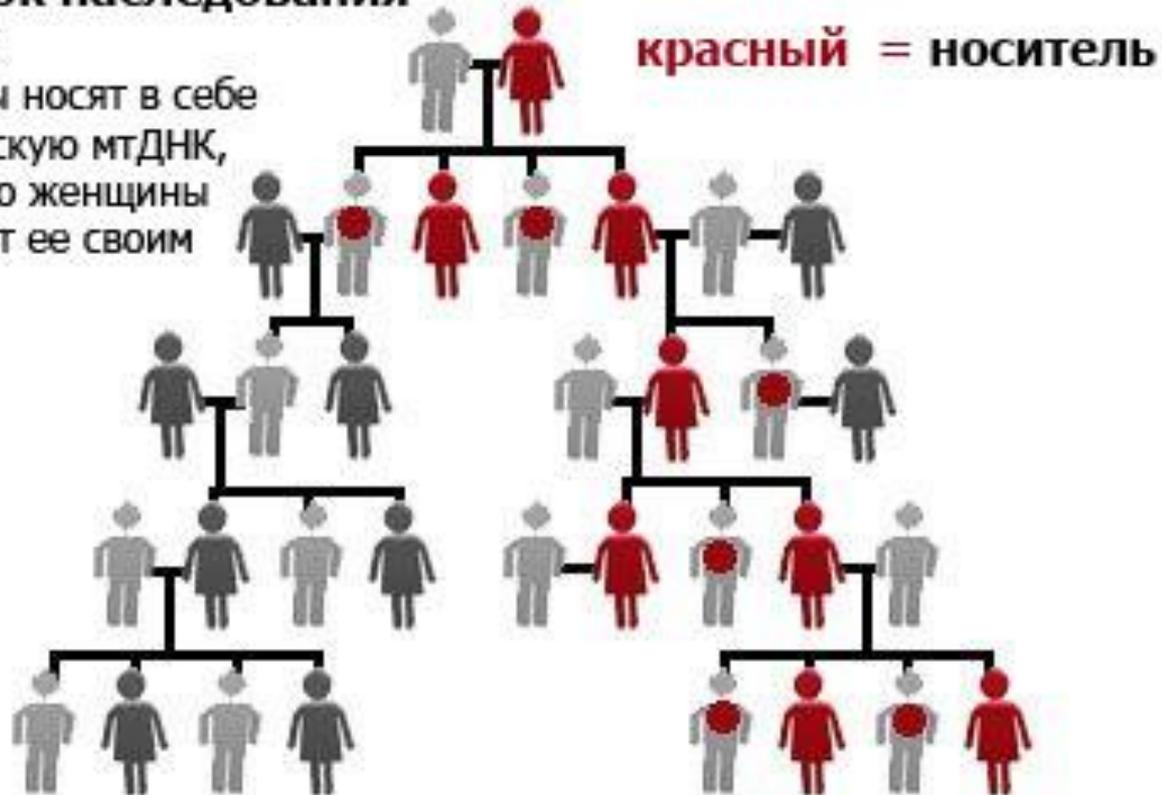
мтДНК - кольцевая двухцепочечная молекула ДНК, присутствует в органелле в виде ковалентно замкнутой суперспирализованной формы, ассоциированной с внутренней мембраной митохондрии.

---

# Наследование мтДНК

## Порядок наследования мтДНК

Мужчины носят в себе материнскую мтДНК, но только женщины передают ее своим детям



# 25- или М-хромосома

---

Мт ДНК человека включает **16569** п.н., кодирует:

- **13** белков – компонентов энзиматических систем окислительного фосфорилирования
  - гены **2** rРНК и **22** tРНК
-

# 25- или М-хромосома. Структура и свойства:

---

## Компактность.

**Гены rРНК чередуются с генами tРНК  
Межгенные участки представлены  
короткими, в несколько нуклеотидов,  
вставками.**

**Исключение** - петля смещения, или D-петля,  
протяженностью 1,1 т.п.н.

*Это не кодирующая структура, обеспечивает  
ассоциацию мтДНК на мембране органеллы и  
содержит сайты, необходимые для инициации и  
регуляции процессов репликации и  
транскрипции мтДНК.*



# 25- или М-хромосома. Структура и свойства:

---

## Нестабильность.

Несмотря на компактность и отсутствие интронов, митохондриальный геном нестабилен – скорость эволюции (мутирования) мтДНК превышает таковую для ДНК ядерной в **10-20** раз.

---

# 25- или M-хромосома. Структура и свойства:

---

## Зона гипервариабельности.

Наиболее изменчив контрольный регион мтДНК, или D-петля. Он содержит консервативные и вариабельные участки.

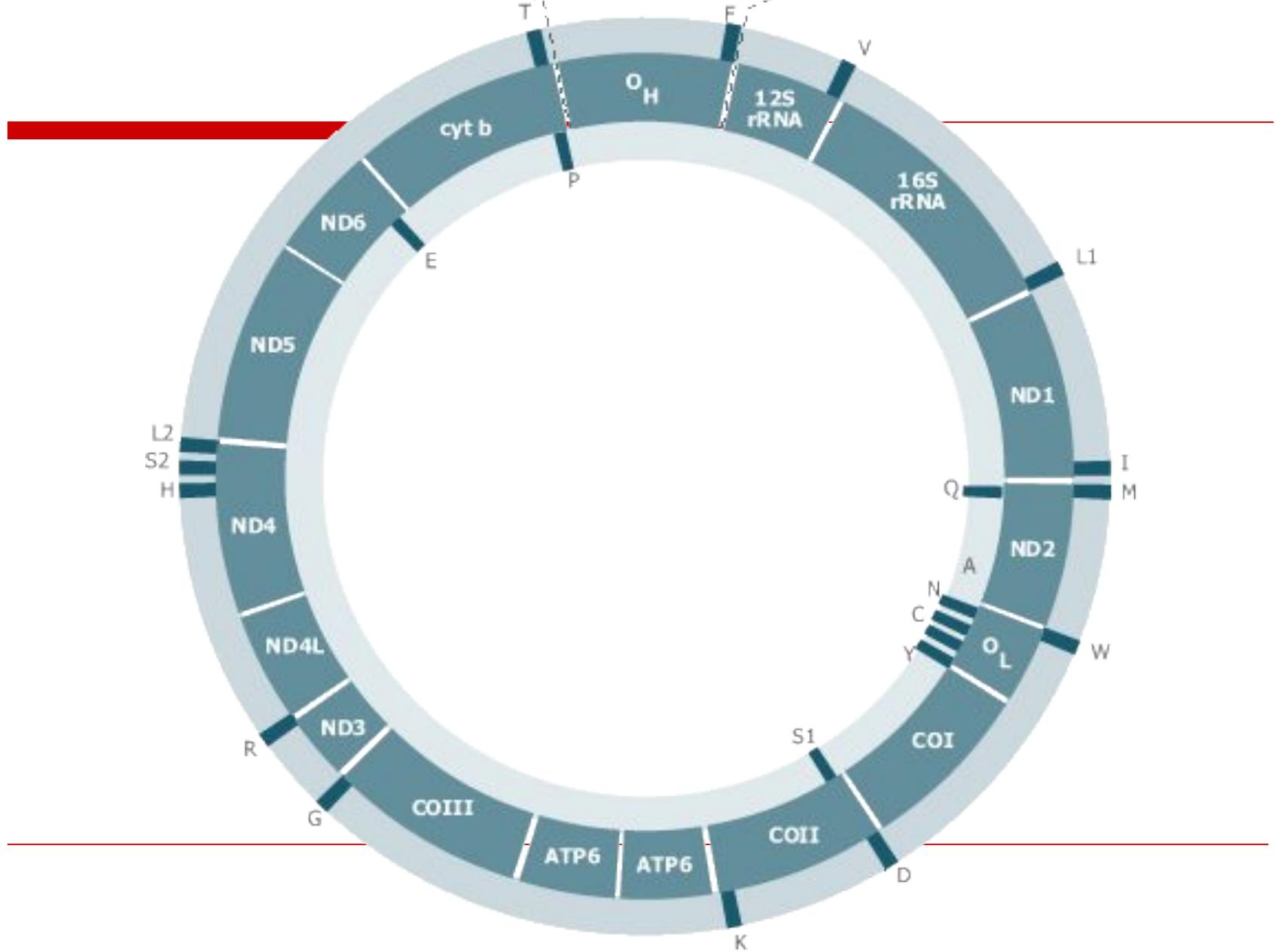
Наиболее изменчив **гипервариабельный сегмент I** расположенный между позициями **16024 п.н.** и **16400 п.н.**

---

16024 16365 1 73 340



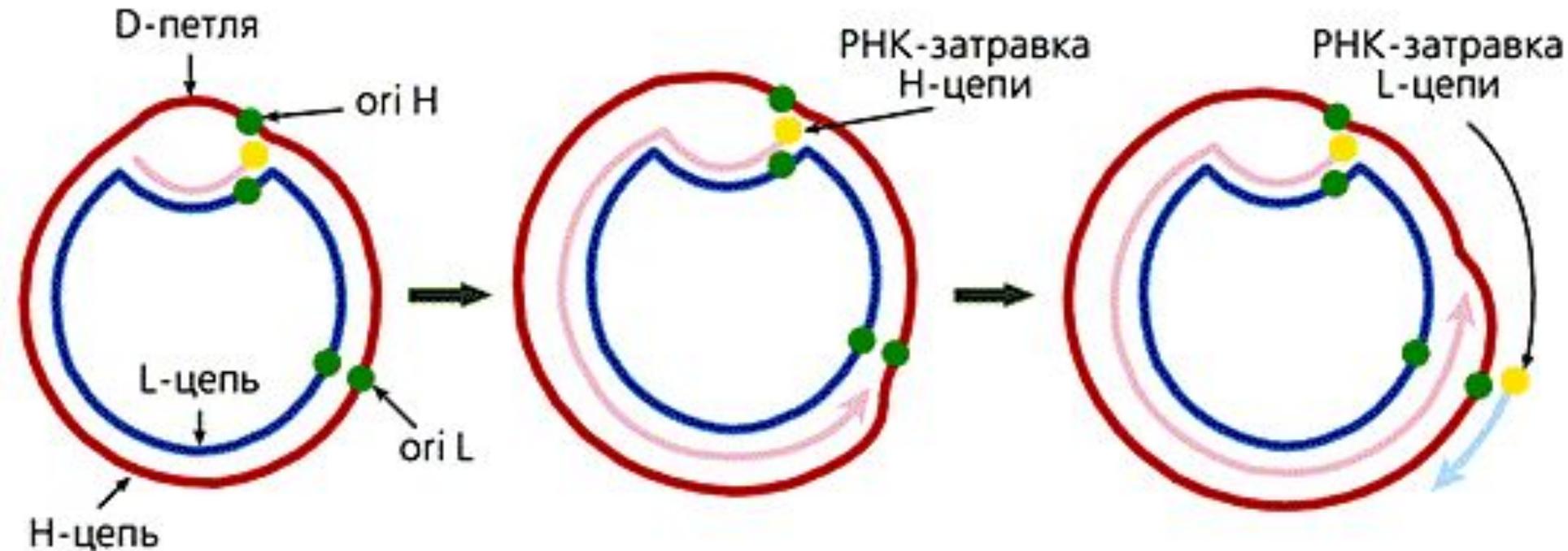
Control Region (D-Loop)



# Репликация и транскрипция ДНК митохондрий млекопитающих

## *Особенности строения мДНК*

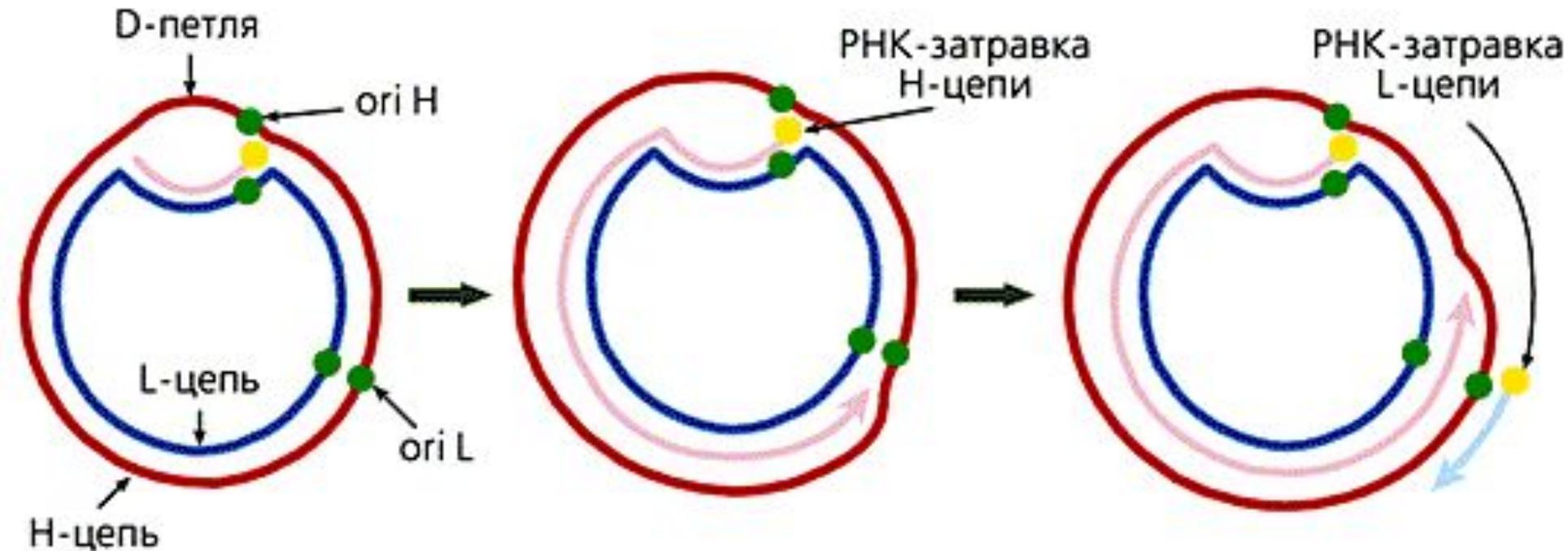
В мтДНК выделяют H (heavy – тяжелая) и L (light – легкая) цепи. Они комплементарны, но различаются по удельной плотности, т.к. содержат разное количество “тяжелых” пуриновых и “легких” пиримидиновых нуклеотидов.



# Репликация и транскрипция ДНК митохондрий млекопитающих

## *Репликация мтДНК млекопитающих.*

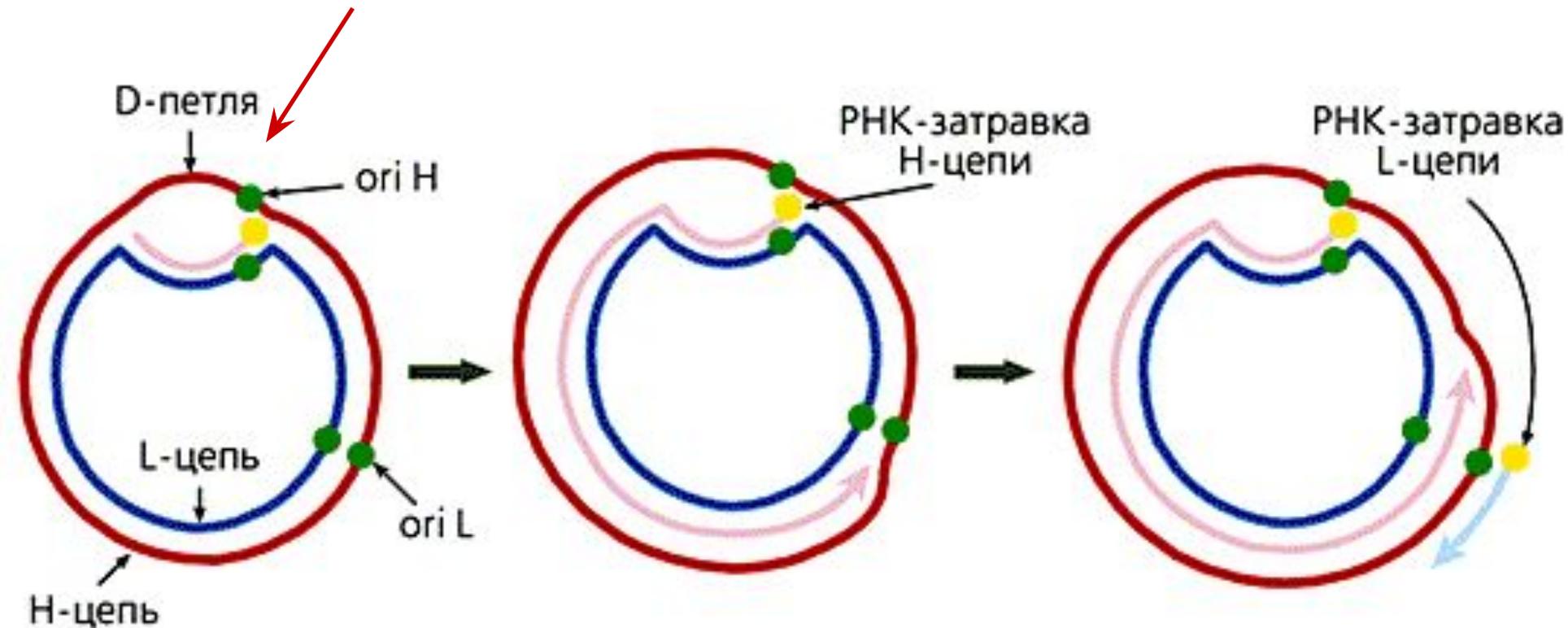
- 1. формируется D-петля,*
- 2. синтезируется дочерняя H-цепь,*
- 3. начинается синтез дочерней L-цепи*



# Репликация и транскрипция ДНК митохондрий млекопитающих

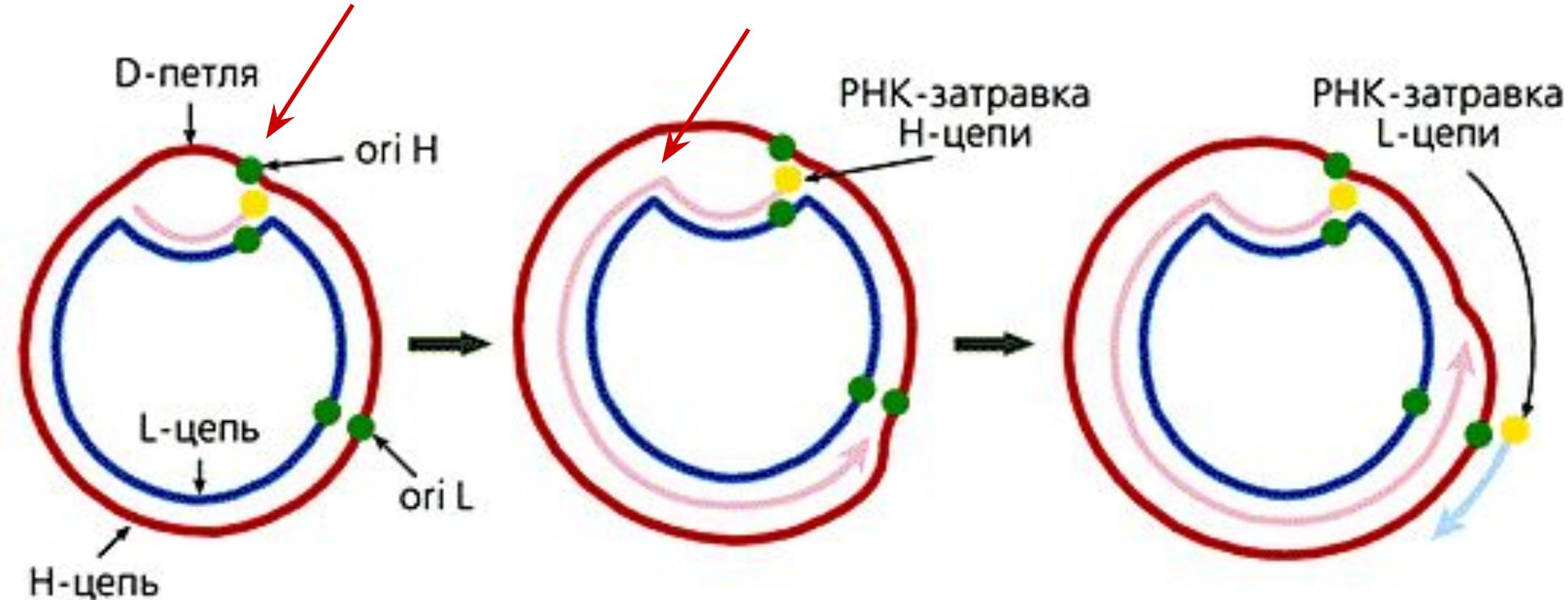
## 1 Этап репликации

Образуется D-петля (от англ. displacement loop – петля смещения), состоящая из двуцепочечного и одноцепочечного (отодвинутой части H-цепи) участков.



# Репликация и транскрипция ДНК митохондрий млекопитающих

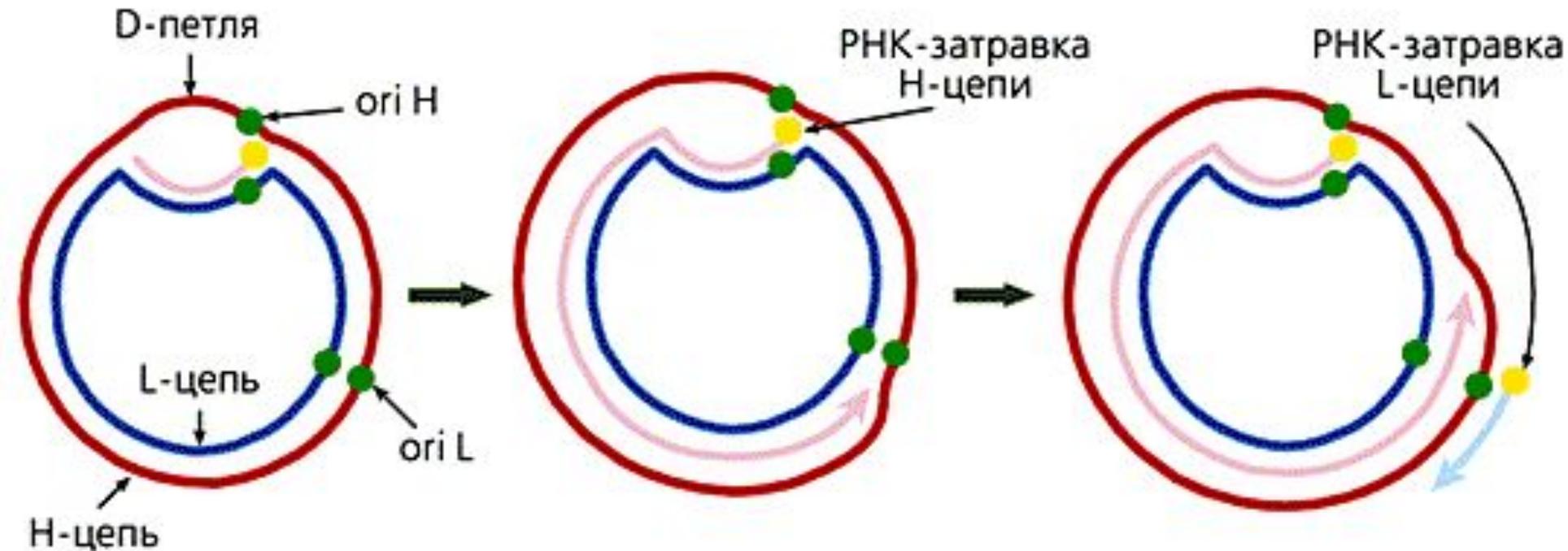
Двухцепочечный участок формируется частью L-цепи и комплементарным ей синтезированным фрагментом ДНК длиной 450–650 нуклеотидов, имеющим на 5'-конце затравку, которая соответствует точке начала синтеза H-цепи (ori H). – 2 этап

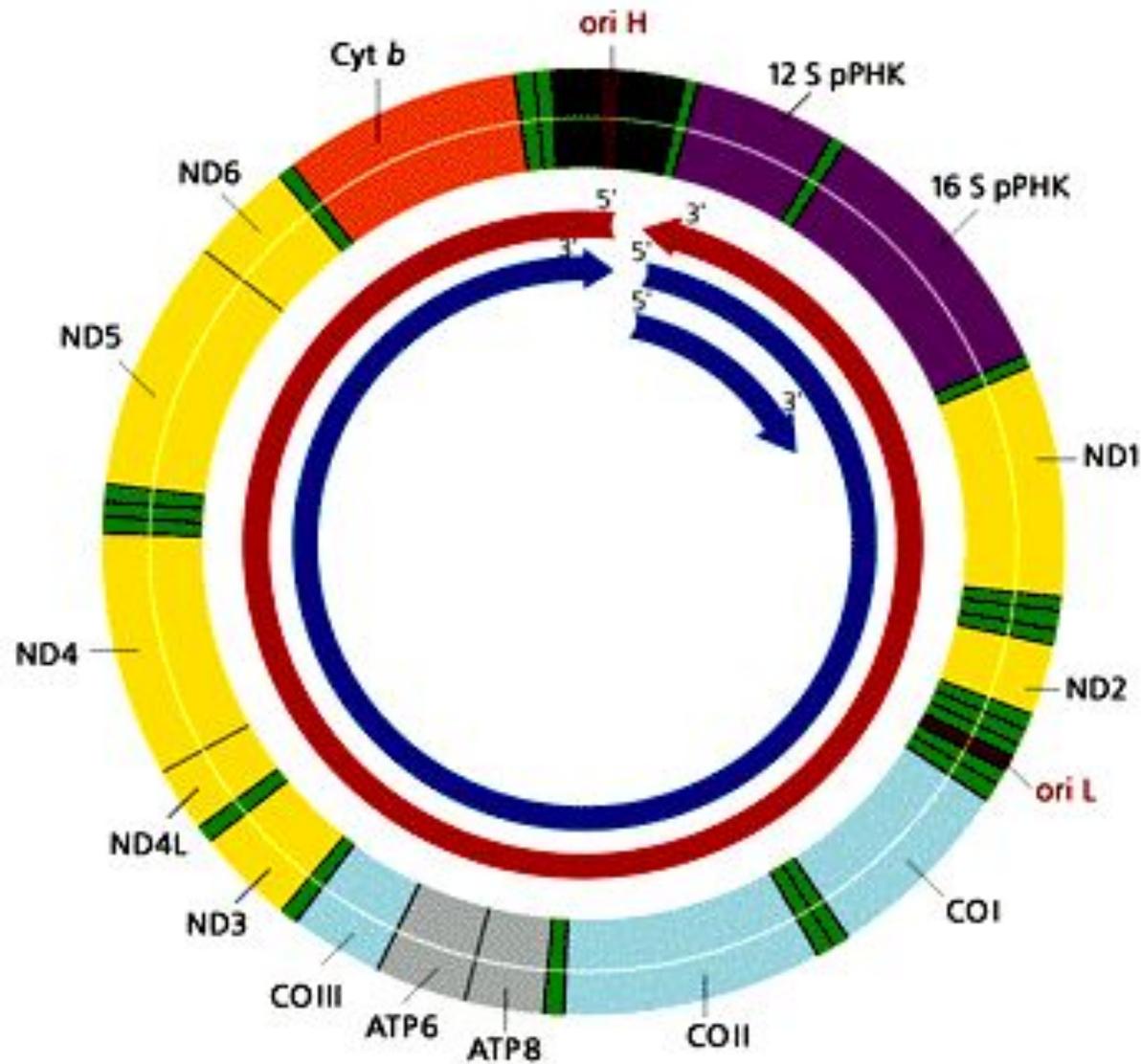


# Репликация и транскрипция ДНК митохондрий млекопитающих

## 3 этап.

Синтез L-цепи начинается, когда H-цепь доходит до точки *ori* L, т. к. область инициации репликации L-цепи доступна для ДНК-полимераза лишь в одноцепочечном состоянии, а следовательно, только в расплетенной двойной спирали при синтезе H-цепи. Дочерние цепи мтДНК синтезируются непрерывно и асинхронно





**Гены tPHK обозначены  
светло-зеленым  
цветом.**

**ND1—ND6, ND4L — гены  
субъединиц НАД-Н-  
дегидрогеназного  
комплекса;**

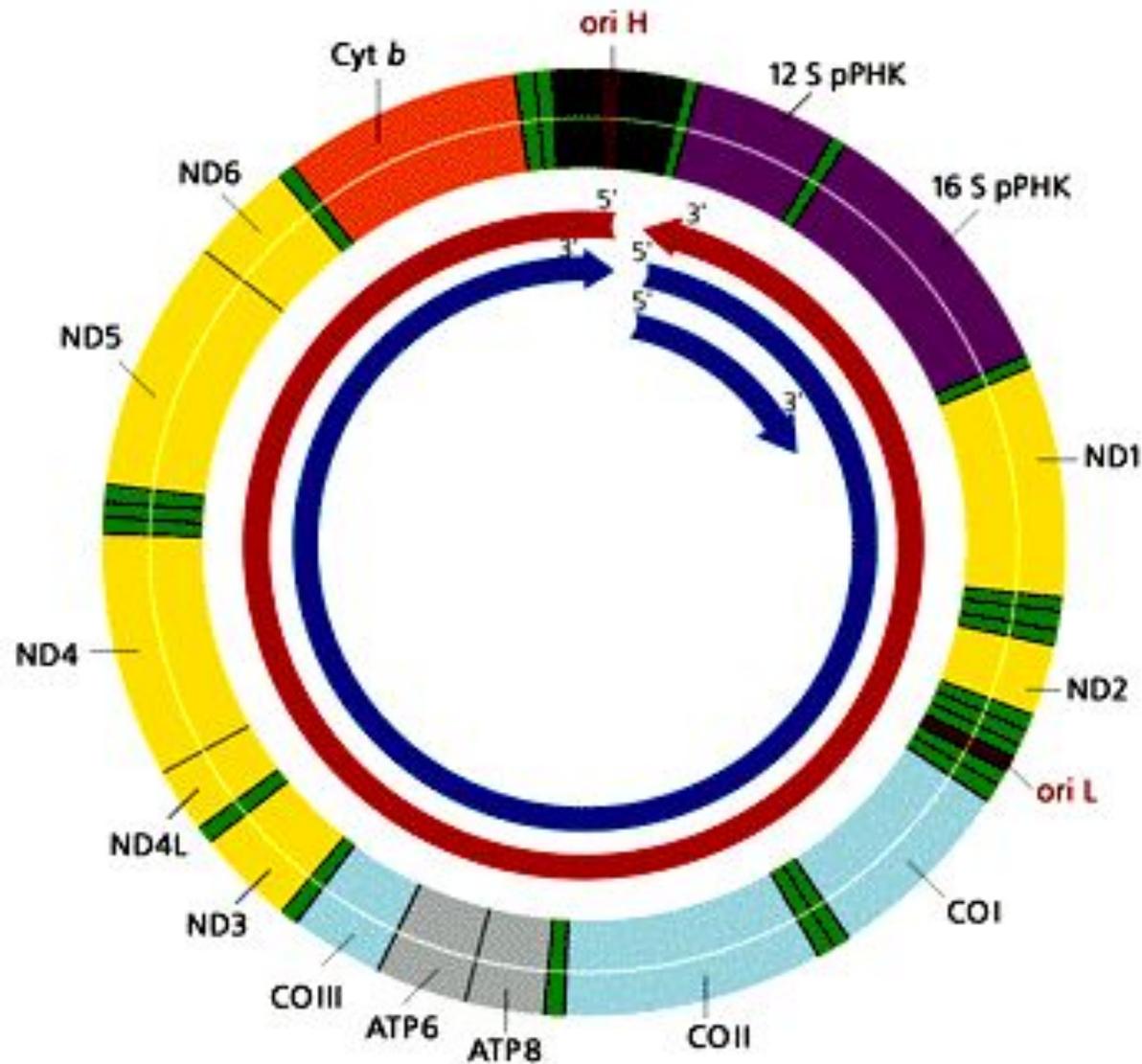
**COI—COIII — гены  
субъединиц цитохром-  
с-оксидазы;**

**ATP6, ATP8 — гены  
субъединиц АТФ-  
синтетазы**

**Cyt b — ген цитохрома  
b.**

5' → 3' транскрипт L-цепи

5' → 3' длинный и короткий транскрипты H-цепи

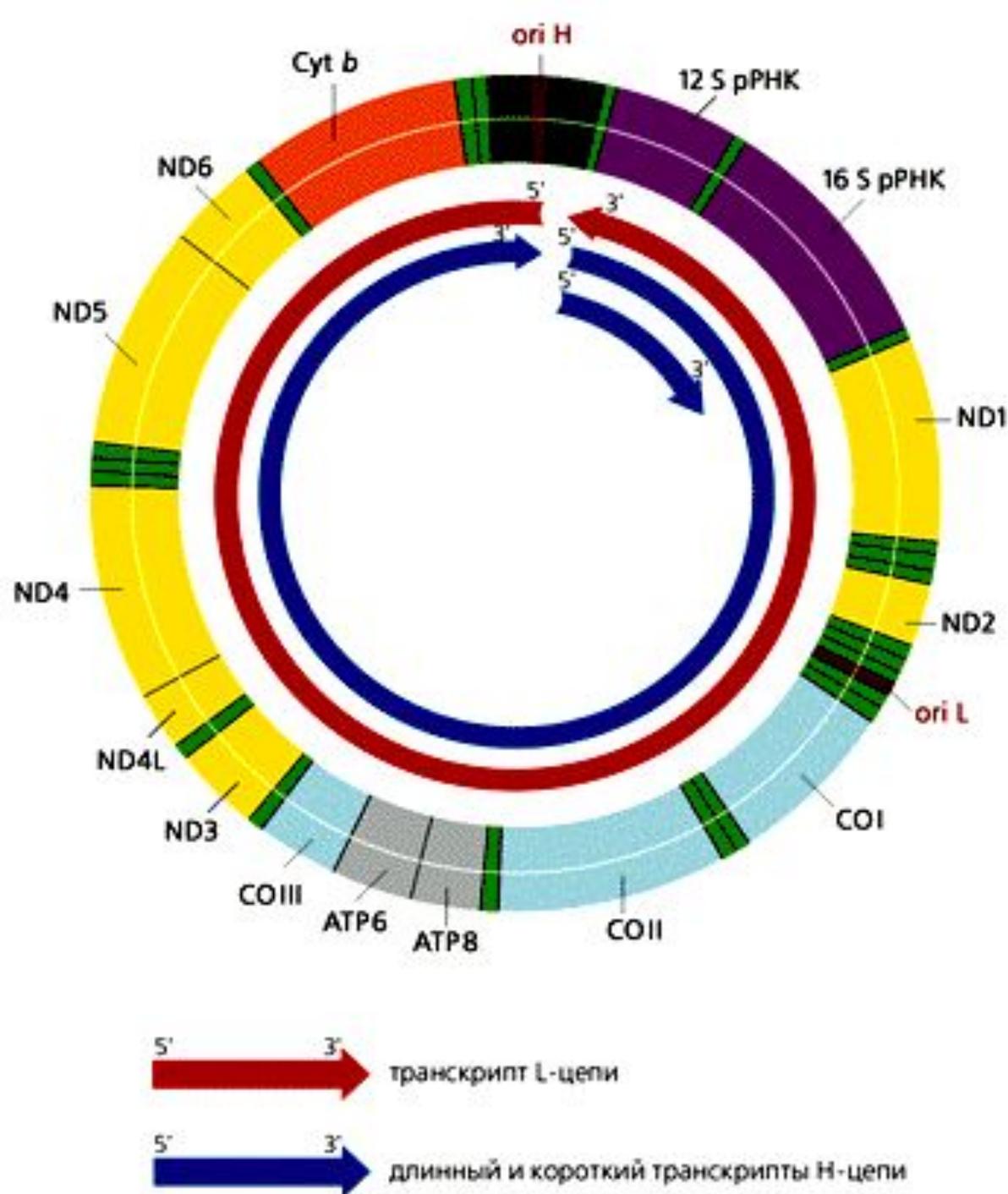


**Транскрипция мтДНК человека, содержащей 37 генов.**

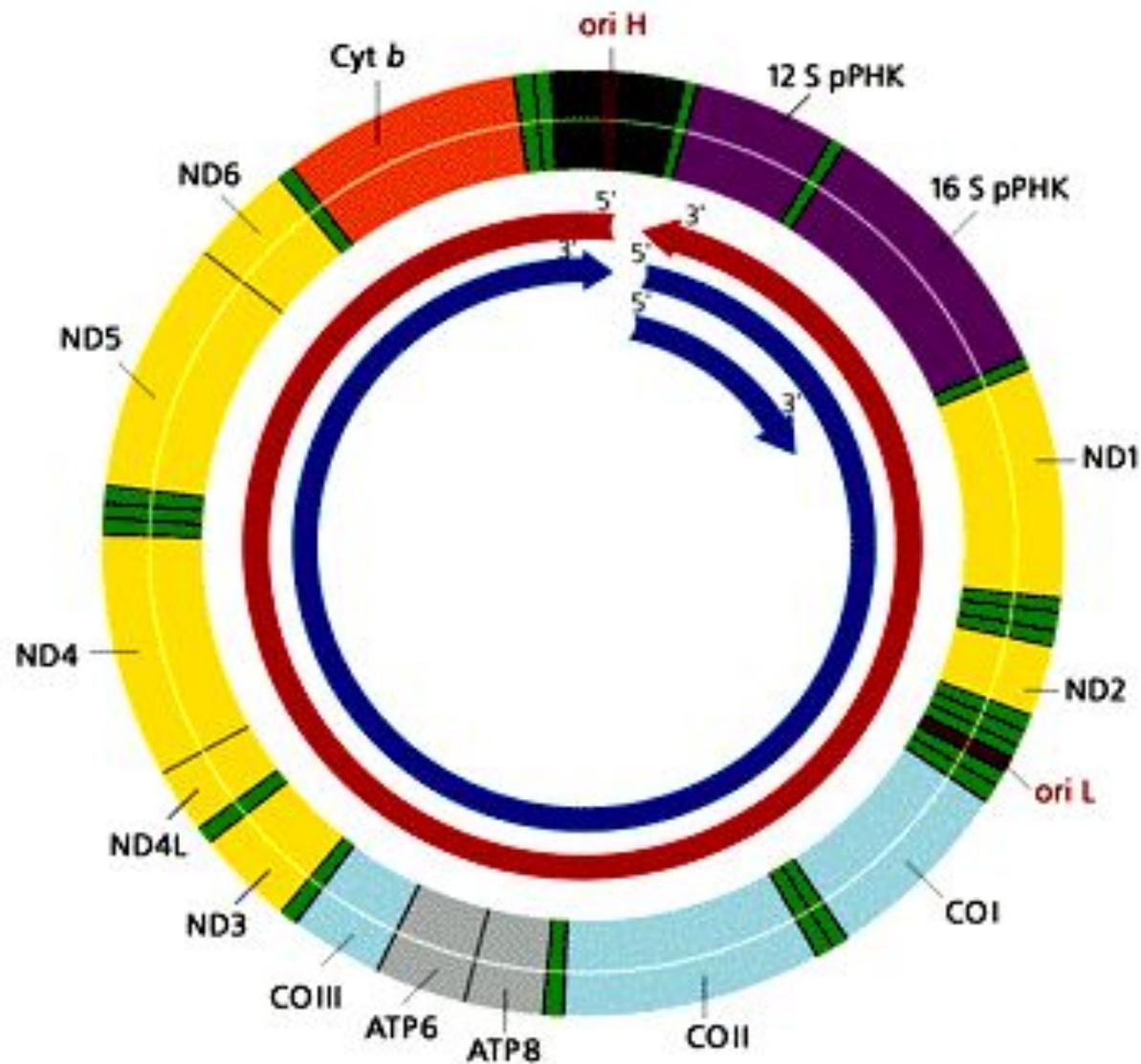
**Все транскрипты начинают синтезироваться в районе ori H. Рибосомные РНК вырезаются из длинного и короткого транскриптов H-цепи. tРНК и мРНК образуются в результате процессинга из транскриптов обеих цепей ДНК.**

5' → 3' транскрипт L-цепи

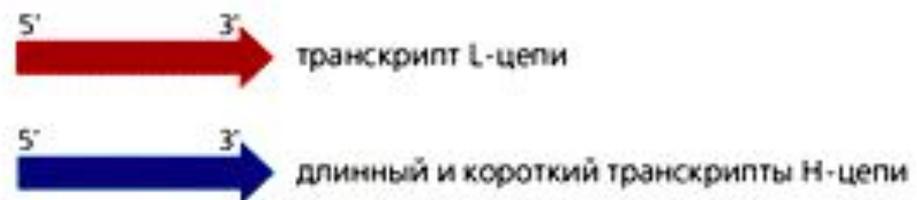
5' → 3' длинный и короткий транскрипты H-цепи

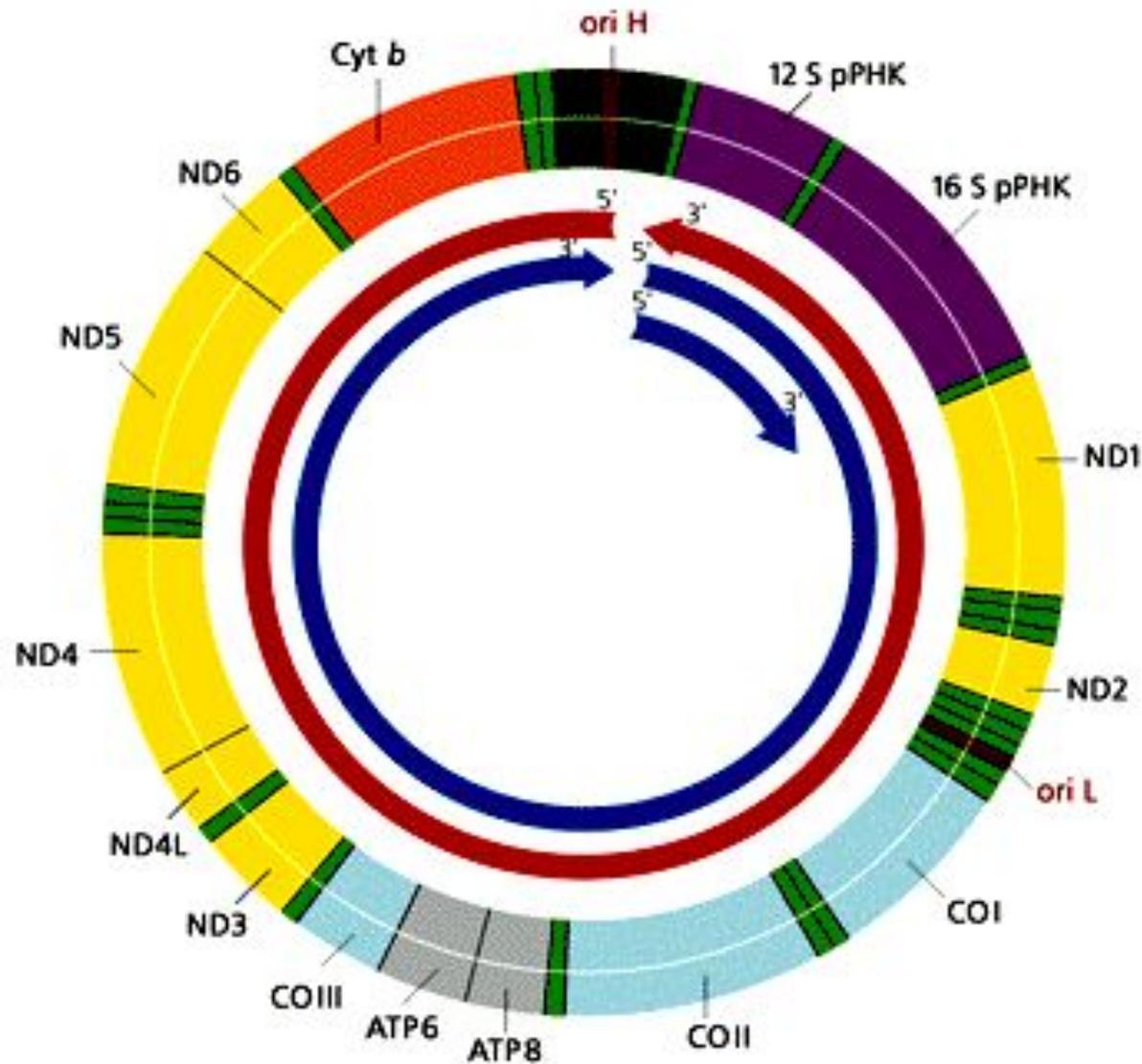


Каждая из цепей мтДНК транскрибируется с образованием одной молекулы РНК, начинающейся в районе *ori H*. Помимо двух длинных молекул РНК, комплементарных H- и L-цепям, формируются и более короткие участки H-цепи, которые начинаются в той же точке и заканчиваются на 3'-конце гена 16S рPHK



**Коротких транскриптов в 10 раз больше, чем длинных. В результате процессинга из них образуются 12S рРНК и 16S рРНК, участвующие в формировании митохондриальных рибосом, а также фенилаланиновая и валиновая тРНК.**





5' → 3' транскрипт L-цепи

5' → 3' длинный и короткий транскрипты H-цепи

**Из длинных транскриптов вырезаются остальные tPHK и образуются транслируемые mPHK, 3'-концы которых полиаденилируются, а 5'-концы не кэпируются. Сплайсинг не происходит, т.к. митохондриальные гены млекопитающих не содержат интронов.**



---

В мтДНК записаны мт-белки и большинство мтРНК (*за исключением нескольких sРНК и части tРНК, которые транспортируются в митохондрию из цитоплазмы*).

---

# Особенности генома митохондрий

---

## 1. отклонения от универсального генетического кода

*В митохондриях человека кодон **AUA** кодирует метионин вместо изолейцина в стандартном коде.*

*Кодоны **AGA** и **AGG**, в стандартном коде кодирующие аргинин, являются стоп-кодонами.*

*Кодон **UGA**, в стандартном коде являющийся стоп-кодом, кодирует триптофан.*

---

# Особенности генома митохондрий

---

## 2. Одна молекула tРНК узнает сразу четыре кодона

*22 tРНК достаточно для узнавания 64 кодонов, тогда как для обычных рибосом их должно быть не менее 32, а у некоторых организмах найдено до 61.*

---

# Особенности генома митохондрий

---

## 3. Редактирование РНК

*Включает замену **Ц** на **У** в строго определенных местах либо, наоборот, происходит замена **У** на **Ц**.*

*Процесс осуществляется специфическими ферментами, исправлению подвергаются различные участки РНК, преимущественно участки, кодирующие аминокислоты.*

---



# Редактирование

- У высших растений исправляется от 3 до 15% нуклеотидов (в отдельных тРНК до 40%)
- У простейших - до 50%.
- В водорослевых митохондриях редактирование отсутствует, что свидетельствует о том, что данное свойство появилось в эволюции в связи с выходом растений на сушу.
- Редактирование наблюдается и в пластидах, но там оно составляет всего около 0,13% кодонов.

# Особенности генома митохондрий

---

## 4. Перекрывание генов

*(в митохондриальном геноме курицы ген тирозиновой tРНК перекрывается одним нуклеотидом с геном цистеиновой tРНК).*

---



# МИТОХОНДРИАЛЬНЫЕ ГЕНОМЫ РАЗЛИЧНЫХ ОРГАНИЗМОВ

---

К настоящему времени ДНК митохондрий секвенирована более чем у 20 видов простейших, у человека, дрожжей, растений маршанции и арабидопсиса.

---

# «Митохондриальная Ева» и «Y-хромосомный Адам»

---

- возраст „Евы“ (т. е. точки соединения всех типов мтДНК в прошлом) примерно 200 тысяч лет.
  - „Y-хромосомный Адам“ оказался гораздо моложе „мтЕвы“ около 100 тысяч лет.
-

# Пластом

---

Генетическая информация пластид  
(ДНК хлоропластов и митохондрий)



# Митохондрии растений

---

Количество митохондрий в растительной клетке составляет от 50 до 2000.

Каждая митохондрия содержит от 1 до 100 копий генома.

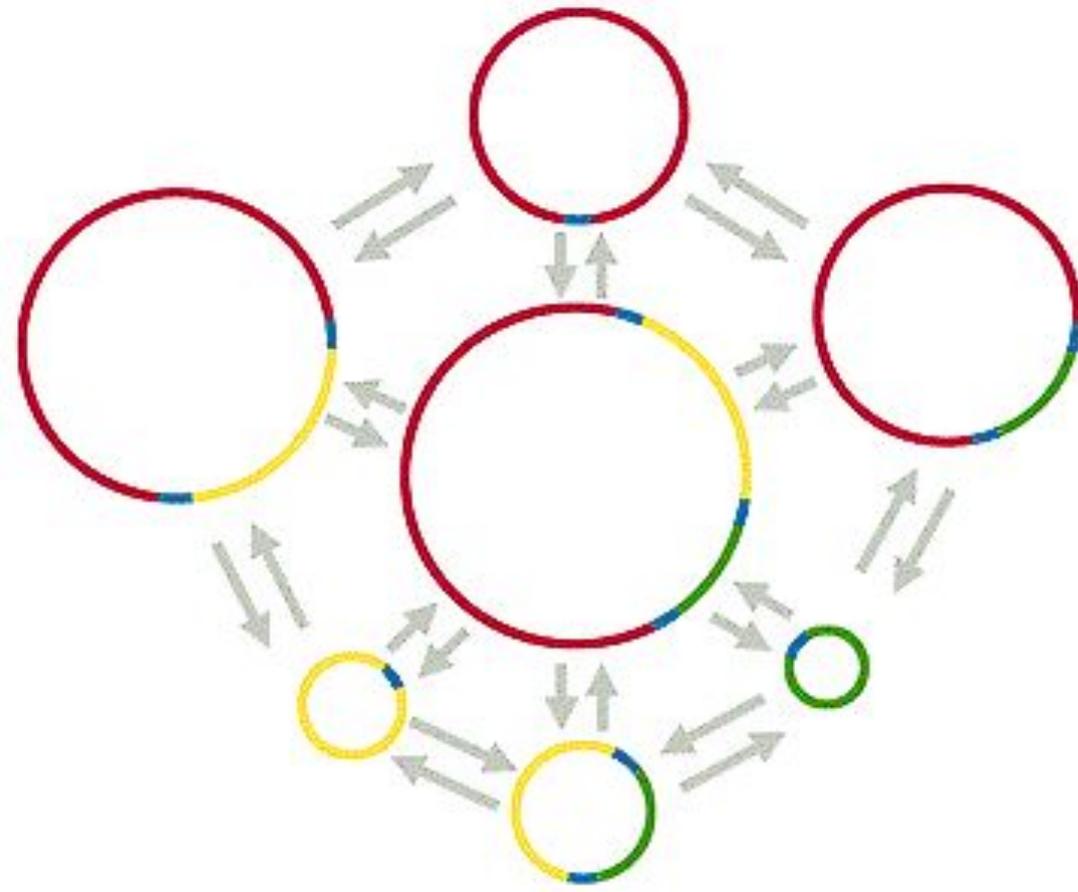
---

# Митохондрии растений

## Митохондриальный геном растений кодирует:

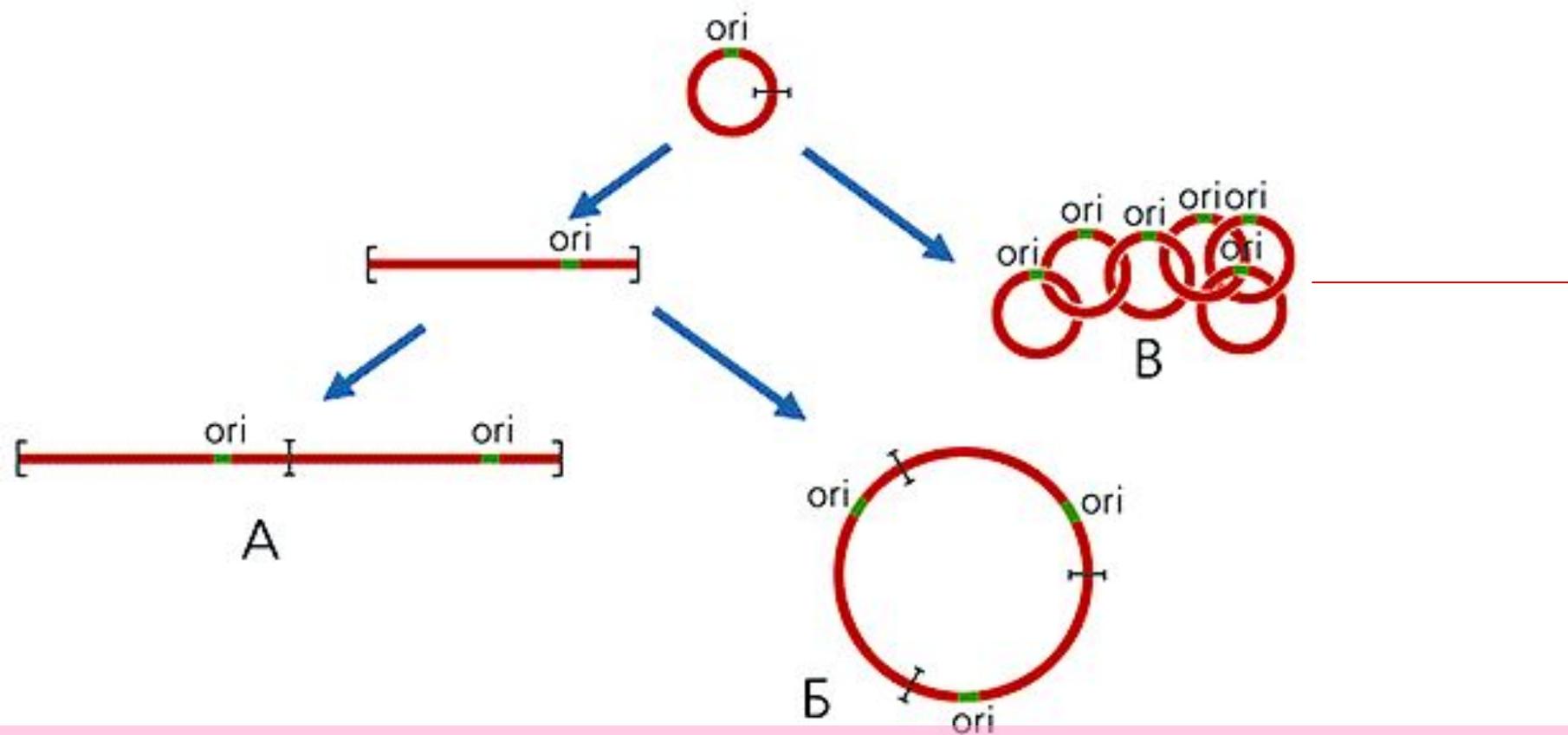
1. 3 рибосомные РНК,
2. 16 (более половины) транспортных РНК,
3. ~ 10 рибосомальных белков,
4. белки дыхательной цепи,
5. часть субъединиц АТФ-синтетазы,
6. 4 белка, участвующих в синтезе цитохрома С.

**Схема образования  
кольцевых молекул ДНК  
разного размера в  
митохондриях растений.  
Рекомбинация происходит  
по повторенным участкам  
(обозначены синим  
цветом).**



**Митохондриальный геном растений состоит из молекул разного размера.**

- 1. "основная хромосома", содержит большую часть генов.**
- 2. кольцевые формы меньшей длины, находятся в динамическом равновесии как между собой, так и с основной хромосомой, и образуются в результате внутри- и межмолекулярной рекомбинации**

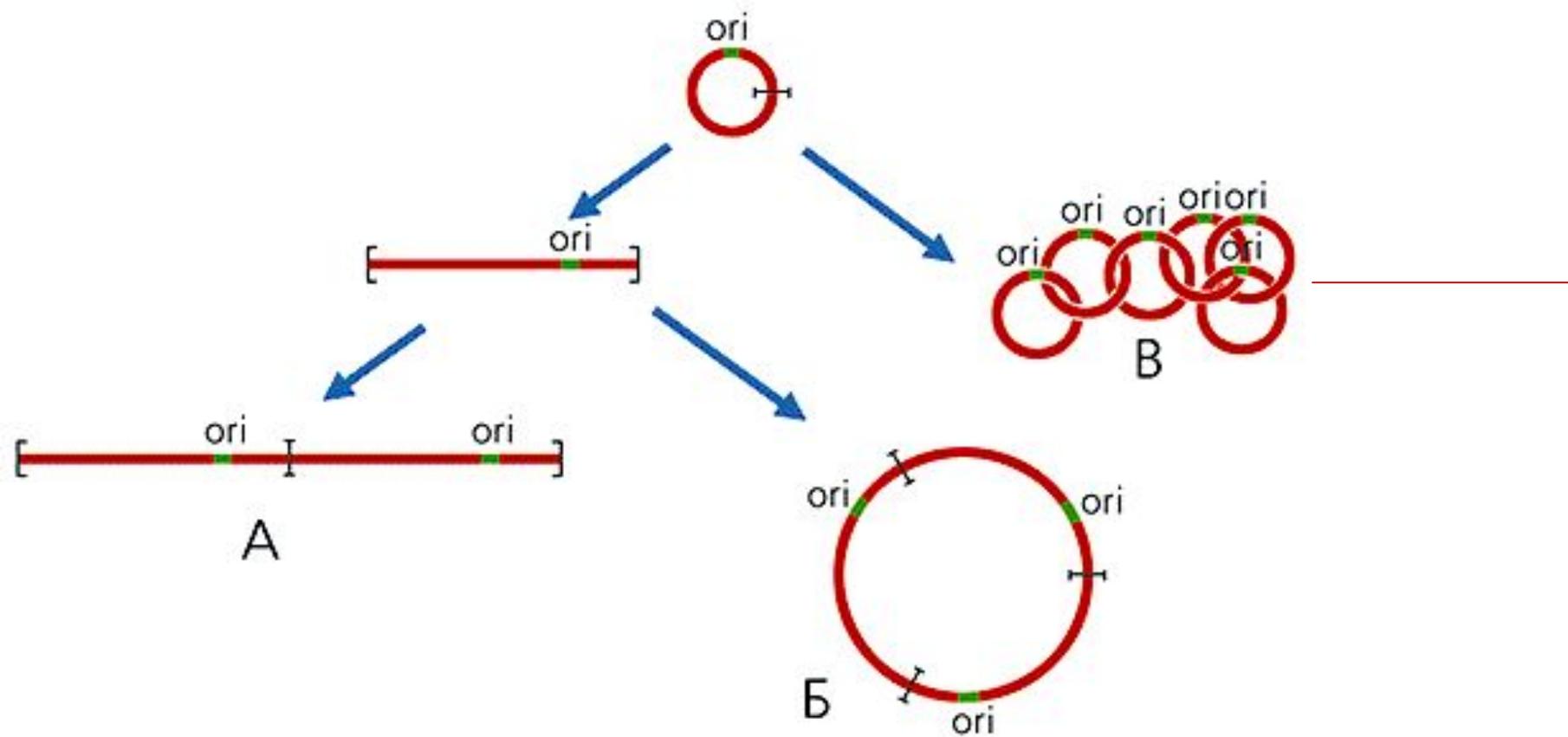


**В митохондриях большинства организмов (кроме высших животных) часть кольцевых молекул ДНК присутствует в виде олигомеров, которые можно разделить на три класса:**

***А. линейные;***

***Б. кольцевые, имеющие контурную длину, кратную длине мономерных колец;***

***В. цепные, катенаны, состоящие из топологически связанных, т.е. продетых друг в друга, мономерных колец***



**Схема образования  
линейных (А),  
кольцевых (Б),  
цепных (В) олигомеров мтДНК.**

---

# Растительные митохондрии отличаются от митохондрий животных.

- 1. дополнительные пути электронного транспорта**, не сопряженные с синтезом АТФ, включая несопряженные окисления НАДН и НАДФН снаружи и внутри митохондрии, а также несопряженный перенос электронов с убухинона на кислород.

*Белки, осуществляющие эти реакции (альтернативные НАД(Ф)Н-дегидрогеназы и альтернативная оксидаза, устойчивая к цианиду), кодируются в ядре.*

*Функция этих путей связана с фотосинтезом и заключается в необходимости быстрого окисления фотосинтетически образуемых субстратов.*

Растительные митохондрии отличаются от митохондрий животных.

---

**2. Размером.** Геном митохондрий растений больше генома животных митохондрий.

---



Растительные митохондрии отличаются от митохондрий животных.

---

### **3. Варьированием размера.**

□ *В семействе тыквенных у арбуза мт геном 330 т.п.н., у тыквы он содержит 850 т.п.н., у дыни - 2400 т.п.н.*

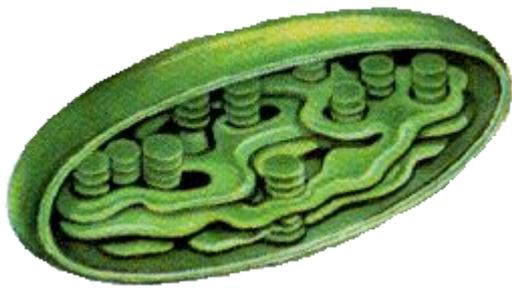
---



---

*Размер геномов митохондрий больше, чем размер геномов **пластиды** (120-160 т.п.н.), однако в митохондриальном геноме растений меньше уникальных кодирующих последовательностей.*

---



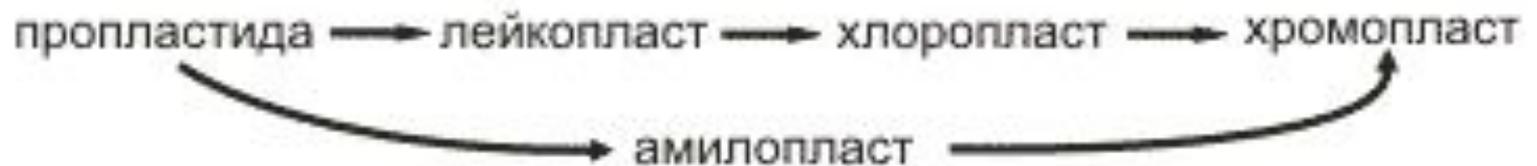
# **ДНК пластид**

---

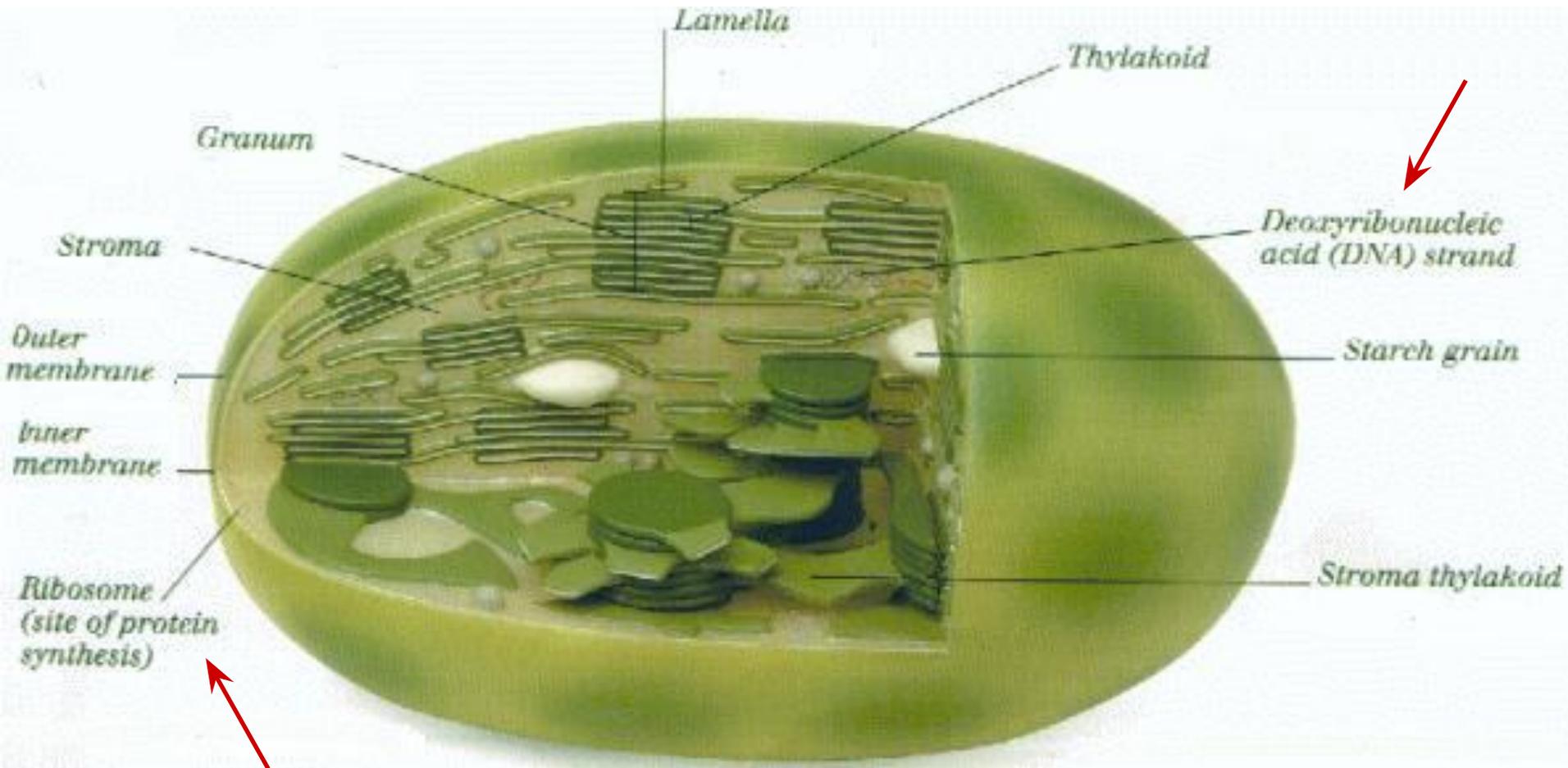
**Пластиды – это мембранные органоиды, фотосинтезирующих эукариотических организмов (высшие растения, низшие водоросли, некоторые одноклеточные организмы).**

---

**У высших растений найден целый набор различных пластид (хлоропласт, лейкопласт, амилопласт, хромопласт), представляющих собой ряд взаимных превращений одного вида пластиды в другой.**



**В пластидах (хлоропласте, хромопласте, лейкопласте) есть рибосомы и нить ДНК.**



# Геном пластид

---

- хлоропласты имеют собственную генетическую систему, обеспечивающую синтез ряда белков внутри самих пластид.
  - В матриксе хлоропластов обнаруживаются ДНК, разные РНК и рибосомы.
-



# ДНК хлоропластов

- представлена кольцевыми молекулами длиной до 40-60 мкм
- в одном хлоропласте может быть множество копий ДНК
- ДНК хлоропластов не состоит в комплексе с гистонами
- основные регуляторные последовательности транскрипции (промоторы, терминаторы) одинаковы с прокариотами



# ДНК хлоропластов

- на ДНК хлоропластов синтезируются все виды РНК.
- кодирует rРНК, входящую в состав рибосом хлоропластов, которые относятся к прокариотическому 70S типу (содержат 16S и 23S рРНК).
- основная масса белков хлоропластов контролируется ядерным геномом.
- ядерные гены кодируют ДНК-полимеразу и аминоацил-tРНК-синтетазу хлоропластов, большую часть рибосомных белков.



# ДНК хлоропластов высших растений кодирует до 120 генов:

- гены 4 rРНК,
- 20 рибосомных белков хлоропластов,
- гены субъединиц РНК-полимеразы хлоропластов,
- белки I и II фотосистем,
- 9 из 12 субъединиц АТФ-синтетазы,
- часть белков комплексов цепи переноса электронов, одной из субъединиц рибулозодифосфат-карбоксилазы (ключевой фермент связывания CO<sub>2</sub>),
- 30 молекул tРНК
- и еще 40 пока неизвестных белков.

# Митохондриальные болезни

---

*Болезни, вызванные дефектами митохондрий, приводящими к нарушениям энергетических функций в клетках эукариотов*

# Митохондриальные болезни

---

- В одной клетке у человека может присутствовать до 1000 митохондрий.
- Дефект любого из ферментов митохондрий нарушает слаженную работу всей органеллы.
- В первую очередь страдают наиболее энергозависимые ткани и органы - **центральная нервная система, скелетные и сердечная мышцы, почки, печень, эндокринные железы.**

# Митохондриальные болезни

---

известно около 50 таких болезней

В их клинике доминируют поражения ЦНС и мышечной ткани.

**Симптомы типичными для митохондриальных заболеваний:** мышечные боли, слабость и атрофия мускулатуры, непереносимость физических нагрузок, полинейропатия, судороги, отсутствие рефлексов, атрофия зрительного нерва, нейросенсорная тугоухость, мигрени, летаргические состояния, изменения психомоторного развития, олигофрения и деменция.

---

# Примеры митохондриальные болезни

---

Синдром хронической усталости. Факторы патогенеза:

- повышенное образование молочной кислоты в ответ на физическую нагрузку,
  - нарушение транспорта кислорода к тканям,
  - снижение числа митохондрий и их дисфункция
-

# Примеры митохондриальные болезни

---

**Синдром MELAS** (*Mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, and stroke-like episodes*):

- диабет
  - судороги
  - снижение слуха
  - сердечными заболеваниями
  - низким ростом
  - эндокринопатиями
  - непереносимость физических нагрузок
  - нейропсихиатрическими отклонениями
-



**Чем больше времени  
прошло с момента  
разделения видов, тем  
больше накопилось  
различий в их ДНК.**

# ВОПРОСЫ

## по с/к «Основы молекулярной генетики»

---

1. Предмет, задачи и методы молекулярной биологии
  2. Строение ДНК
  3. Основные характеристики ДНК
  4. Формы двойной спирали ДНК
  5. Гистоны: общая характеристика.
  6. Компактизации ДНК.
  7. РНК и ДНК: сравнение особенностей строения и функций
  8. Классификация и краткая характеристика типов переноса информации в клетке
  9. Репликация: основные принципы репликации
  10. Характеристика этапов репликации прокариот
-

# ВОПРОСЫ

## по с/к «Основы молекулярной генетики»

---

11. Факторы репликации прокариот
  12. Особенности репликация эукариот. Репликация концов ДНК хромосом эукариот
  13. Основные репарабельные повреждения в ДНК и принципы их устранения
  14. Свойства генетического кода
  15. Принципы транскрипции
  16. Транскрипция у прокариот. Инициация.
  17. Транскрипция у прокариот. Элонгация.
  18. Транскрипция у прокариот. Терминация.
  19. Особенности транскрипции у эукариот
  20. Регуляторы транскрипции у прокариот
-

# ВОПРОСЫ

## по с/к «Основы молекулярной генетики»

---

21. Регуляторы транскрипции у эукариот
  22. Ферменты транскрипции прокариот
  23. Ферменты транскрипции эукариот.
  24. Транскрипционные элементы прокариот и эукариот.
  25. Механизмы регуляции транскрипции прокариот.
  26. Трансляция у прокариот.
  27. Характеристика молекул РНК разных типов.
  28. Рибосомальные РНК и структура рибосом прокариот.
  29. Рибосомальные РНК и структура рибосом эукариот.
  30. Процессинг rРНК.
-

# ВОПРОСЫ

## по с/к «Основы молекулярной генетики»

---

31. Процессинг tРНК.
  32. Краткая характеристика этапов процессинга mРНК эукариот.
  33. Кепирование. mРНК эукариот.
  34. Полиаденилирование mРНК эукариот.
  35. Краткая характеристика вариантов сплайсинга.
  36. Сплайсинг mРНК эукариот с помощью sРНК.
  37. Редактирование mРНК эукариот.
  38. Малые РНК. Особенности структуры и функции.
  39. Синтез полипептидов на рибосоме у прокариот
  40. Регуляция оперонов рибосомных генов
-

# ВОПРОСЫ

## по с/к «Основы молекулярной генетики»

---

41. Геном. Определение, типы геномов.
  42. Характеристики эукариотического ядерного генома.
  43. Краткая характеристика и классификация повторов.
  44. Классификации генов.
  45. Структура и свойства мтДНК животных
  46. Репликация мтДНК животных
  47. Транскрипция мтДНК животных
  48. Особенности митохондриального генома растений. Различие мтДНК растений и животных
  49. Пластом. Определение. мтДНК растений.
  50. ДНК пластид.
-



---

---