

Цитоплазматическая наследственность

Цитоплазматическая наследственность

Наряду с ядерными генами, локализованными в хромосомах, обнаружены факторы наследственности, находящиеся в цитоплазме. Их называют **плазмагенами (плазмидами)**. Химическую основу плазмагенов составляют молекулы ДНК; **ДНК содержат пластиды, митохондрии и некоторые другие органоиды**. В цитоплазме могут находиться также чужеродная ДНК вирусов и плазмиды бактерий. Внеядерная ДНК способна реплицироваться независимо от репликации хромосом, но под контролем ядерных генов.

Цитоплазматическое наследование идет по материнской линии, т. е. через цитоплазму яйцеклетки, так как сперматозоид почти не содержит ее. Так как при проникновении сперматозоида в яйцеклетку отбрасывается хвост и шейка, где находятся митохондрии, а проникает только ядро. А в яйцеклетке митохондрий много, они необходимы для ее развития.

Цитоплазматическая наследственность

Критериями цитоплазматической наследственности являются:

- отсутствие количественного менделевского расщепления в потомстве;
- невозможность выявления сцепления

Выделяют следующие основные виды цитоплазматической наследственности:

- ✓ пластидную,
- ✓ митохондриальную
- ✓ псевдоцитоплазматическая

Цитоплазматическая наследственность

Открытие **пластидной наследственности** принадлежит **К. Корренсу (1908)**, описавшему пестролистность у растения "ночная красавица".

У пестролистных растений часть пластид неспособна образовывать хлорофилл. Пластиды при митозе распределяясь между дочерними клетками неравномерно. Часть клеток получает только нормальные пластиды (листья будут зеленые), часть - только аномальные (листья будут белые, растение без хлорофилла погибнет) и часть - нормальные и аномальные пластиды (листья будут пестрые - зеленые с белыми пятнами)





Цитоплазматическая наследственность

Митохондриальная наследственность описана Б. Эфрусси (1949).

*Около 1% хлебных дрожжей дают карликовые колонии. Оказалось, что клетки карликовых колоний **не имеют в митохондриях дыхательных ферментов** вследствие мутации плазмагенов и поэтому растут очень медленно.*

Гены, кодирующие дыхательные ферменты, находятся в кольцевых молекулах ДНК митохондрий. Длина каждой такой молекулы - примерно 15 000 пар нуклеотидов. Расчеты показали, что объем собственной наследственной информации митохондрий недостаточен для воспроизведения всей совокупности РНК и белков органоида. Многие белки включаются в структуру митохондрий, будучи запрограммированными ядерными генами.

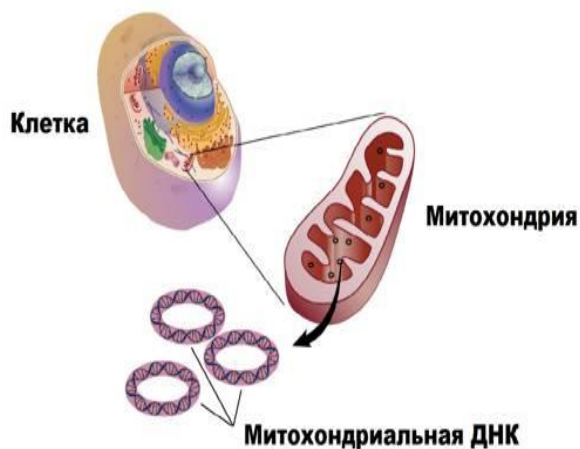
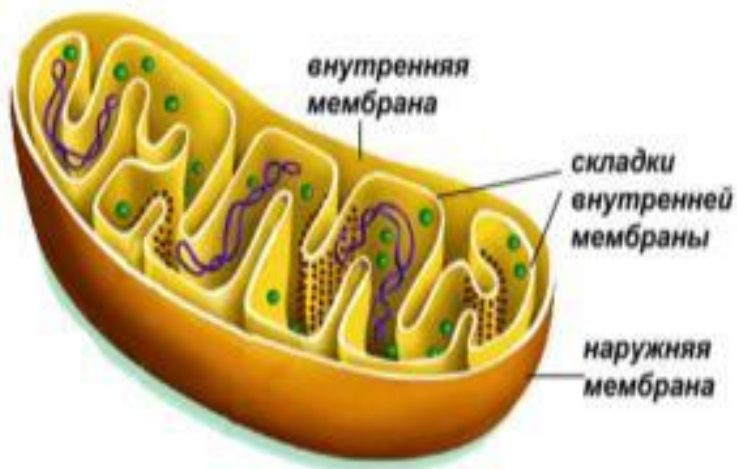


Схема строения митохондрии по данным электронного микроскопа



Геном митохондрий человека представлен кольцевой молекулой ДНК, содержащей 16 569 пар нуклеотидов. В состав генома входят гены р-РНК, 22 различных т-РНК, субъединиц I, II и III оксидазы цитохрома *c*, субъединиц б-АТФазы, цитохрома *b* и 9 других пока не известных белков. ДНК митохондрий имеет очень мало некодирующих участков; транскрибируются обе ее цепочки. Имеются данные о том, что некоторые наследственные болезни человека обусловлены мутациями митохондриальных генов (митохондриальная цитопатия, болезнь Лебера, синдром Альморга и др.).

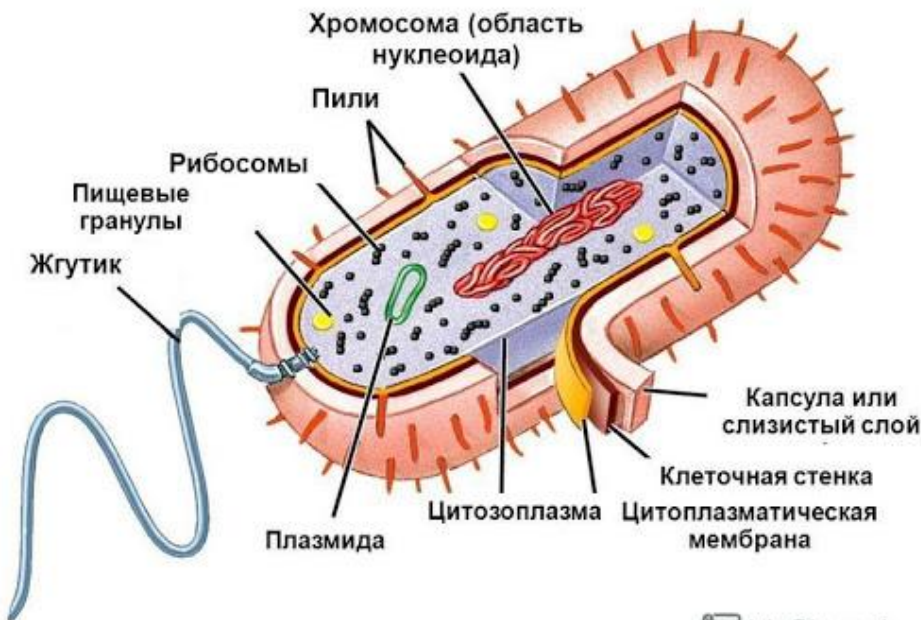


Figure 4-20a Biology: Life on Earth, 8/e
© 2008 Pearson Prentice Hall, Inc.

MyShared

В цитоплазме бактерий обнаружены *автономно расположенные плазмиды*, состоящие из кольцевых молекул двухцепочечной ДНК. Они обуславливают устойчивость бактерий к лекарствам (антибиотикам), программируют синтез некоторых ядов (гемолизин, энтеротоксин). Плазмиды обеспечивают также обмен генетической информацией между микроорганизмами. Внехромосомные молекулы ДНК широко используются в генной инженерии, так как они способны включать генетический материал хромосом и переносить его в другие клетки.

Цитоплазматическая наследственность

Псевдоцитоплазматическая наследственность обусловлена попаданием в цитоплазму клеток участков чужеродной ДНК, т. е. своего рода внутриклеточным паразитизмом. Так, у некоторых линий мух дрозофил имеется повышенная чувствительность к углекислому газу. Установлено, что эта особенность обусловлена передачей через цитоплазму яйца особых вирусов.

У мышей описаны линии с "наследственной" предрасположенностью к развитию рака молочной железы. При детальном изучении этого явления оказалось, что предрасположенность передается не через половые клетки, а через молоко, в котором содержится вирус (фактор молока). Если новорожденных мышат "раковой" линии вскармливает самка "нормальной" линии, они остаются здоровыми. Если же мышат "нормальной" линии вскармливает самка "раковой" линии, то у последних развивается рак молочной железы.

- Митохондриальные заболевания — группа наследственных заболеваний, связанных с дефектами в функционировании митохондрий, приводящими к нарушениям неэнергетических функций в клетках эукариотов, в частности — человека.

**Выделяют 2 группы
митохондриальных заболеваний**

Синдром Барта

- Ярко выраженный наследственный синдром, обусловленный мутациями генов, ответственных за митохондриальные белки (**синдром Барта**), Ген TAZ кодирует выработку белка **тафаззина**, который является необходимым структурным компонентом мембран скелетной и сердечной мышц, принимает участие в морфогенезе миокарда. При заболевании уменьшается количество полноценно функционирующих кардиомиоцитов, что приводит к расширению камер сердца и нарушению сократительной функции миокарда.

- У большинства больных наблюдается постоянная вялость, мышечная слабость. Как правило, рост больных отстает от возрастной нормы, темпы физического развития снижены, вес также снижен, даже при удовлетворительном питании. Костный возраст (определяется рентгенологически) снижен и отстает от паспортного на 1-2 года.

Синдром Кернса-Сейра

- митохондриальная миопатия с типичным началом до 20-летнего возраста. Синдром, который характеризуется изолированным поражением мышц, контролирующих движения век (поднимающая верхнее веко, круговая мышца глаза) и контролирующих движения глаз. Это приводит к птозу - опущению век и офтальмоплегии - параличу мышц глаза вследствие поражения глазодвигательных нервов соответственно.)

- Эффекты митохондриальных заболеваний очень разнообразны. Из-за различного распределения дефектных митохондрий в разных органах, мутация у одного человека может привести к заболеванию печени, а у другого — к заболеванию мозга. Величина проявления дефекта может быть большой или малой, и она может существенно изменяться, медленно нарастая во времени. Некоторые небольшие дефекты приводят лишь к неспособности пациента выдерживать физическую нагрузку, соответствующую его возрасту, и не сопровождаются серьёзными болезненными проявлениями. Другие дефекты могут быть более опасны, приводя к серьёзной патологии.

- В общем случае, митохондриальные заболевания проявляются сильнее при локализации дефектных митохондрий в мышцах, мозге, нервной ткани, поскольку эти органы требуют больше всего энергии для выполнения соответствующих функций.