

# Mimojaderná dědičnost

Převážná část DNA, a tedy i genetické informace je v eukaryontních buňkách uložena v jádře. Soubor genů, jejichž DNA se nachází v cytoplasmě, se nazývá **plasmom**. Malá část (asi 2 %), je však lokalizovaná mimo jádro, v některých organelách:

- **mitochondrie**
- **chloroplasty**

Mohou vznikat nezávisle na reprodukčním cyklu buňky, ale nemohou vznikat *de novo*. Zákony dědičnosti podmíněné plasmidy nesouhlasí s mendelovskými pravidly (tzv. nemendelovská dědičnost).

## Projevy mimojaderné dědičnosti

Výsledky reciprokého křížení **nejsou identické**, mimojaderné vlohy nelze studovat v souvislosti s jadernou dědičností. Potomstvo jedinců hybridních pro mimojaderné geny se štěpí v poměrech, které nelze interpretovat v souladu s poznatky o štěpení, kombinovatelnosti a interakci genů lokalizovaných na jaderných chromosomech.

## Průkaz mimojaderné dědičnosti

V některých případech není fenotyp prokazatelně řízen geny jádra. Experimentální záměna jádra v buňkách jasně prokáže podíl jaderné a mimojaderné dědičnosti. Přenos znaků bez přenosu jádra svědčí pro mimojadernou dědičnost. Mimojaderně řízené znaky častěji jeví *autosomální* štěpení.

## Dědičnost vázaná na plastidy

Plastidy jsou organely typické pro rostlinné buňky. Od cytoplazmy jsou ohraničené semipermeabilní membránou. Vznikají autoreprodukci, dělením nebo z proplastidů.

## Dědičnost vázaná na mitochondrie

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Mitochondriální dědičnost.*

Mitochondriální dědičnost, je kódována na **mtDNA**. Ta je velmi podobná **prokaryotní DNA** (cirkulární chromosom, bez intronů,...). Nachází se v *matrix* mitochondrie. Nemá opravné systémy. Mitochondriální onemocnění jsou chronická a často s **pozdním nástupem**.

## Matroklinní dědičnost

Mitochondriální DNA je děděna výhradně **od matky**, neboť při oplození vajíčka jsou otcovské mitochondrie ze spermie zničeny (poškozené velkým výkonem, který spermie potřebuje při pohybu). Ve výjimečných případech se mohou v cytoplasmě jedince nacházet mitochondrie jak mateřské, tak otcovské (nebyly zničeny v zygotě). Takovýto jedinec je označován jako **cybrid** (cytoplasmatický hybrid, chiméra).

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. Chondrinogeny, neboli geny vázané na mitochondrie se dědí tzv. **cytoplasmatickou dědičností**.

## Dědičná mitochondriální onemocnění

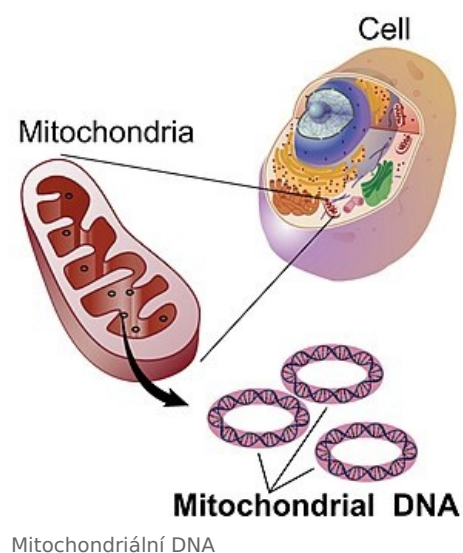
 *Podrobnější informace naleznete na stránce Mitochondriální choroby.*

Molekulárně genetickou podstatou mitochondriálních patologií mohou být buď **delece** oblasti dlouhé 5 kb mezi geny pro ND5 (NADH-dehydrogenázová subjednotka 5) ATPáza 8 (ATP-ázová podjednotka 8) nebo bodové mutace (většinou měnící smysl čtení kodonu – missense nebo substitute).

- Kearns-Sayre syndrom — progresivní externí oftalmoplegie, pigmentová degenerace sítnice, srdeční a cerebelární obtíže.
- Mitochondriální patologie způsobená bodovými mutacemi:
  - LHON (Leberova Hereditární Optická Neuropatie) — slepota u mužů mladších 25 let; penetrance choroby je 3-4krát vyšší u mužů než u žen.
  - MELAS (Mitochondria Myopathy, Encephalopathy, Lactic Acidosis, Stroke-like episodes) — první příznaky nastupují mezi 5.-15. rokem života jedince, jednonukleotidová substituce v genu pro tRNA leucinu (pozice



DNA plastidu



3243).

- MERF (Myoclonic Epilepsy with Ragged red Fibers) — manifestace 5.-12. rokem života jedince.

## Odkazy

### Související články

- Matroklinní dědičnost
- Mitochondriální dědičnost
- Mitochondriální onemocnění
- Mitochondrie

### Zdroj

- ŠTEFÁNEK, Jiří. *Medicína, nemoci, studium na 1. LF UK* [online]. [cit. 11. 2. 2010]. <<https://www.stefajir.cz/>>.

