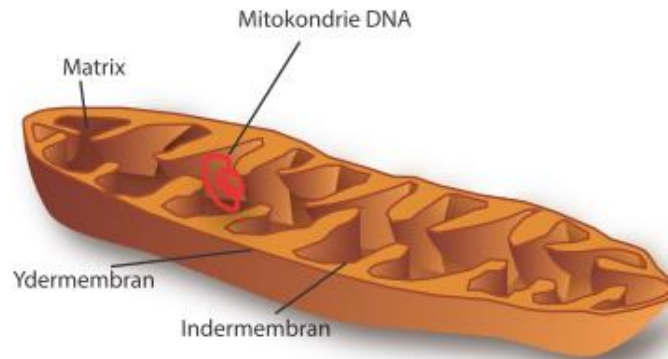


Opgave 4. *Mitokondriesygdomme*

Mitokondrier har deres eget cirkulære DNA (mtDNA), se *figur 1*. Det forklares ved, at mitokondrier har udviklet sig fra selvstændige bakterier.



Figur 1.
Mitokondrie med mtDNA.

1. Forklar hvilke egenskaber ved mitokondrier, der underbygger, at de har udviklet sig fra selvstændige bakterier. Inddrag *figur 1*.

Sygdommen NADH-dehydrogenase-defekt kan skyldes en mutation i mtDNA. Mutationen medfører, at arginin erstattes af histidin i NADH-dehydrogenase-enzymet.

2. Forklar, hvilken betydning mutationen i mtDNA kan have for funktionen af NADH-dehydrogenase-enzymet.

I Storbritannien giver regeringen grønt lys for at gå videre med planer om at skabe reagensglasbørn med genetisk materiale fra tre personer.

Citater fra Information 29. juni 2013.

Reagensglasbefrugtning med tre forældre kan blive en realitet i Storbritannien

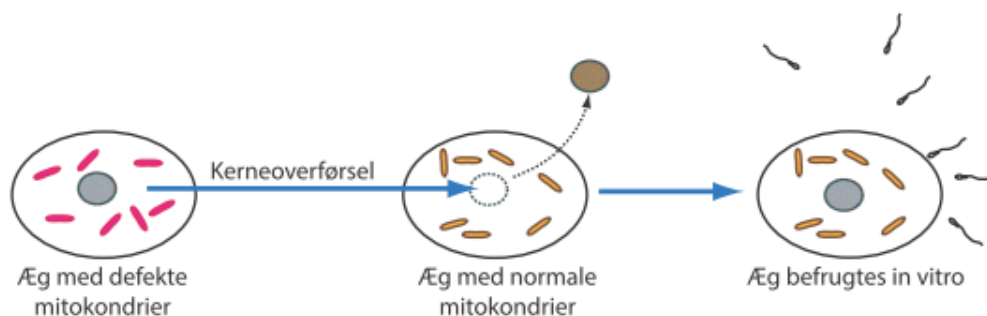
Proceduren, som er udviklet af forskere på Newcastle University, retter sig specifikt imod de sygdomme, som er forårsaget af defekte mitokondrier - de små 'motorer' i vore celler. Disse lidelser er tilbøjelige til at ramme de dele af kroppen, der behøver mest energi, herunder hjerte, hjerne og muskler. Omkring én ud af 6.500 mennesker er født med en mitokondrie-lidelse. Det betyder, at sådanne lidelser er mere udbredte end kræft hos børn.

Det foster, som bliver til på denne måde, bærer dna fra begge forældre som sædvanligt, men dets mitokondrie-dna - svarende til 0,2 procent af den samlede mængde - stammer fra donoren. I modsætning til sæd- og ægdonorer vil de kvinder, som giver sunde mitokondrier, næsten helt sikkert skulle være anonyme og umulige at spore...

Mitokondriale sygdomme er uhelbredelige, og der findes i dag ingen metoder til at hindre deres videregivelse.

3. Forklar, hvorfor nogle væv hyppigere end andre viser tegn på mitokondriesygdomme, som fx NADH-dehydrogenase-defekt.

Figur 2 viser princippet i metoden til reagensglasbefrugtning, hvor tre forældre indgår.



Figur 2.

Princippet i metoden til reagensglasbefrugtning, hvor tre forældre indgår. Røde mitokondrier er defekte. Gule mitokondrier er raske.

4. Beskriv princippet vist i figur 2.
5. Diskuter de etiske problemstillinger, som følger af behandlingen.