C.1.35

Zell- und Entwicklungsbiologie – Bau und Leistungen von Zellen

Vererbung, Therapie und Ethik mitochondrialer Erkrankungen

RAABE Redaktion



© Artur Plawgo/iStock/Getty Images Plus

Mitochondrien übernehmen als Zellorganellen der Energiebereitstellung eine zentrale Funktion bei Stoff- und Energieumwandlungsprozessen lebender Systeme. In dieser Unterrichtseinheit erschließen die Lernenden den Zusammenhang zwischen Aufbau und Funktion der Mitochondrien und wenden ihr biologisches Fachwissen auf mitochondriale Erkrankungen sowie deren Vererbung außerhalb mendelscher Regeln an. Dabei erweitern sie ihre Sachkompetenz, indem sie grundlegende zellbiologische und genetische Zusammenhänge wiederholen und vertiefen. Im Rahmen der Auseinandersetzung mit somatischer Therapie, Keimbahntherapie und aktuellen Fertilisationstechniken stärken sie zudem ihre Bewertungskompetenz, indem sie Chancen, Grenzen und ethische Fragen moderner biomedizinischer Verfahren kriteriengeleitet beurteilen. Die abwechslungsreiche Klausuraufgabe greift darüber hinaus die Vorgänge der Translation auf und fördert die Anwendung und Vernetzung zentraler Inhalte der Genetik und Zellbiologie.

VORANSICHT

KOMPETENZPROFIL

Klassenstufe:	11, 12, 13
Dauer:	3 Unterrichtsstunden
Kompetenzen:	1. Sachkompetenz; 2. Bewertungskompetenz; 3. Erkenntnisgewinnungskompetenz
Methoden:	Klausur
Inhalt:	Mitochondrien, mtDNA, In-vitro-Fertilisation, Keimbahntherapie, Eizelle, Zygote, Präimplantationsdiagnostik, rRNA, tRNA, Aminoacyl-tRNA-Synthetase, Mutation

Fachliche Hinweise

Warum ist das Thema fachlich bedeutsam?

Mitochondrien werden im Biologieunterricht häufig zunächst als „Kraftwerke der Zelle" eingeführt. Die vorliegende Unterrichteinheit erweitert diese Grundvorstellung, indem sie Mitochondrien als genetisch, zellbiologisch und medizinisch relevante Zellorganellen in den Mittelpunkt stellt. Die Lernenden erkennen, dass Mitochondrien nicht nur Orte der ATP-Bereitstellung sind, sondern auch über ein eigenes Genom verfügen und damit an Vererbungsprozessen beteiligt sind, die nicht den klassischen mendelschen Regeln folgen.
Das Thema eignet sich besonders für die Oberstufe, weil es mehrere zentrale Inhaltsfelder miteinander verbindet: Zellbiologie, Genetik, molekulare Biologie, Humanbiologie, Reproduktionsmedizin und Bioethik. Die Lernenden wiederholen zunächst den Aufbau und die Funktion der Mitochondrien und erschließen anschließend, warum mutierte DNA in diesen Organellen gravierende Auswirkungen auf den Organismus haben kann. Besonders energieabhängige Gewebe wie Muskulatur, Herz, Nervensystem und Sinnesorgane sind von mitochondrialen Funktionsstörungen betroffen. Dadurch wird der Zusammenhang von Struktur und Funktion auf zellulärer, organismischer und medizinischer Ebene deutlich.

Mitochondriale Erkrankungen als Beispiel nicht mendelscher Vererbung

Mitochondriopathien verdeutlichen exemplarisch, dass genetisch bedingte Erkrankungen nicht ausschließlich durch die Kern-DNA erklärt werden können. Die mitochondriale DNA wird in der Regel maternal vererbt, da die Mitochondrien der Zygote aus der Eizelle stammen. Damit eröffnet der Beitrag einen wichtigen Perspektivwechsel: Neben der nukleären Vererbung rückt die extranukleäre Vererbung in den Fokus.

VORANSICHT

Weiterführende Medien

- http://mol-biol4masters.masters.grkraj.org/html/Ribose_Nucleic_Acid3A-Transfer_RNA.htm
- http://pjsaunders.blogspot.de/2013/06/three-parent-embryos-for-mitochondrial_28.html
- Sissler, M.; Helm, M.; Fugier, M.; Giege, R.; Florentz, C. (2004) „Aminoacylation properties of pathology-related human mitochondrial tRNA(Lys) variants". RNA 10(5), S. 841–853
- Verma, A.; Piccoli, D.; Bonilla, A.; Berry, G.; Dimauro, S.; Moraes, C. (1997) „A novel mitochondrial G8313A mutation associated with prominent initial gastrointestinal symptoms and progressive encephaloneuropathy" Pediatric Research 42, S. 448 – 454
- www.dgm.org/diagnosegruppe/mitochondriopathien/krankheitsbild-0
- www.heise.de/tp/artikel/37/37878/1.html
- www.mpg.de/6684141/MPI_Age_JB_2013?c=7291742
- www.nature.com/ng/journal/v42/n12/full/ng.706.html
- www.spiegel.de/wissenschaft/mensch/briten-koennten-umstrittene-befruchtungstechnik-erlauben-a-908321.html
- www.theguardian.com/science/2013/jun/28/uk-government-ivf-dna-three-people

Auf einen Blick

Klausur 120 min

M 1	Diagnose Mitochondriopathie
M 2	Zukunftsmusik: Kinder mit drei Eltern?
M 3	Die Vererbung mitochondrialer DNA
M 4	Der Informationsgehalt der mitochondrialen DNA
M 5	tRNA-Mutationen als Ursache für Mitochondriopathien

VORANSICHT

Diagnose Mitochondriopathie

M 1

Aufgaben

1. **Skizzieren** Sie einen schematischen Querschnitt durch ein Mitochondrium und **beschriften** Sie ihn.
2. **Erläutern** Sie die Funktion der Mitochondrien. **Fassen** Sie den zentralen chemischen Vorgang mit einer Bruttogleichung **zusammen**.
3. **Begründen** Sie den Zusammenhang zwischen der Funktion des Organells und den beschriebenen Symptomen der Mitochondriopathie (betroffene Organe bzw. Symptome).

Mitochondrien scheinen eine viel umfassendere Rolle für die Gesundheit des Menschen zu spielen, als Wissenschaftler und Ärzte dies lange Zeit angenommen hatten. So kommen viele Ärzte Tag für Tag mit Krankheiten in Kontakt, die wesentlich von jenen kleinen Zellorganellen (mit)verursacht werden. Man fasst diese Krankheiten als Mitochondriopathien zusammen, die entweder geerbt sein (Schätzungen zufolge ist etwa eines von 10 000 Neugeborenen betroffen) oder im Laufe des Lebens erworben werden können. Mutationen der mitochondrialen DNA (mtDNA) können unter anderem mit chronischen, teilweise tödlich verlaufenden Muskel- und Herzerkrankungen sowie mit neurodegenerativen Erkrankungen wie Alzheimer in Zusammenhang stehen. Die Krankheitssymptome können in jedem Alter auftreten und verschlimmern sich meist mit fortschreitender Krankheitsdauer. Oft leiden schon Kinder daran. Ursächlich können die erblichen Erkrankungen nicht behandelt werden. Betroffene und deren Angehörige tauschen in der ganzen Welt über Selbsthilfegruppen ihre Erfahrungen aus.

Betreff: Mitochondriopathie

08.07.2026

Toni wurde am 13. August 2019 geboren und schien zunächst ganz gesund. Seit seiner Geburt lebt er jedoch mit einer unheilbaren und fortschreitenden Erkrankung, die durch mutierte mtDNA in seinen Körperzellen verursacht wird. Mittlerweile muss er künstlich ernährt werden und benötigt ein Beatmungsgerät sowie Hand- und Beinschienen aufgrund der progressiven Muskelschwäche. Seine Intelligenz ist überdurchschnittlich, doch seine körperliche Entwicklung stark verzögert. Er kann weder sprechen noch laufen. Trotz alledem ist er ein fröhlicher kleiner Junge und ein großer Kämpfer…

VORANSICHT