

粒線體在人體的重要性

奇美醫院生殖醫學科主任 蔡永杰

人體中大約 25,000 個基因在我們細胞的細胞核，而只有 37 個基因在我們的粒線體 DNA。線粒體基因雖然對我們整體的特性並沒有顯著的影響，但這一小撮 DNA (<0.1%)，卻在細胞能源生產扮演重要的角色。

粒線體疾病是出了名的難以診斷，因為他們以很多不同的方式存在。粒線體雖然微小，但卻是必需的，因為它是細胞內產生能量的來源。粒線體缺損對需要大量能量的器官如腦，心臟，腎臟，肌肉和肝臟等足以造成致命性的影響。粒線體疾病是一種漸進的疾病，它能引起癲癇，耳聾，失明，心臟衰竭和肝功能衰竭。受影響的個人可能會死在嬰兒期或兒童期，而很少存活到成年期。

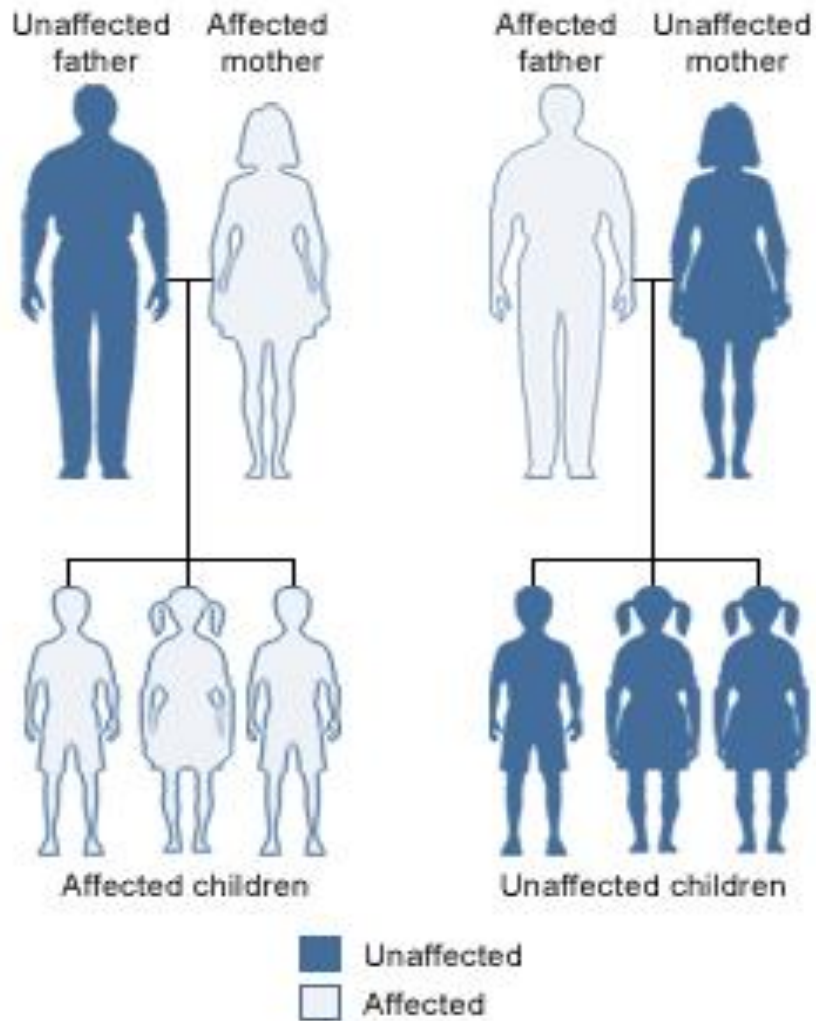


粒線體疾病以兩種不同的方式遺傳。

傳統的方式是細胞核的 DNA 突變。此為一種染色體的隱性遺傳，罹患此類病症的家庭有 1/4 傳給後代的風險。對於有罹患此病小孩的家庭；如果他們想嘗試減少生出另一個可能受影響的孩子，產前診斷或植入前基因診斷，是不錯的選擇。

第二種類型的遺傳是非常不尋常的，涉及在線粒體自身的 DNA 突變。我們體內粒線體 DNA (又叫 mtDNA) 全都是遺傳自母親，沒有父親的。這意味著，如果母親攜大量突變的 mtDNA，那麼她所有的孩子難免會受到影響。這樣的女人永遠不會有一個健康的寶寶，除非新的生殖技術出現如置換粒線體。

Mitochondrial



U.S. National Library of Medicine

粒線體要如何置換呢？基本上它需要用到人工生殖技術將另一名女子卵中健康的粒線體取出並取代母親體內有問題的粒線體。由於大部分的基因都在受贈者的細胞核中，粒腺體帶有的基因有限，所以有的科學家認為並不涉及基因改造。但即使粒腺體上的基因不多，置換後還是會造成遺傳物質的改變，因此有人認為這就已經是基因改造。

藉由粒線體捐贈來生下健康的小孩子涉及使用從三個人即-孩子的父母，再加上捐贈粒線體女子的基因因此這技術有時被稱為 'three-person IVF'。