MITOCONDRIA

Hola muy buenos días mi nombre es Marisa Sosa Dansey soy profesora de la cátedra de medicina hombre y sociedad el tema que vamos a desarrollar hoy es:

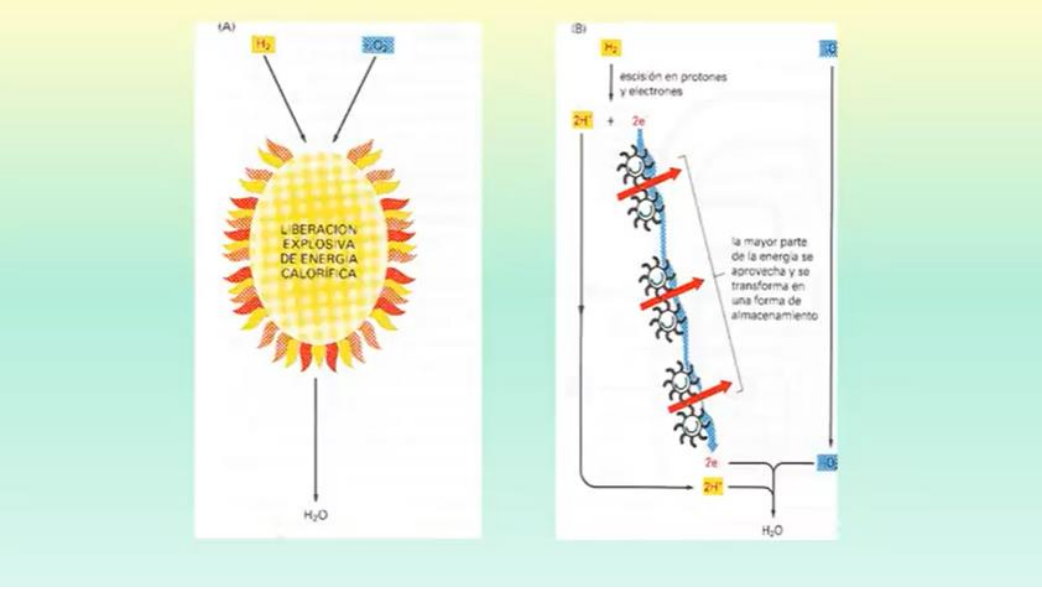
- Estructura de la mitocondria

Objetivos de esta clase es:

- Describir detalladamente la estructura mitocondrial para poder comprender las múltiples funciones metabólicas que se llevan a cabo en ella.
- Y la importancia que tiene este órgano la en todas las actividades celulares y del resto del organismo.

OXIDACIÓN BIOLÓGICA

Las oxidaciones biológicas son los procesos en que se descomponen la materia orgánica mediante el aporte de oxígeno.



Esto significa que si se une a un hidrógeno y oxígeno se forma una molécula de agua se define la oxidación biológica como la pérdida de electrones desde el punto de vista químico un elemento o compuesto se une con el oxígeno.

GENERACIÓN DE ENERGÍA

La generación de energía se lleva a cabo en el interior de la célula.

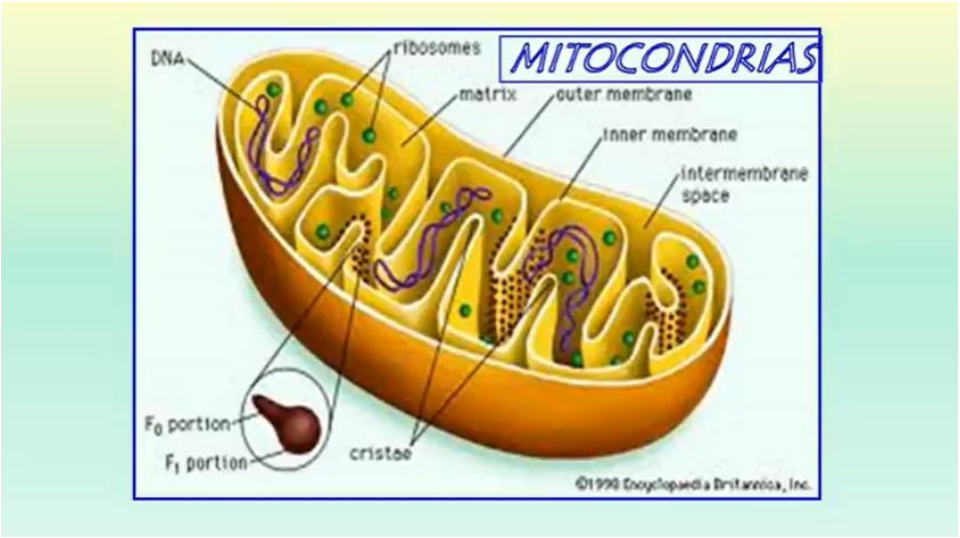


Esto significa que la célula realiza respiración celular y tiene tres etapas:

- **El proceso de glucólisis:** que se lleva a cabo en el citosol. Es la primera etapa de la respiración celular.

Las siguientes etapas que se llevan a cabo a nivel mitocondrial son:

- **El ciclo de krebs**
- **La fosforilación oxidativa**



MITOCONDRIAS

Las mitocondrias son abundantes en las células eucariotas tanto animales como vegetales.

UBICACIÓN

La ubicación de estas estructuras tan particulares es más cercana a la membrana plasmática y levemente lejana al núcleo celular.

TAMAÑO

El tamaño de las mitocondrias es variable de 0,5 a una micra.

MOVILIDAD

La movilidad está mediada por fibras de microtúbulos cuando la distancia que tienen que recorrer es algo larga o bien por los filamentos de actina cuando el desplazamiento es más corto.



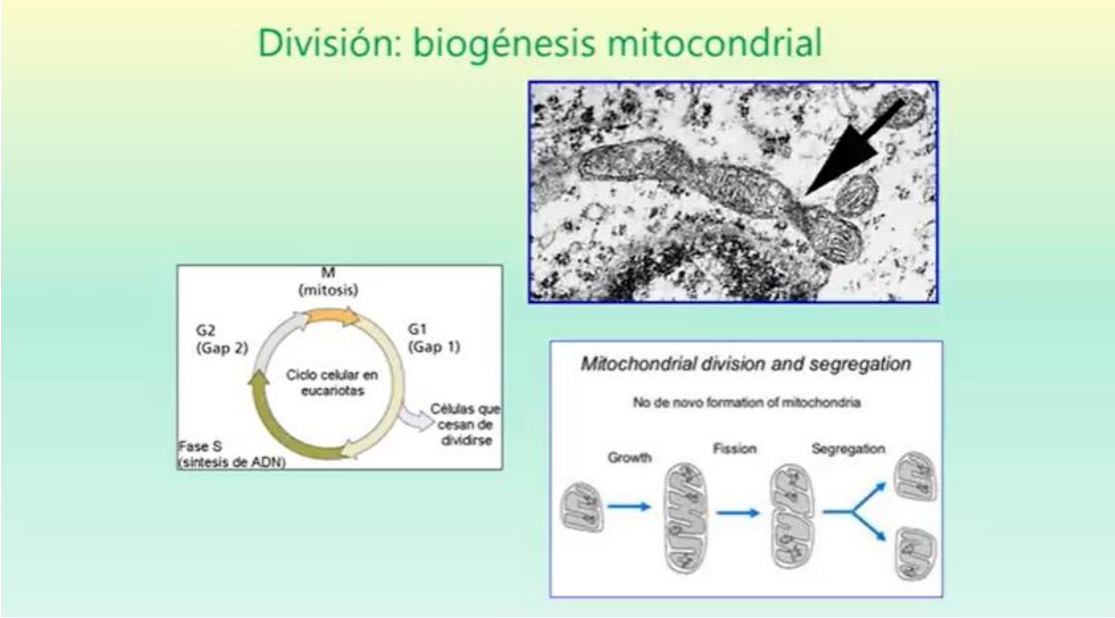
En la fotografía tomada con microscopio electrónico de barrido podemos observar la estructura alargada u ovalada que tienen las mismas la abundancia está determinada por el estado fisiológico de la célula por la actividad que tienen las mismas por la edad y también por la etapa

del ciclo celular en que se encuentre en ese momento las mitocondrias son estructuras que no se mantienen inmóviles en la célula, sino que tienen movilidad y motilidad.

La motilidad esto significa que no son estructuras rígidas, sino que se pueden comparar y volver a tomar su posición original.

BIOGENESIS MITOCONDRIAL

La biogénesis mitocondrial que es una adaptación de la mitocondria a un estímulo contráctil.



La mitocondria puede dividirse a través de un proceso denominado gemación similar al que se realiza en las bacterias y dar mitocondrias más pequeñas que luego de la síntesis de todos los componentes orgánicos de la misma va a aumentar su tamaño hasta tomar el tamaño que referíamos recién de 0,5 a una micra.

ESTRUCTURA MITONCONDRIAL EXTERNA

La membrana mitocondrial externa acá visualizamos una fotografía electrónica de la mitocondria donde podemos distinguir perfectamente la estructura trilaminar con un 60% de proteínas y un 40% de lípidos es sumamente permeable.





Esta permeabilidad está dada por las proteínas:

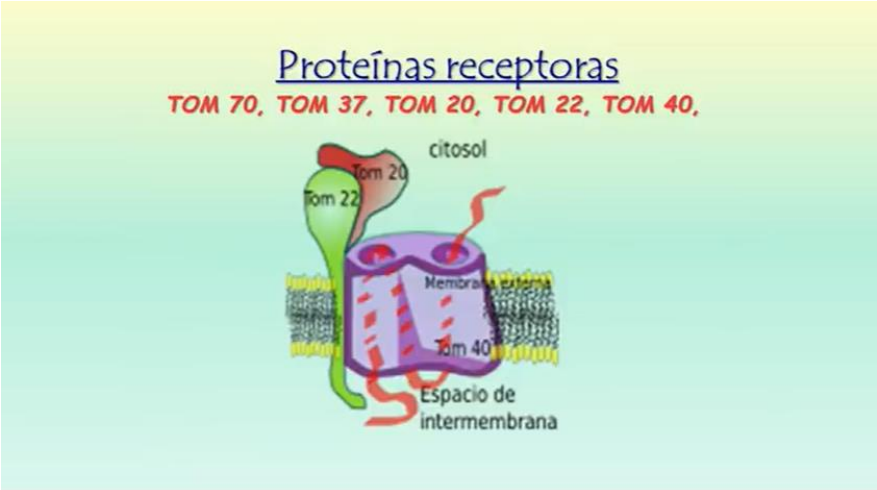
- **Porinas:** transportadoras no glucosiladas que tienen dos subunidades estas proteínas porinas comprenden canales aniónicos dependientes del voltaje quiere decir que permiten pasar de manera pasiva a una serie de compuestos que se encuentran en el citosol.
- **Proteínas Receptoras:** como translocasas de membrana denominadas (TOM con

variedades 37, 70, 20, 22 y 5): cuya función es direccionar las proteínas citosólicas como por ejemplo el (ADN y las polimerasas).

- **Elementos de translocación:** como son las TOM 40 y las TOM 5,6 y 7.
- **Complejos de importación del colesterol**
- **La proteína:** BCL-2
- **Proteínas de membrana externa:** unión

PROTEINAS RECEPTORAS

Las proteínas transportadoras son las proteínas purinas aquí en detalle podemos ver las proteínas mencionadas en la membrana externa como son las TOM 70, 37,20, 22 y 40.



- **La función:** de estas proteínas es muy importante porque son no sólo las proteínas receptoras del citosol, sino que son proteínas que forman un canal para que la proteína la atraviese y durante ese proceso de traslocación la actividad enzimática no genere ninguna influencia y que pueda dañarla durante ese proceso.

MEMBRANA MITOCONDRIAL INTERNA

La membrana mitocondrial interna fíjense que acá podemos visualizar la membrana externa y la membrana interna que es la que vamos a describir ahora existen:

- **Proteínas Receptoras:** denominadas TIM estas proteínas intervienen activamente en la importación hacia la matriz en el interior de las mitocondrias.

A nivel matriz se encuentran:

- **Proteínas Chaperonas Cooperantes:** quiere decir que una vez que las proteínas inician su proceso de traslocación desde el citosol hacia la matriz mitocondrial intervienen tanto las proteínas TOM como las proteínas TIM generando un canal de tal manera que en ese proceso de translocación las proteínas no se vean dañadas por agentes enzimáticos o tengan plegamientos prematuros que las venas desnaturalicen.





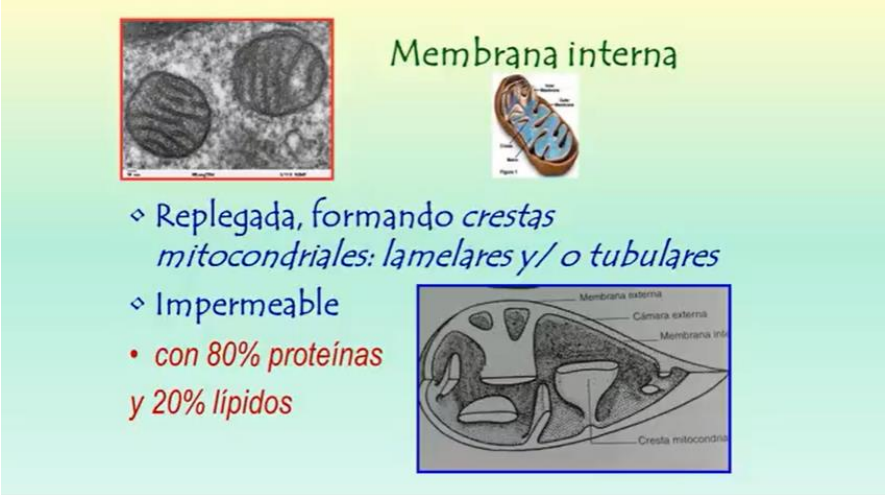
En esta fotografía podemos visualizar la membrana externa y la membrana interna en la que luego vamos a regresar este espacio tiene un espesor aproximado de 6 a 8 nanómetros tiene una composición hidroeléctrica similar al citosol esto se ve explicado por la presencia de porinas que son canales transportadores de aniones y que generan la posibilidad de que ingresen solamente a través del gradiente o sea por un mecanismo de transporte pasivo todos aquellos componentes citosólicos al espacio de intermembrana.

Esta composición hidroeléctrica similar al citosol está dada por:

- **Aguas y Electrolitos**
- **Protones implicados en la fosforilación de la ATP**

- **Las caspasas de tipo 2 y 3 como lo son el citocromo C que son los liberadores de factores apoptóticos o sea que van a intervenir en el proceso de muerte celular programada.**
- La **Carnitina** es otra de las enzimas que se encuentran en el espacio intermembrana y es una molécula implicada en el transporte de ácidos grasos desde el citosol hacia la matriz mitocondrial.

MEMBRANA INTERNA



Estructuralmente además de todos sus compuestos tiene una característica particular:

- **La Formación de Crestas:** se encuentra replegada y estas crestas mitocondriales pueden tener un aspecto **lamelar** o **tubular** a diferencia de la membrana externa.

Esta membrana interna es impermeable y tiene un **80% de proteínas** y un **20% de lípidos** acá visualizamos las crestas mitocondriales con este aspecto tan particular lamelar o tubular.

PROTEÍNAS FUNDAMENTALES QUE COMPONEN LA MEMBRANA INTERNA

Las proteínas fundamentales que componen la membrana interna son las contratransportadoras específicas.

- **Las Anti Portadoras:** que tienen como función mover el ATP y el ADP.
- Las enzimas que intervienen en la beta oxidación de ácidos grasos.
- El complejo de importación TIM

- **Fosfolípidos:** como, por ejemplo: cardiolipina que son los que permiten que los lípidos citosólicos ingresen a la matriz para que se produzca el proceso de beta oxidación.

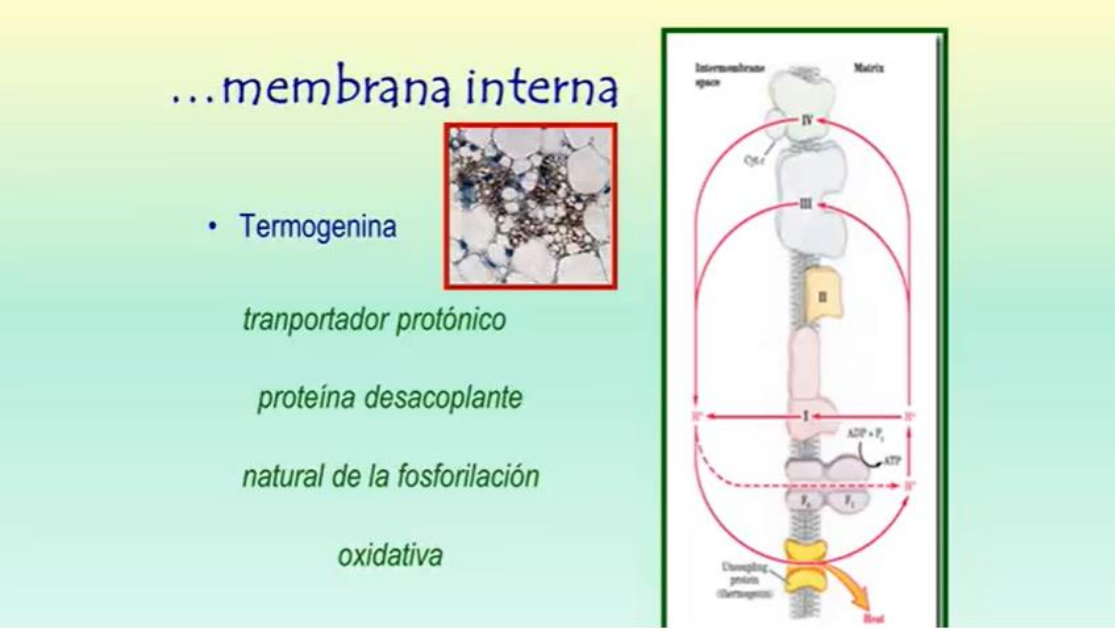


MEMBRANA INTERNA

La membrana interna se encuentran las proteínas de la cadena transportadora de electrones.



- **El complejo 1 NADH deshidrogenasa**
- **El complejo 2 succinato deshidrogenasa**
- **El complejo 3 citocromo BC1**
- **El complejo 4 citocromo oxidasa**



La membrana interna tiene una gran complejidad y también se encuentra presente en:

- **Transportador Protónico:** que es una proteína de sacoplante natural de la fosforilación oxidativa denominada **termogénico**.



También encontramos **Lanzaderas** mitocondriales cuya función puede ser remitir los electrones y protones directamente hacia la cadena transportadora o bien hacia la matriz mitocondrial.

La Lanzadera glicerol 3 fosfato permite la transferencia de pares de electrones y protones.

Lanzadera de glicerol-3-P: permite a la transferencia de pares de electrones y protones [pares de átomos de hidrogeno] directamente hasta la cadena transportadora de electrones



La Lanzadera malato-aspartato permite la transferencia de protones y electrones hacia la matriz mitocondrial.

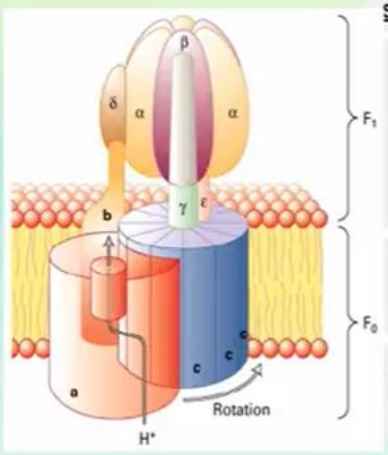
Lanzadera malato-aspartato: permite la transferencia de pares de electrones y protones hasta la mariz mitocondrial.



También posee una subunidad conformada por:

- **Una porción F0 en bebida en la capa lipídica**
- **Una subunidad F1 que contiene el centro de catálisis para la síntesis del ATP**

...membrana interna **ATP sintetasa**

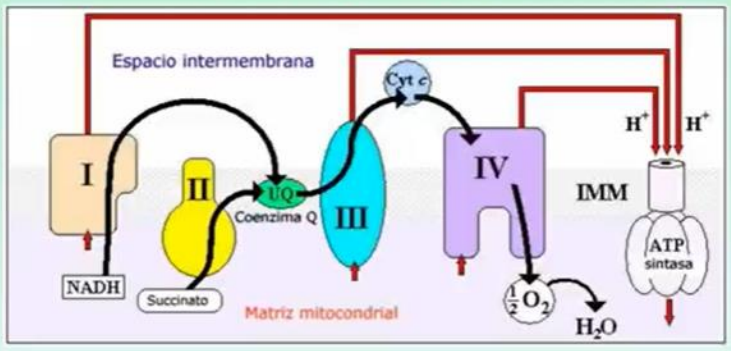


Subunidad	Función
F_1	Contiene el centro de catáli… de ATP (lado matriz).
α β γ δ ε	Estequiometría: $\alpha_3\beta_3\gamma\delta\varepsilon$
F_0	Canal de protones, transmembrana
Tallo y otras proteínas	Regulación del flujo de protones y la síntesis de ATP



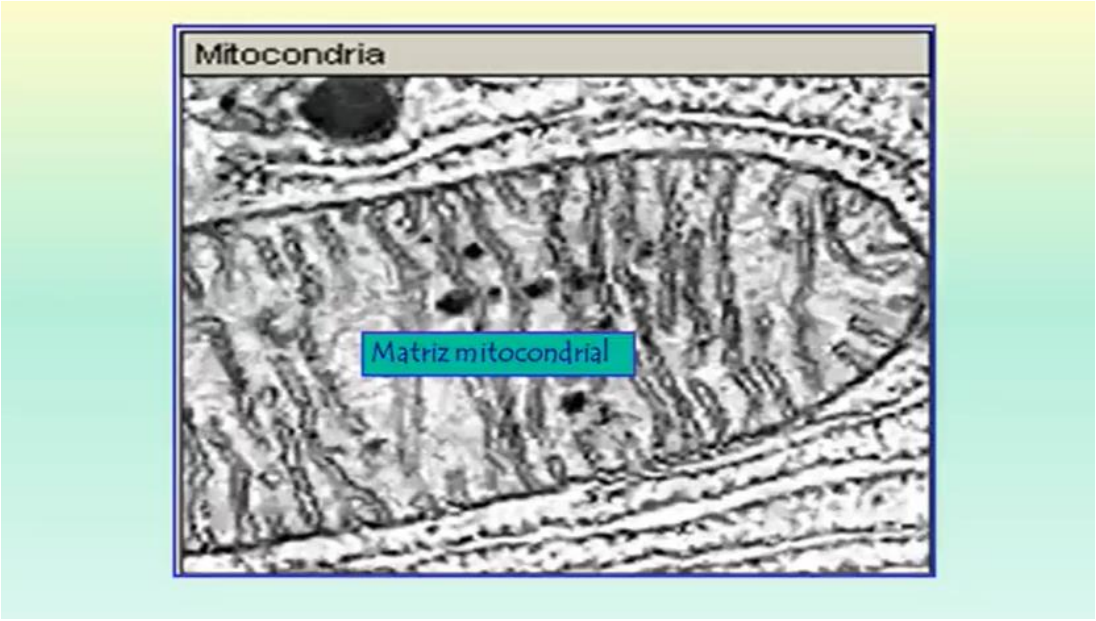
CADENA DE TRANSPORTE DE ELECTRONES

Cadena de transporte de electrones es una serie de mecanismos de electrones que se encuentran en la membrana interna mitocondrial , que mediante reacciones bioquímicas producen trifosfato de adenosina (ATP), que es el compuesto energético que utilizan los seres vivos.



FOTOGRAFIA ELECTRONICA

Esta imagen nos va a permitir ver a la mitocondria y ubicarnos en la matriz mitocondrial.



MATRIZ MITOCONDRIAL

La matriz mitocondrial es el espacio interno hacia el interior.

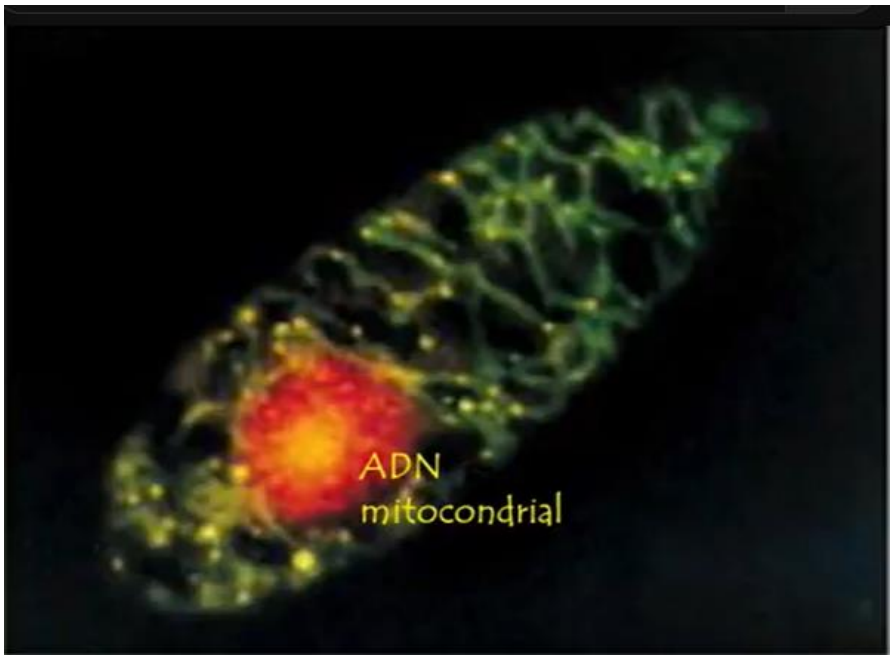


Entonces de estas estructuras de la membrana mitocondrial interna replegada en su interior encontramos enzimas responsables de la oxidación de:

- **Ácidos Grasos de Aminoácidos**
- **De Acido Pirúvico**
- **Y en ese en ese lugar también se lleva a cabo el ciclo de Krebs**
- **La matriz encontramos un ADN circular que tiene 16.595 pares de genes**

Esta es una fotografía de inmunofluorescencia donde se puede visualizar claramente la molécula de ADN.

Y acá podemos visualizarlo en una fotografía electrónica el ADN mitocondrial cuenta con un único origen de replicación a diferencia del ADN nuclear y se han contabilizado hasta ahora esta cantidad de genes mencionados.





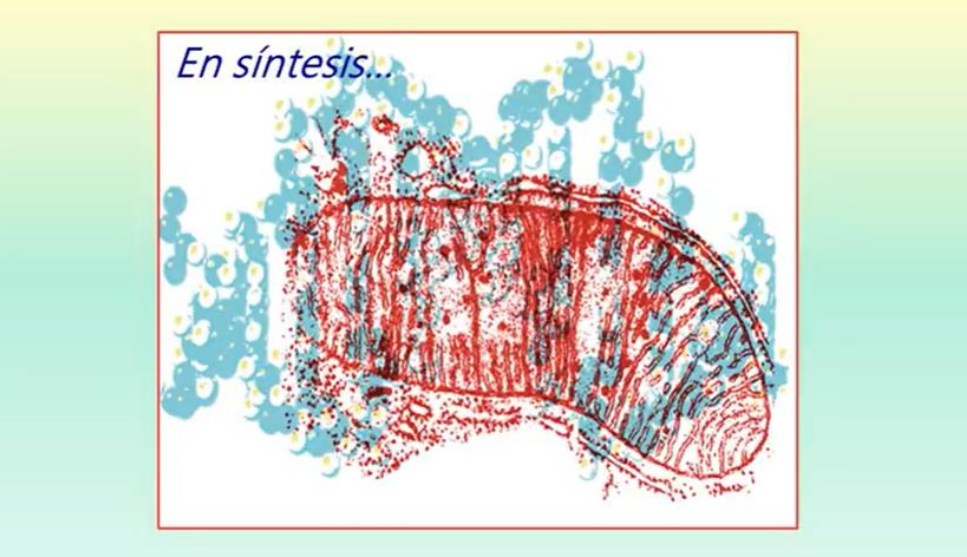
En el interior de la matriz también encontramos enzimas implicadas en la replicación transcripción y traducción del ADN mitocondrial encontramos:

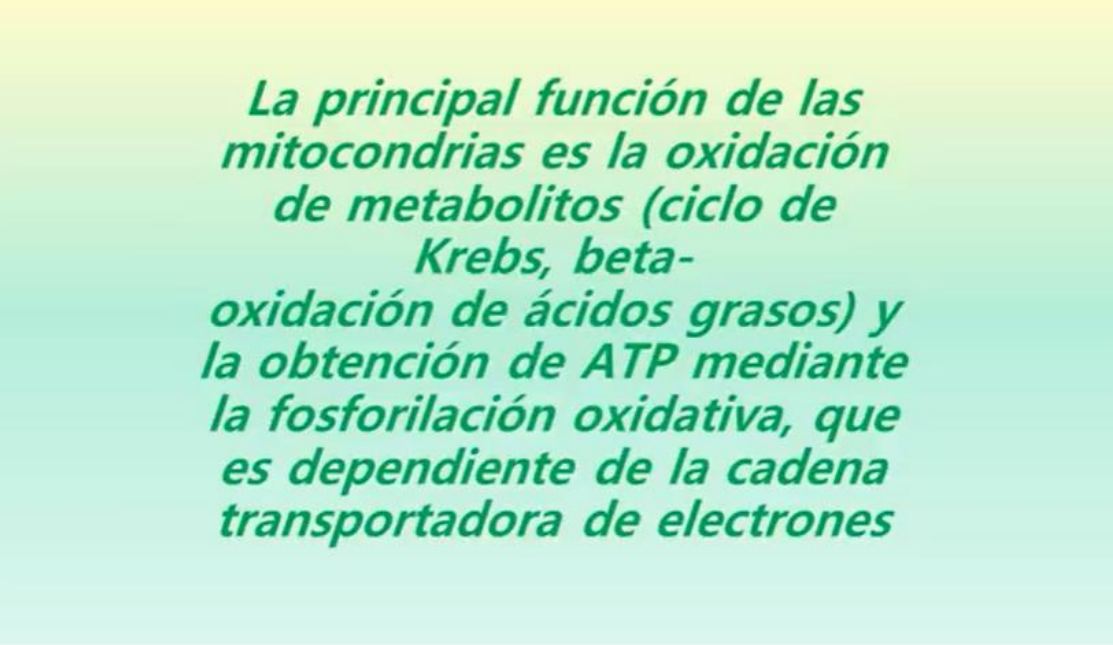
- **Gránulos densos e Irregulares de calcio y magnesio**
- **313 moléculas de ARN mensajero**

- **2 de ARN ribosomal**
- **22 de ARN de transferencia**

También podemos distinguir **“mitorribosomas”** o **“ribosomas mitocondriales”** juntos a los ARN de transferencia y mensajero que forman parte del propio aparato de síntesis proteica que poseen las mitocondrias quiere decir que están implicados en la síntesis de un número pequeño pero importante de proteínas.

EN SINTESIS



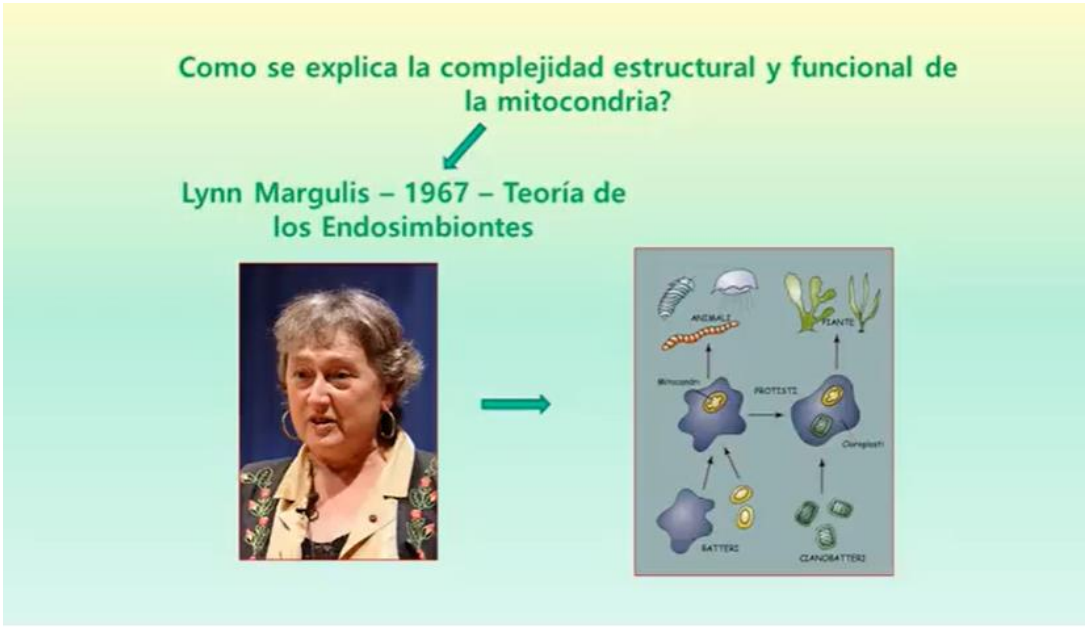


HACIENDO UN POCO DE HISTORIA



Estos organelos fueron descritos inicialmente por:

- **Walter Fleming en 1876** por supuesto que en aquellas en aquellos tiempos se desconocía la función y la relevancia de estos órganos posteriormente muchos años después en los hermanos Nash continuaron con la descripción de la mitocondria y fueron los que aventuraron la presencia de una molécula de ADN en el interior de la matriz.
- **En 1953 Wartburg** continuó con sus aportes al estudio detallado no sólo estructural sino ya funcional de este órgano cómo se explica la complejidad estructural y funcional que tiene la mitocondria.



En esta fotografía reconocemos al **Lynn Margulis que en el año 1967** postuló la teoría de los **"Endosimbiontes"** que afirma que las mitocondrias en los períodos iniciales del proceso evolutivo habrían sido organelos u organismos independientes que vivían de manera autónoma por determinadas condiciones ambientales estos organelos se introdujeron en el interior de algunas células que se encontraban cercanas a ellos y de esa manera formaron parte de ese órgano quiere decir que esto explicaría por qué la mitocondria tiene tal complejidad estructural como lo decíamos recién y posee un ADN característico.

BIBLIOGRAFÍA

- Alberts, Bruce, D. Bray, J. Lewis, M. Raff, L. Roberts & J. Watson. 1996. Biología Molecular de la Célula. 2° y 4ta Edición. Ed. Omega S.A. Barcelona, España. 1387 p.
- Cooper, G. M. 2002. La célula. 2° Edición. Ed. Marbán Libros S.L. Madrid, España. 685 p.
- Gilbert, S. F. 2003. Developmental Biology. Sinauer Associates. Inc. Sunderland, USA.838 p.
- Karp, G. 2000. Biología Celular y Molecular. Ed. Mac Graw Hill Interamericana. México. 746 p.
- Lodish, H., A. Berk, L. Zipursky, P. Matsudaira, D. Baltimore & J. Darnell. 2002. Biología Celular y Molecular. 4° Edición. Ed. Médica Panamericana. Madrid, España. 1084 p.
- Maillet, M. 2003. MASSON editores .560 p