MITOCONDRIA

Domecq Sara Grupo F

Oxidaciones biológicas

Son los procesos en que se descompone la materia orgánica por el aporte de oxígeno. Si se une H y O2 se forma una molécula de agua. Desde el punto de vista químico, la oxidación biológica se define como la perdida de electrones, donde un elemento o compuesto se une al oxígeno.

Generación de energía

Se lleva a cabo en el interior de la célula. Esto significa que la célula realiza respiración celular y tiene 3 etapas identificables: Glucólisis que es la primera etapa y que se lleva a cabo en el citosol, Ciclo de Krebs y fosforilación oxidativa, estas dos últimas llevándose a cabo en la mitocondria.

Mitocondrias

Las mitocondrias son abundantes en células eucariotas animales y vegetales. La ubicación de estas estructuras es más cercana a la membrana plasmática y levemente lejana al núcleo celular. El tamaño es variable, de 0,5 a 1micra y en la fotografía tomada por telescopio electrónico de barrido, vemos su estructura ovalada u alargada. Su abundancia está determinada por el estado fisiológico de la célula, la actividad de las mismas, edad y etapa del ciclo celular. Son estructuras que no se mantienen inmóviles, tienen movilidad y motilidad. La movilidad está medidada por fibras de microtúbulos cuando tienen que recorrer distancias largas, o bien por filamentos de actina cuando el desplazamiento es más corto. De acuerdo a la motilidad, no son estructuras rígidas, sino que pueden retomar su posición original.

División: Biogénesis mitocondrial El aumento en la cantidad y cambios conformacionales se dan en la etapa G1 del ciclo celular, La mitocondria puede dividirse por un proceso denominado gemación, dando mitocondrias mas pequeñas, que luego de la etapa de Síntesis, aumentan de tamaño hasta llegar a sus medidas de 0,5 a 1 µM.

➢ Membrana mitocondrial externa: Es una estructura trilaminar con 60% de proteínas, 40% de lípidos y es muy permeable.

Esta permeabilidad se da por:

• Proteínas porinas, transportadoras no glucosiladas con 2 subunidades. Comprenden canales aniónicos dependientes de voltaje, quiere decir, permiten el paso pasivo a una serie de compuestos del citosol.

• Proteínas receptoras de membrana “TOM” (TOM:37-70-20, 22 Y 5) cuya función es direccionar proteínas citosólicas como la ADN y ARN polimerasa.

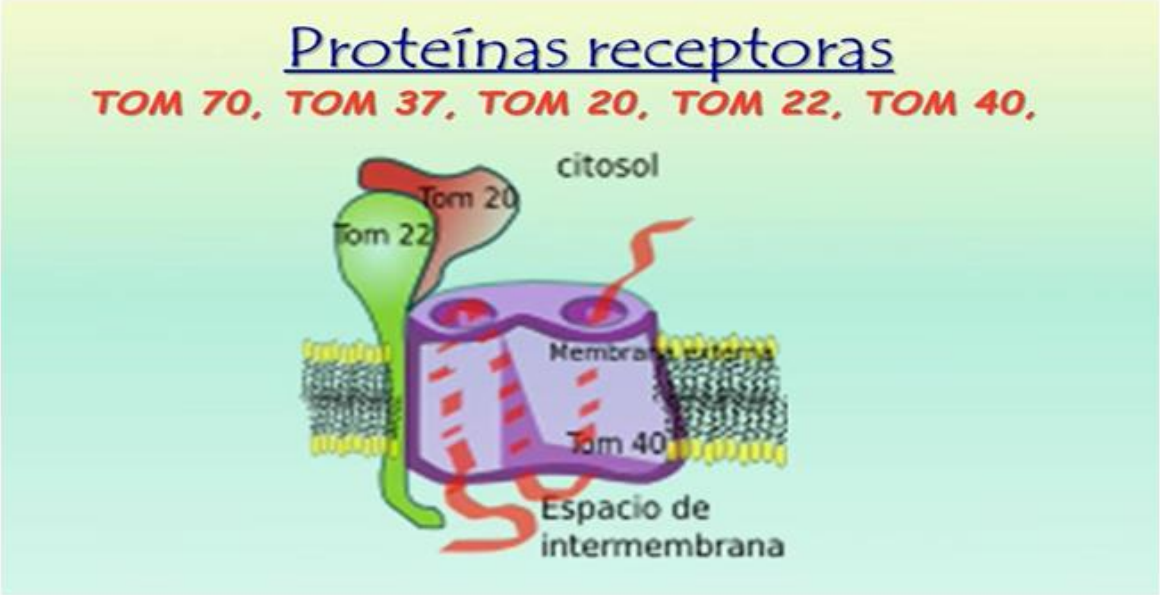
• Elementos de translocación (TOM 40 + Tom 5,6 y 7).

• Complejos de importación de colesterol.

• Proteína bcl-2.

• Proteínas de transmembrana/unión.

Las funciones de las proteínas TOM es, no solo ser receptoras del citosol, sino que forman un canal para que la proteína la atraviese y durante el proceso de translocación, la actividad enzimática no tenga influencia ni la dañe en el proceso.



➢ Membrana mitocondrial interna Existen proteínas receptoras denominadas TIM, intervienen activamente en la importación hacia la matriz, en el interior de las mitocondrias a nivel matriz hay proteínas chaperonas cooperantes. Quiere decir, que una vez las proteínas translocan desde el citosol a la matriz, intervienen las proteínas TOM y TIM, generando un canal donde las proteínas no se vean afectadas por agentes enzimáticos o tengan plegamientos prematuros que las desnaturalicen.

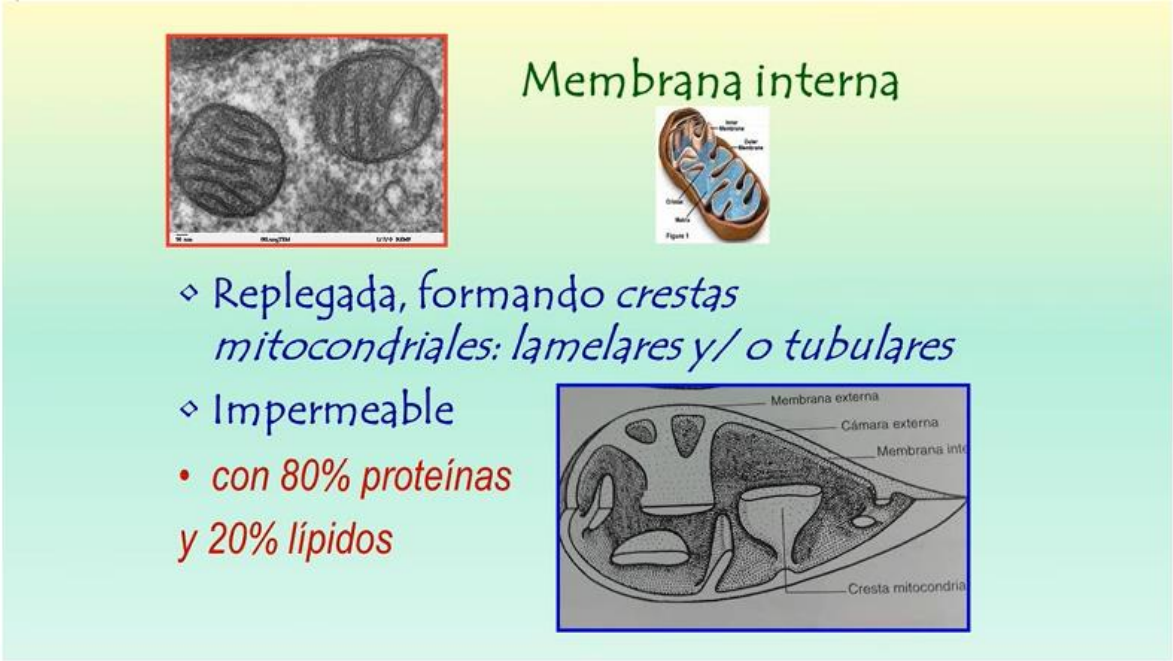
➢ Entre ambas membranas: Espacio intermembranoso Tiene un espesor aprox. de 6-8nm, tiene una composición hidroeléctrica similar al citosol. Esto se debe por las porinas, que son canales transportadores de aniones y generan la posibilidad de que ingresen por transporte pasivo todos aquellos componentes citosólicos al espacio intermembrana.

Esta composición hidroeléctrica es similar al citosol, está dada por: agua y electrolitos, protones implicados en fosforilación del ATP, caspasas 2 y 3, el citocromo

c, y estos dos últimos son liberados por factores apoptóticos, ósea que intervienen en la muerte celular programada.

La carnitina es una enzima implicada en el transporte de ácidos grasos desde el citosol hasta la matriz mitocondrial.

La membrana interna, además de sus compuestos estructurales, tiene la particularidad de tener crestas, ósea estar replegada y estas crestas mitocondriales pueden tener aspecto lamelar o tubular, a diferencia de la membrana externa, esta membrana interna es impermeable y tiene un 80% de proteínas y 20% de lípidos.



Las proteínas fundamentales de la membrana interna son las:

• Contratransportadoras especificas: piruvato, ácidos grasos, iones Po 4 y Ca

• Antiporadoras que tienen de función mover el ATP y ADP

• Enzimas de la B-oxidación de ácidos grasos

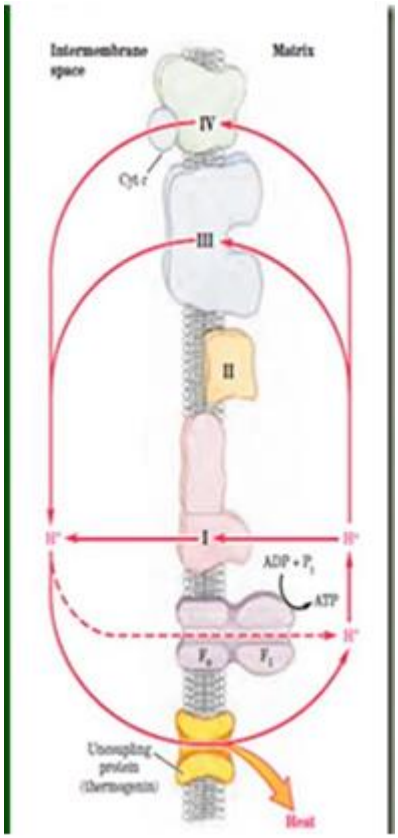
• Complejo de importación Tim

• Fosfolípidos, ej: cardiolipina que permite que lípidos citosólicos entren en la matriz para la B— oxidación.

Proteínas de la cadena transportadoras de electrones:

- Proteínas de cadena transportadora:
  - Complejo I NADH deshidrogenasa que contiene flavina mononucleótido (FMN).
  - Complejo II succinato deshidrogenasa;
  - Complejo III citocromo bc_1 que cede electrones al citocromo c.
  - Complejo IV citocromo c oxidasa que cede electrones al O_2 para producir dos moléculas de agua.

La membrana interna tiene una gran complejidad y se encuentra presente un transportador protónico, que es una proteína desacoplante natural de la fosforilación oxidativa denominada termogenina.



También hay lanzaderas mitocondriales en la membrana interna

Su función puede ser remitir electrones y protones directamente e la cadena transportadora o a la matri mitocondrial.

- NADH generado durante la glicolisis no puede atravesar dicha membrana para llegar a la matriz mitocondrial y dar su par de electrones al complejo I de la cadena transportadora.
existen dos sistemas de lanzadera de solutos que permiten la transferencia de pares de electrones y protones :

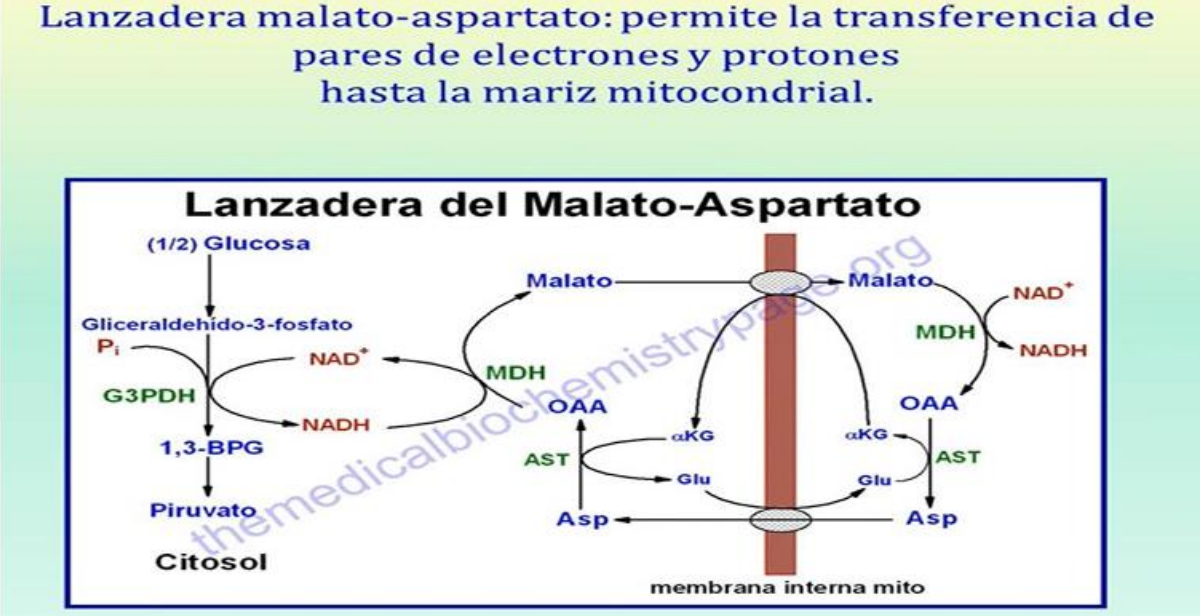
A) directamente hasta la cadena transportadora, O
B) hasta la matriz mitocondrial.

La lanzadera glicerol-3-P:

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

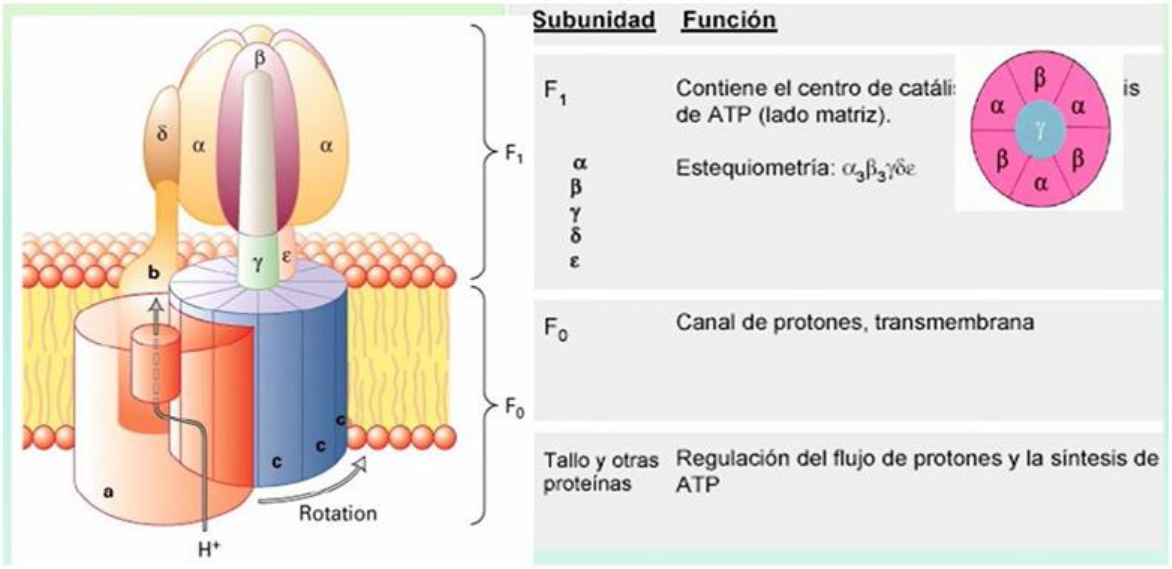


Lanzadera malato-aspartato:

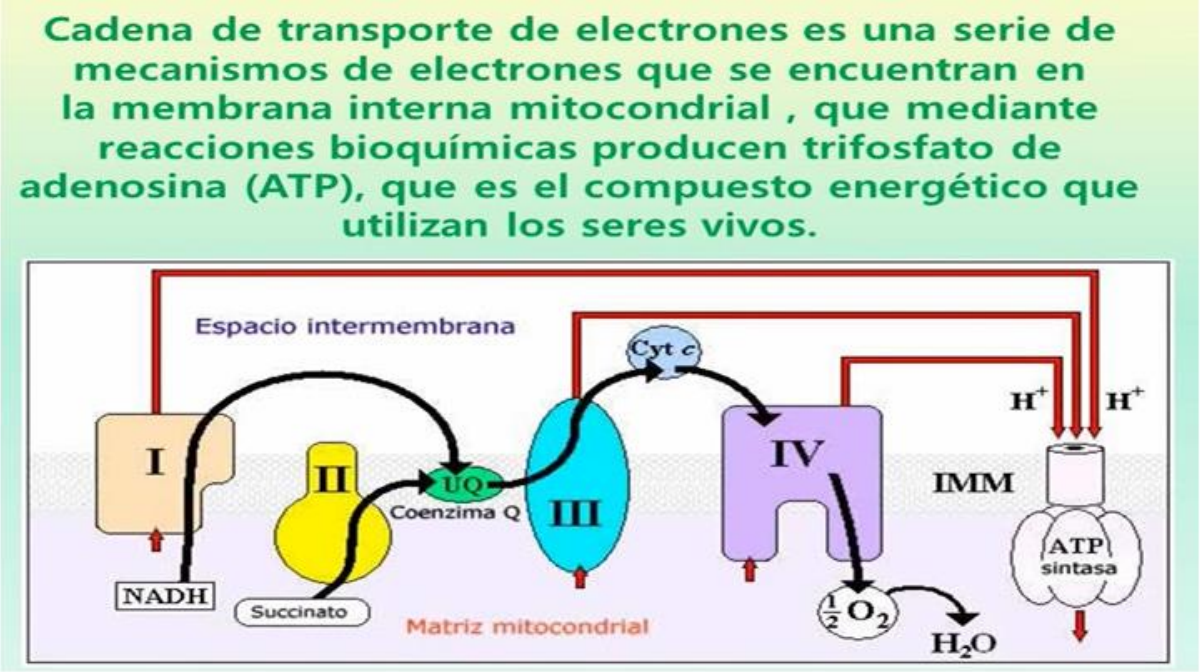


La membrana interna también posee una subunidad conformada por una porción F0 en la capa bilipidica y una subunidad F1 que tiene el centro de catálisis para la síntesis de ATP.

La membrana interna también posee una subunidad conformada por una porción F0 en la capa bilipidica y una subunidad F1 que tiene el centro de catálisis para la síntesis de ATP.



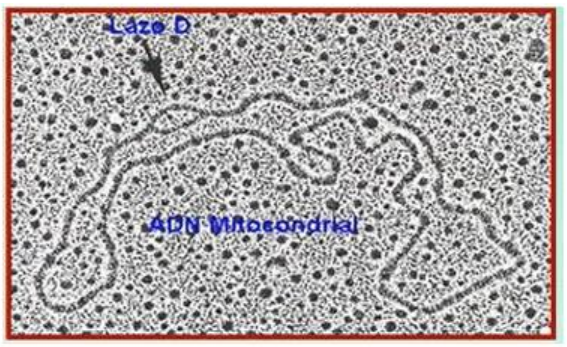
Cadena de transporte de electrones:



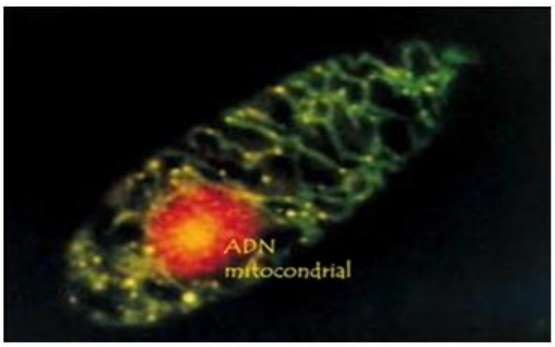
➢ Matriz mitocondrial:

Esta hacia el interior de la membrana mitocondrial interna replegada, en su interior encontramos enzimas responsables de la oxidación ácidos grasos, de aminoácidos y acido pirúvico. En la matriz se lleva el ciclo de Krebs.

Encontramos un ADN circular que tiene 16.595 pares de genes. Cuenta con un único origen de replicación a diferencia del ADN nuclear y hasta ahora se contabilizaron esos genes.



Fotografía telescopio electrónico



Fotografía de inmunofluorescencia

En el interior de la matriz encontramos enzimas implicamos en la replicación, transcripción y traducción de ADN mitocondrial.

-Enzimas implicadas en la REPLICACIÓN, TRANSCRIPCIÓN y TRADUCCIÓN DE ADN mt,

-Gránulos densos e irregulares de 50 nm de diametro – Ca y Mg –

- ARNm (13)
-ARNr (2)
-ARNt (22)
- MITORibosomas Los ribosomas mitocondriales o "mitorribosomas" junto con ARNt y ARNm, son parte del aparato propio de síntesis proteica que tienen las mitocondrias. (similares a los bacterianos) implicados en la síntesis de un pequeño número de proteínas mitocondrial



La principal función de las mitocondrias es la oxidación de metabolitos (ciclo de Krebs, beta-oxidación de ácidos grasos) y obtención de ATP mediante la fosforilación oxidativa, que es dependiente de la cadena transportadora de electrones.