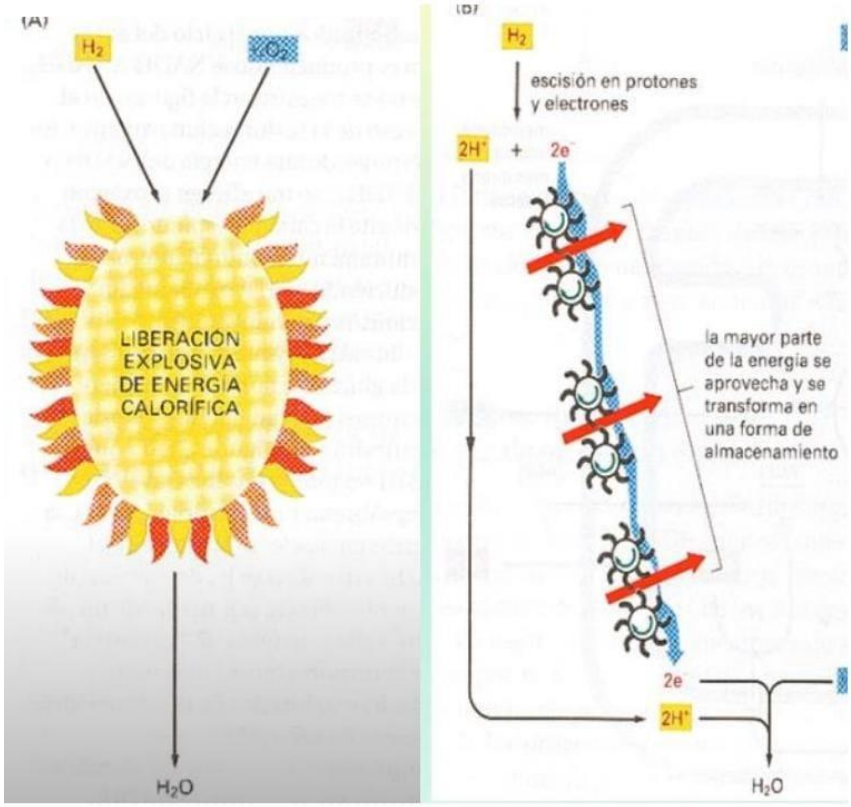
MITOCONDRIA: MICROCLASE DE PROFESORA SOSA MARISA DANSEY

- **Objetivo**: describir detalladamente la estructura mitocondrial para poder comprender las múltiples funciones metabólicas que se llevan a cabo en ella
- la importancia que tiene esta organela 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 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.



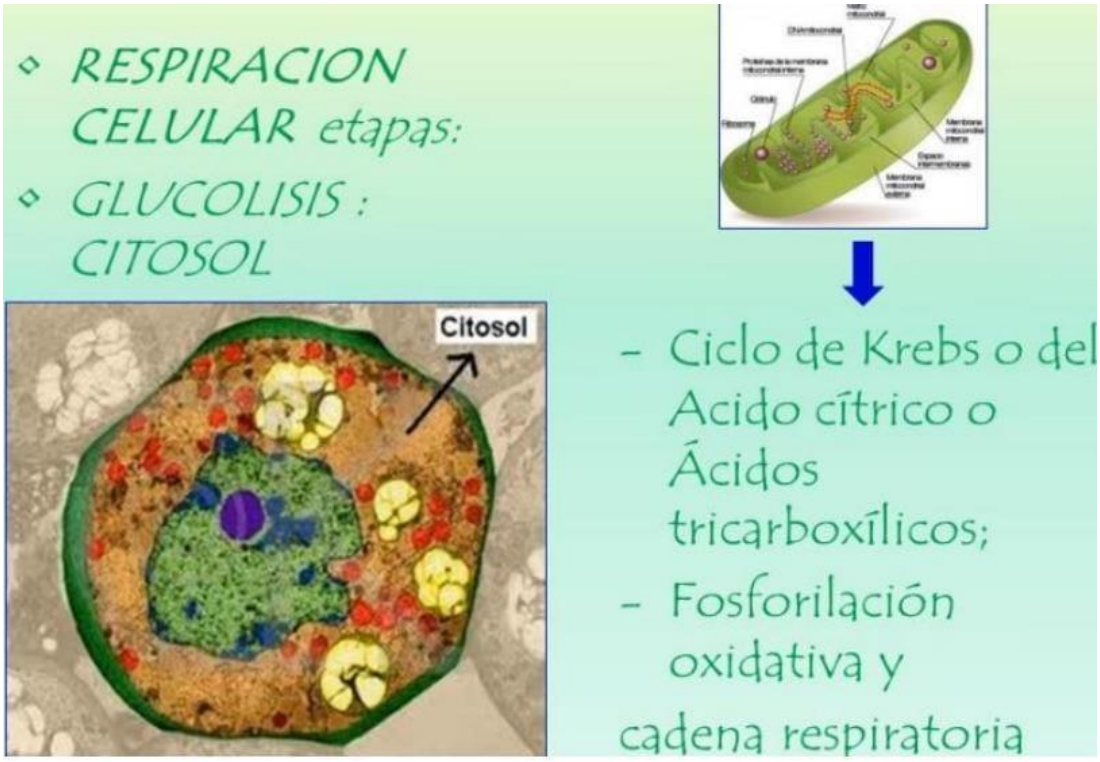
Generación de energía

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 que se pueden identificar y describir:

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 y la fosforilación oxidativa, estas dos últimas se llevan a cabo en la mitocondria que es una estructura muy compleja y esa complejidad está íntimamente relacionada con todas las funciones metabólicas que se llevan a cabo en ella.



ubicación

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

El tamaño de las mitocondrias

es variable de 0 5 a una micra y en la fotografía tomada con microscopio electrónico de barrido podemos observar la estructura alargada u ovalada que tienen las mismas

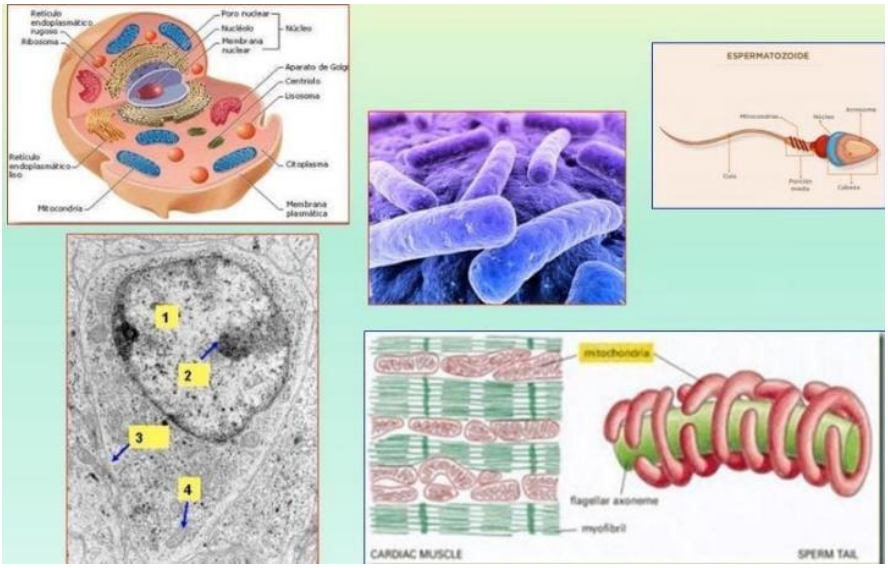
Abundancia

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

Movibilidad

las mitocondrias son estructuras que no se mantienen inmóviles en la célula sino que tienen movilidad y motilidad, 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.

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



División biogénesis mitocondrial

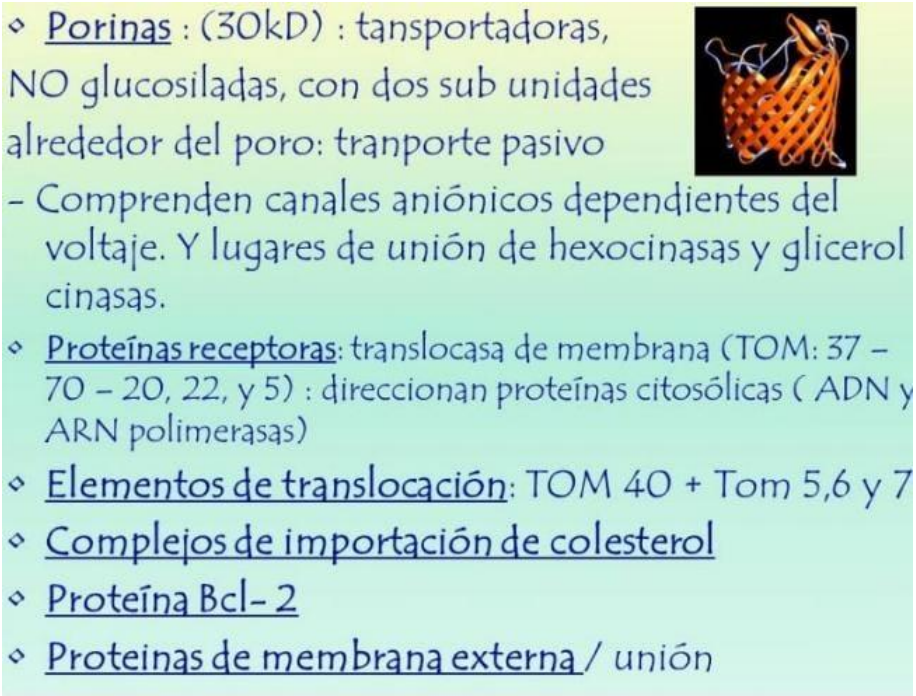
La biogénesis mitocondrial que es una adaptación de la mitocondria a un estimulo contráctil, el aumento en la cantidad y los cambios de su composición se dan en la etapa G1, en esta etapa del ciclo celular la mitocondria puede dividirse a través de un proceso denominado gemación similar al que se realiza 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 de 0.5 a una micra.

Estructura mitocondrial

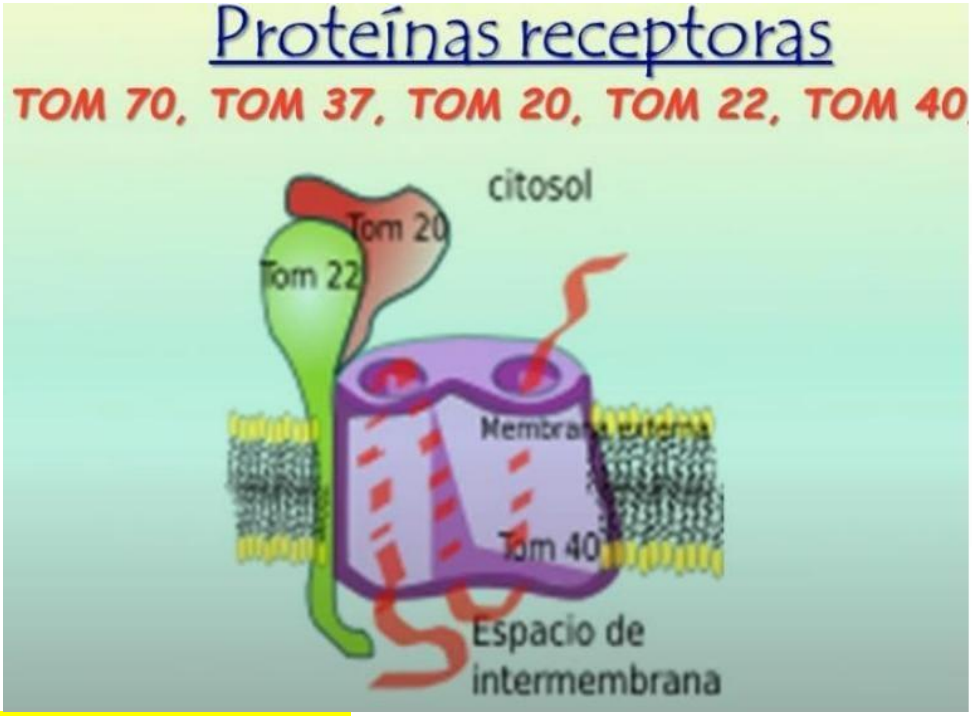
Membrana mitocondrial:

- Posee estructura trilaminar con un 60% de proteínas y un 40% de lípidos
- Es sumamente permeable: esta permeabilidad está dada por las proteínas porinas
- **Porinas:** transportadoras no glucosiladas que tienen dos subunidades, estas proteínas porinas comprenden canales iónicos dependientes del voltaje quiere decir que permiten pasar de manera pasiva a una serie de compuestos que se encuentran en el citosol.

- **Proteínas receptoras:** 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 la ARN polimerasa
- **Elementos de translocación:** TOM 40 + TOM 5, 6 y 7 también son otras estructuras importantes en la membrana mitocondrial externa.
- **los complejos de importación del colesterol**
- **la proteína bcl2**
- **Proteínas de membrana externa/unión.**



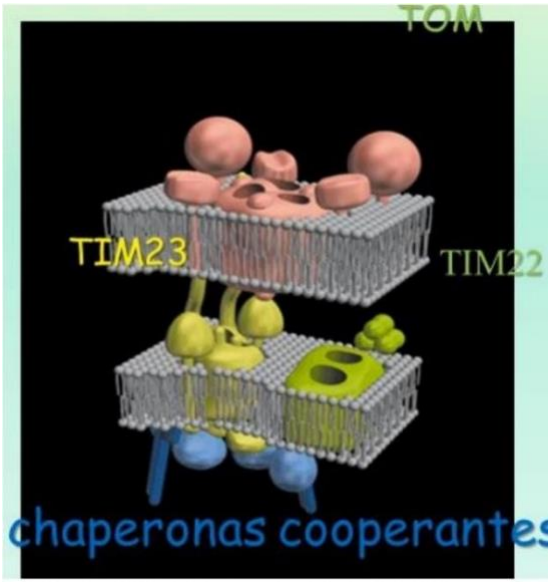
Aquí en detalle podemos ver las proteínas mencionadas en la membrana externa como son las TOM 70, 37, 20, 22 y 40, la función de estas proteínas es muy importante porque son no sólo las proteínas receptoras del citosol, sino que son proteínas que forman un canal para que la proteína la atraviese y durante ese proceso de translocación la actividad enzimática no genere ninguna influencia y que pueda dañarla durante ese proceso.



Membrana mitocondrial interna

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 translocación 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 traslocación las proteínas no se vean dañadas por agentes enzimáticos o tengan plegamientos prematuros que las venas desnaturalicen.



Espacio intermembranoso

Este espacio intermembranoso 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, por un mecanismo de transporte pasivo todos aquellos componentes citosolicos al espacio de intermembrana.

Esta composición hidroeléctrica similar al citosol está dada por aguas y electrolitos por protones implicados en la fosforilación de la atp, por 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:

además de todos sus compuestos tiene una característica particular, la formación de crestas ya que, 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.

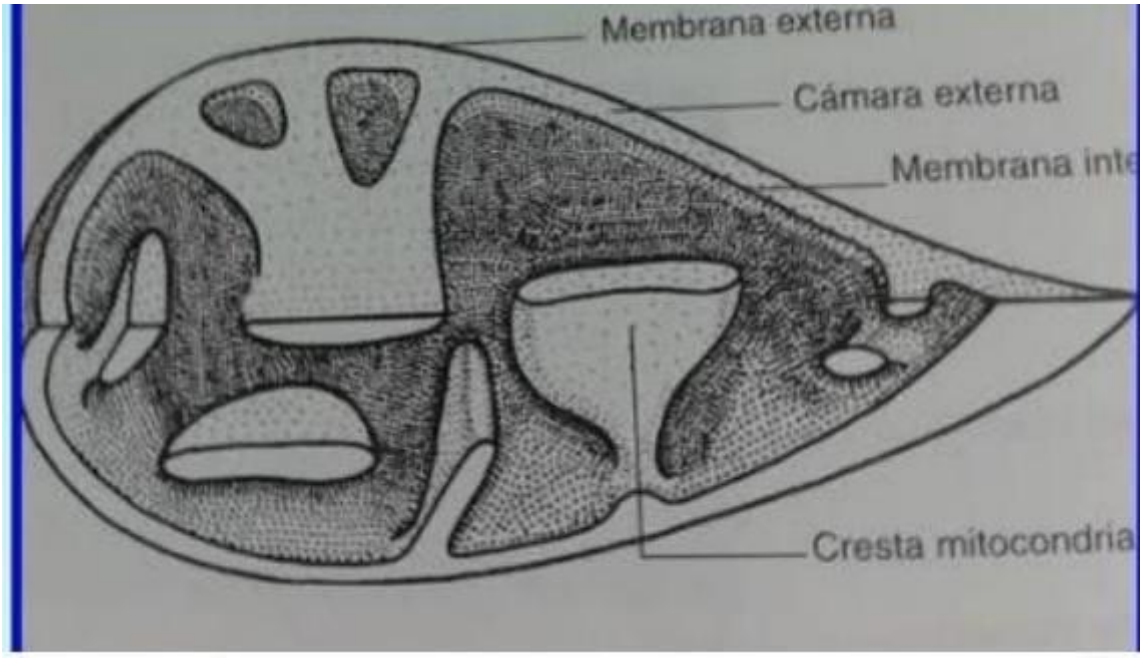
Proteínas fundamentales que componen la membrana interna

- Contratransportadoras específicas: piruvato, ácidos grasos, iones P o 4 y Ca+
- Antiportadoras: tienen como función mover el ADP y ATP
- Las enzimas que intervienen en la B- oxidación de ácidos grasos.
- 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.

Se encuentran las proteínas de la cadena transportadora de electrones como:

- El complejo I NADH deshidrogenasa
- el complejo II succinato deshidrogenasa
- el complejo III citocromo bc 1
- el complejo IV citocromo oxidasa

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



Lanzaderas mitocondriales

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 malato aspartato: permite la transferencia de pares de electrones y protones hacia la matriz mitocondrial

la membrana interna también posee una subunidad conformada por una porción f 0 en bebida en la bicapa lipídica y una subunidad f1 que contiene el centro de catálisis para la síntesis del atp.

la cadena transportadora 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 que es el compuesto energético que utilizan los seres vivos.

la matriz mitocondrial

Es el espacio interno hacia el interior de estas estructuras de la membrana mitocondrial interna, replegada en su interior, encontramos enzimas responsables de la oxidación de ácidos grasos de aminoácidos de ácido pirubico y en ese lugar también se lleva a cabo el ciclo de krebs En la matriz encontramos un adn circular que tiene 16.595 pares de genes

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

Enzimas implicadas en la replicación, transcripción y traducción del adn mitocondrial

- Gránulos densos e irregulares de calcio y magnesio
- ARNM(13)
- ARNr(2)
- ARNt (22)
- MITOribosomas o ribosomas mitocondriales juntos a los ARNt y ARNm 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 mitocondriales

en síntesis: la principal función de las mitocondrias es la oxidación de metabolitos y la obtención de atp mediante la fosforilación oxidativa que es dependiente de la cadena transportadora de electrones.

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 estas organelas posteriormente muchos años después en 1963 los hermanos Nass 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 y en 1953 Wartburg continuó con sus aportes al estudio detallado, no sólo estructural sino ya funcional de esta organela.

¿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 la célula, quiere decir que esto explicaría el por qué la mitocondria tiene tal complejidad estructural como lo decíamos recién y posee un ADN característico.