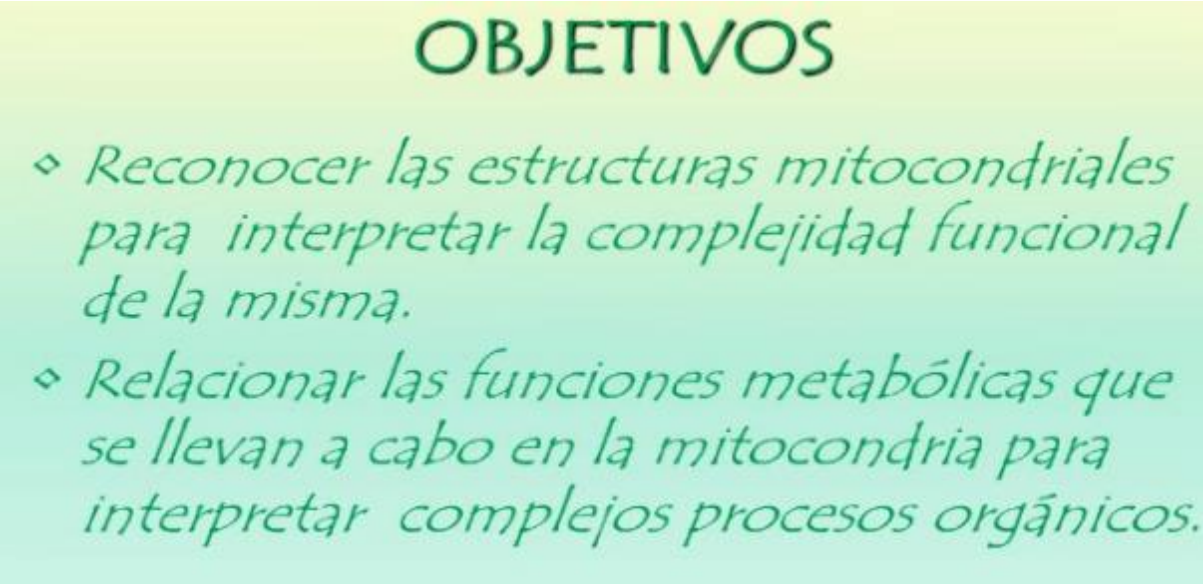
ESTRUCTURA DE LA MITOCONDRIA

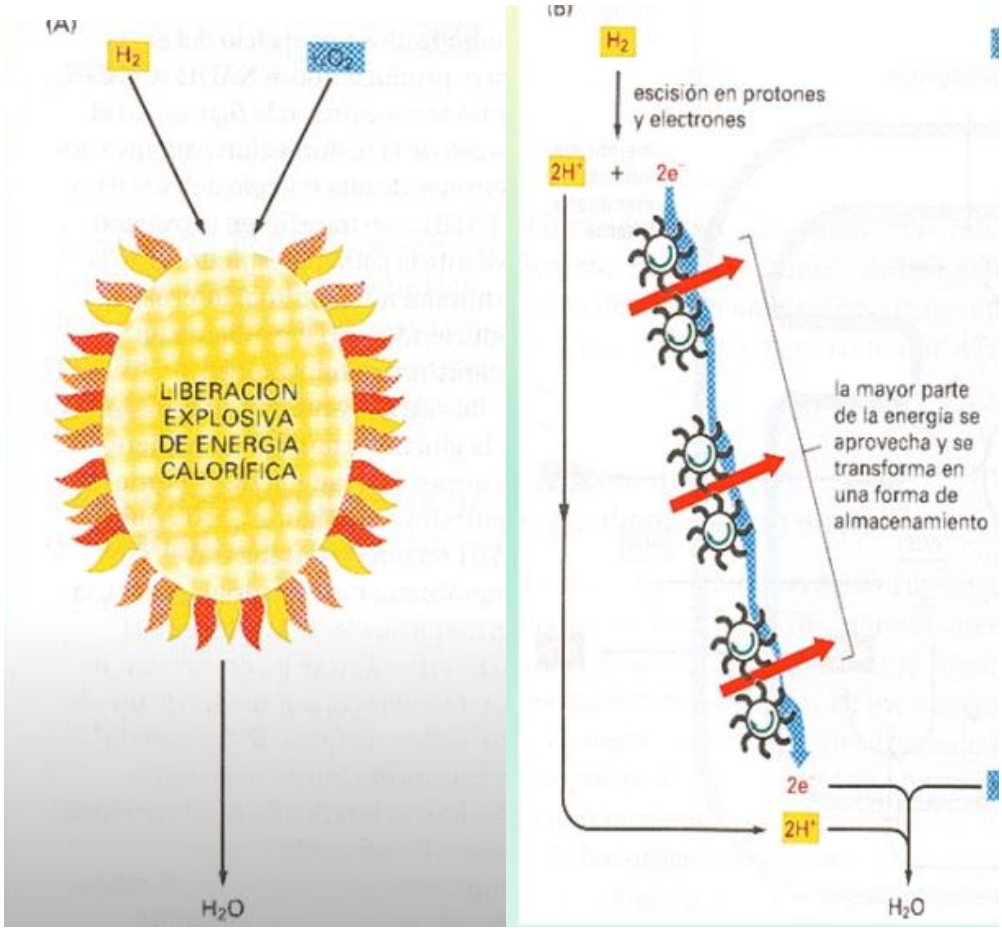
Lautaro Martínez:



OXIDACIONES BIOLÓGICAS

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 hidrógeno y oxígeno se forma una molécula de agua, se define la

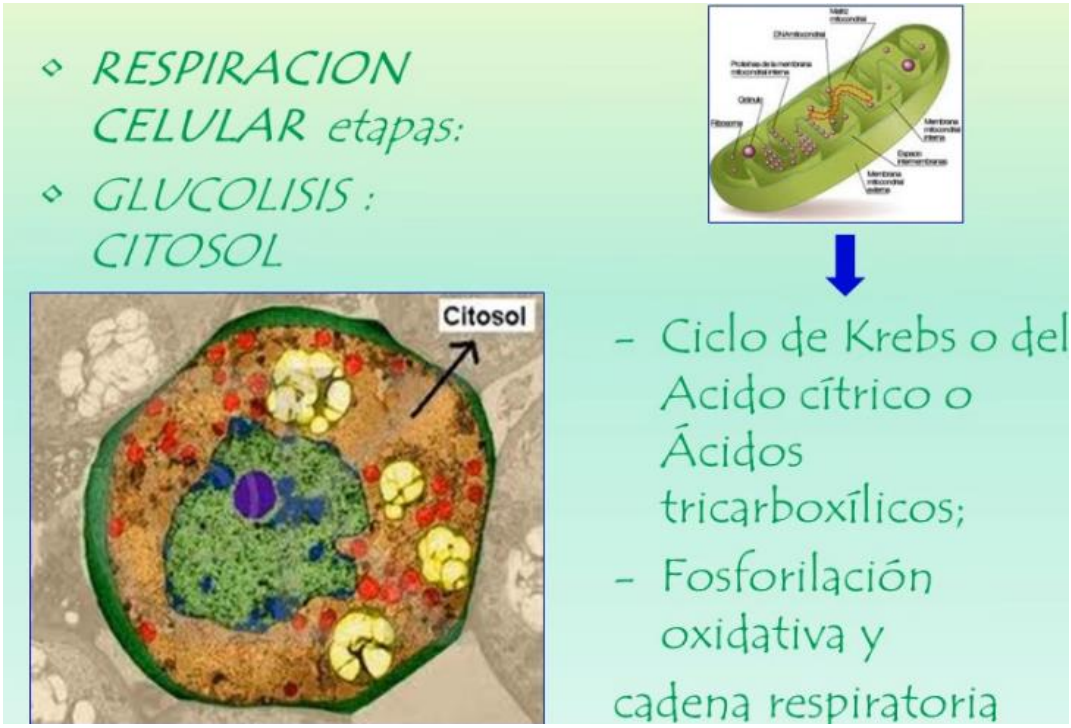
oxidación biológica como la pérdida de electrones desde el punto de vista químico, un elemento o compuesto se une con el oxígeno.



GENERACIÓN DE ENERGÍA

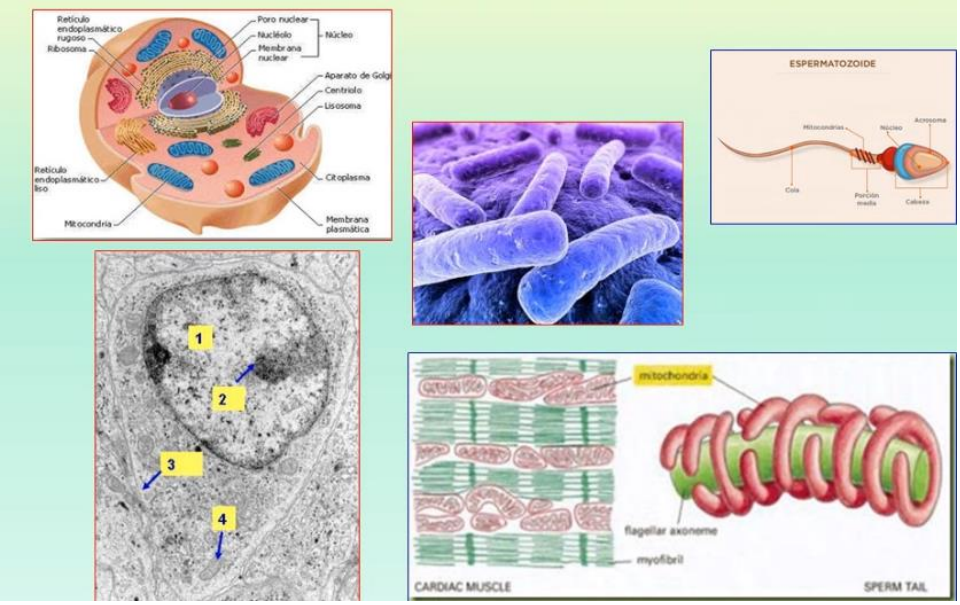
la generación de energía se lleva a cabo en el interior de la célula. Esto significa que la célula realiza respiración celular y tiene tres etapas que son las siguientes:

- El proceso de glucólisis: que se lleva a cabo en el citosol (primera etapa de la respiración celular)
- El ciclo de Krebs: se lleva a cabo en la matriz mitocondrial
- Fosforilación oxidativa: se lleva a cabo en la membrana interna mitocondrial.



Es una estructura muy compleja, y esa complejidad está íntimamente relacionada con todas las funciones metabólicas que se llevan a cabo en ella.

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



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.

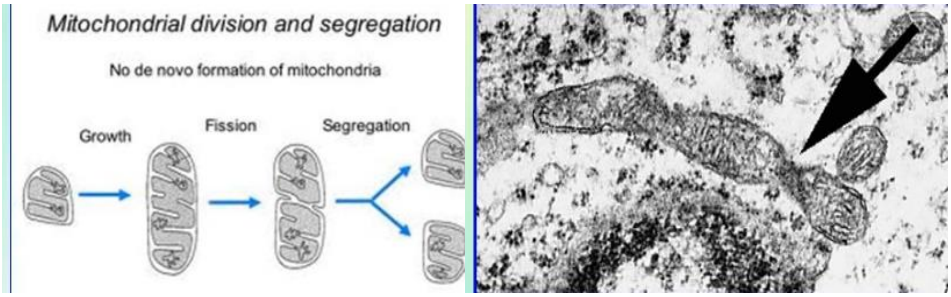
Las mitocondrias son estructuras que no se mantienen inmóviles en la célula, sino que tienen movilidad y motilidad.

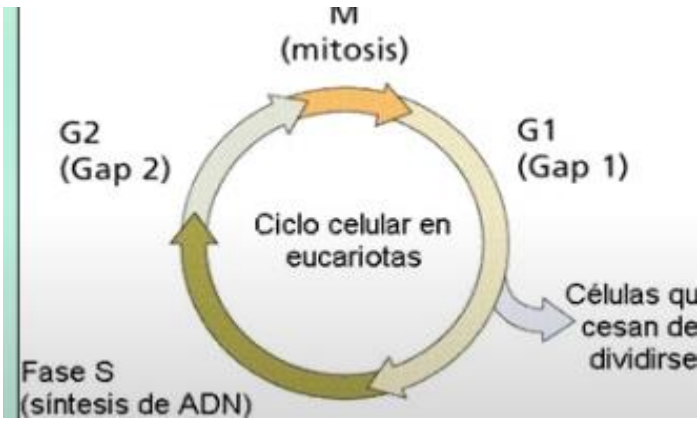
la movilidad: está mediada por fibras de microtúbulos cuando la distancia que tienen que recorrer es algo larga, o bien por los filamentos de actina cuando el desplazamiento es más corto.

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

DIVISIÓN: BIOGÉNESIS MITOCONDRIAL

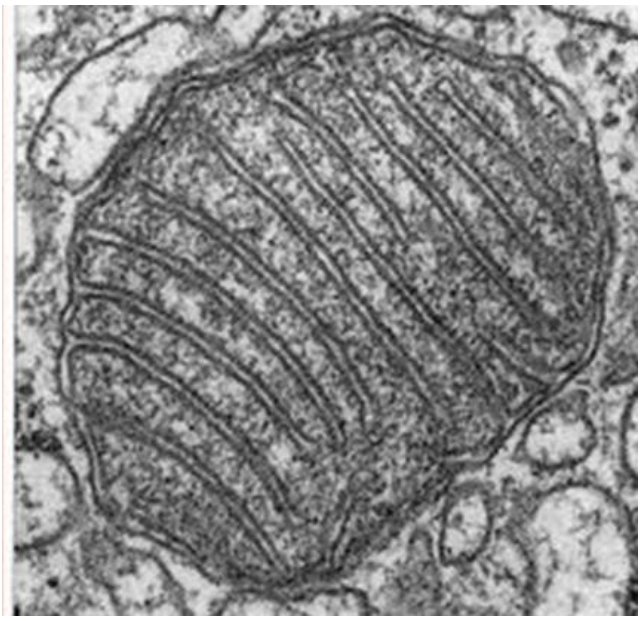
La biogénesis mitocondrial es una adaptación de la mitocondria a un estímulo contráctil. El aumento en la cantidad y los cambios de su composición se dan en la etapa G1, en esta etapa del ciclo celular la mitocondria puede dividirse a través de un proceso denominado hem acción, similar al que se realiza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





ESTRUCTURA MITOCONDRIAL

Membrana mitocondrial externa:



Visualizamos una fotografía electrónica de la mitocondria donde podemos distinguir perfectamente la estructura tri laminar, con un 60% de proteínas y un 40% de lípidos, es sumamente permeable, está permeabilidad está dada por las proteínas porinas transportadoras no glucosilada que tienen dos subunidades.

- Porinas : (30kD) : tansportadoras, NO glucosiladas, con dos sub unidades alrededor del poro: tranporte pasivo



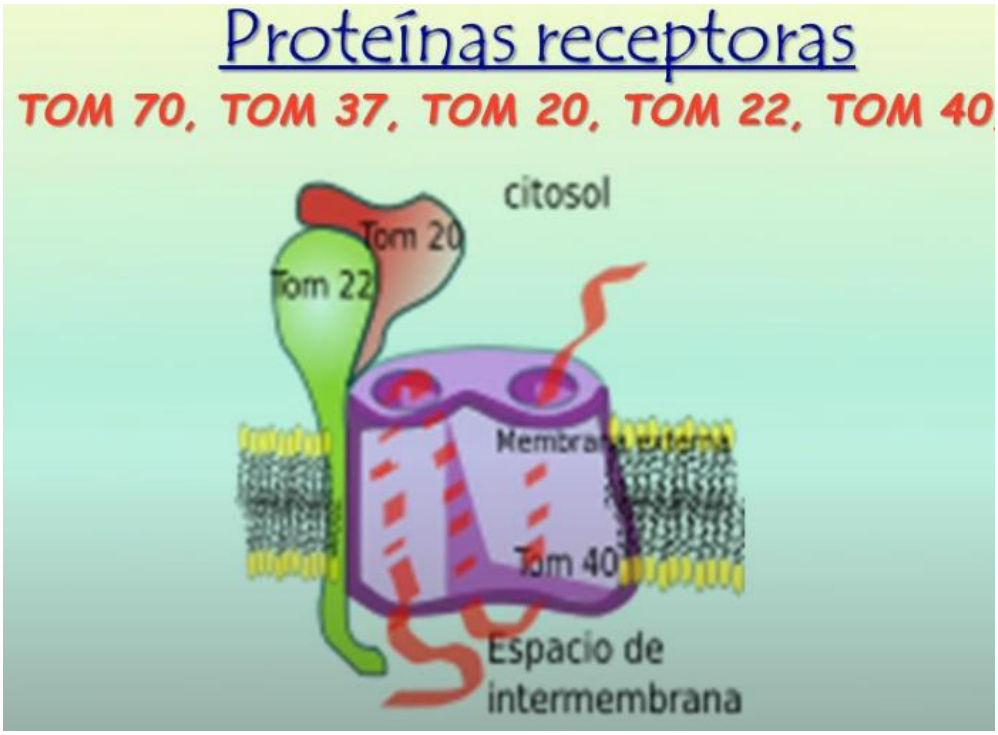
- Comprenden canales aniónicos dependientes del voltaje. Y lugares de unión de hexocinasas y glicerol cinasas.
- Proteínas receptoras: translocasa de membrana (TOM: 37 – 70 – 20, 22, y 5) : direccionan proteínas citosólicas (ADN y ARN polimerasas)
- Elementos de translocación: TOM 40 + Tom 5,6 y 7.
- Complejos de importación de colesterol
- Proteína Bcl- 2
- Proteinas de membrana externa / unión

Estas proteínas purinas comprenden canales aniónicos, dependientes del voltaje. Esto quiere decir que permiten pasar de manera pasiva a una serie de compuestos que se encuentran en el citosol.

en la membrana mitocondrial externa también encontramos 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 el ARN polimerasa.

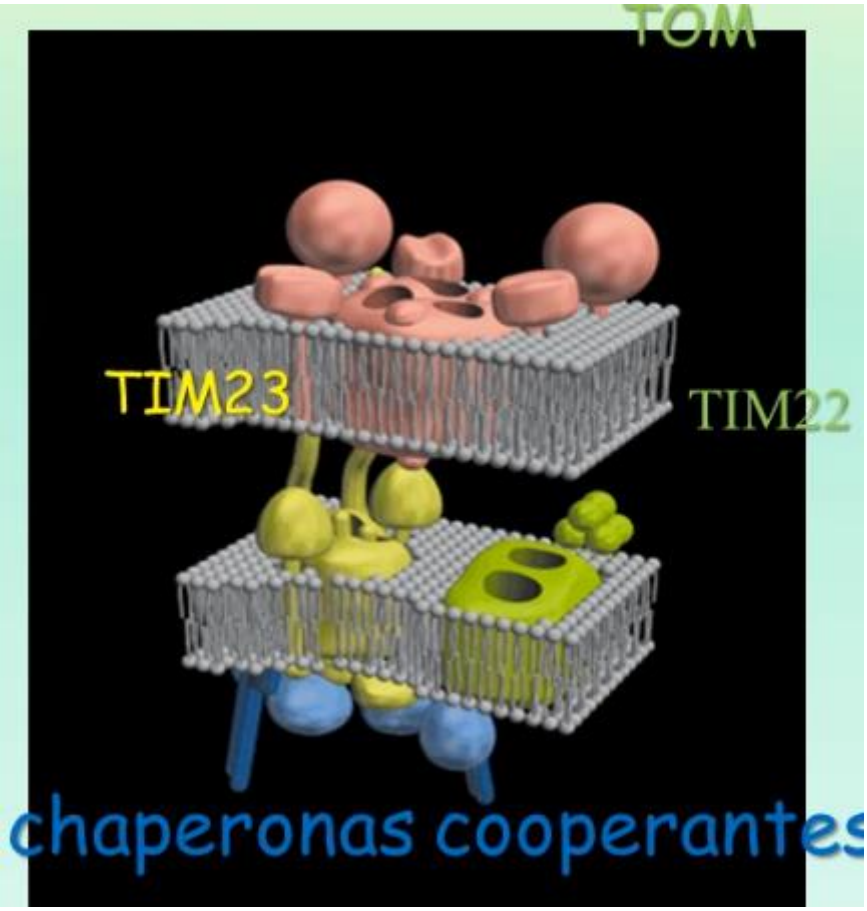
los elementos detrás locación como son las tom 40, 5, 6 y 7 también son otras estructuras importantes en la membrana mitocondrial externa y los complejos de importación del colesterol junto con la proteína bcl2 y otras proteínas de unión.

en la imagen podemos ver las proteínas transportadoras mencionadas que son las proteínas porinas.



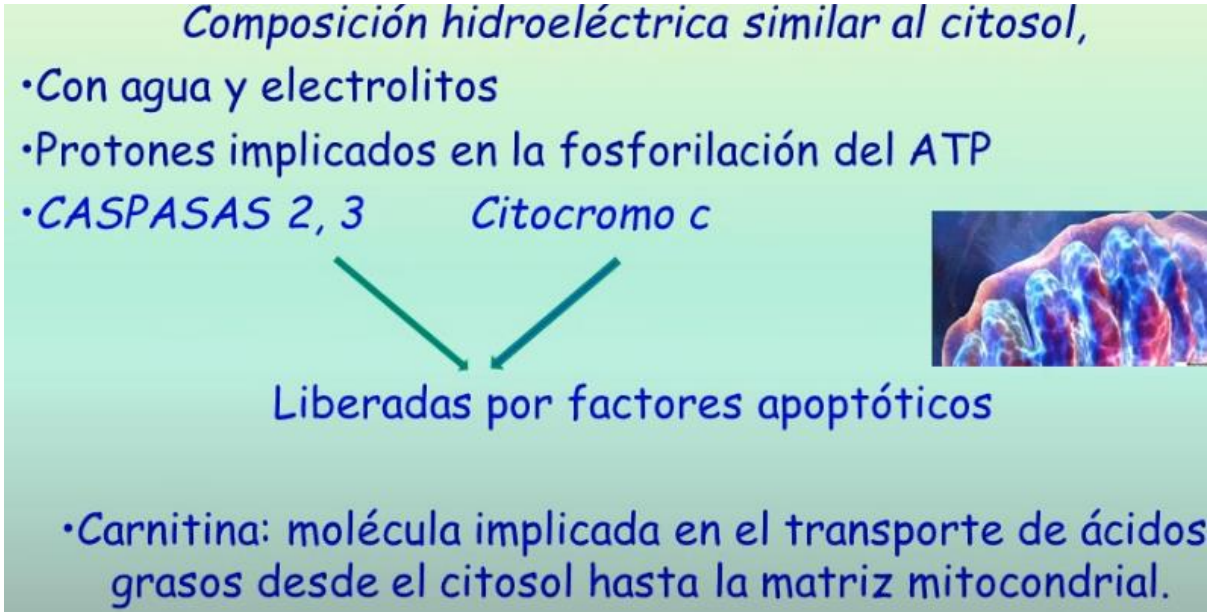
la función de estas proteínas (TOM 70,37,20,22,40) es muy importante porque no sólo porque son las proteínas receptoras del citosol, sino que también son proteínas que forman un canal para que la proteína la atraviese y durante ese proceso de translocación la actividad enzimática no genere ninguna influencia y que pueda dañarla durante ese proceso.

MEMBRANA MITOCONDRIAL INTERNA:



En la membrana 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 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 traslocación las proteínas no se vean dañadas por agentes enzimáticos o tengan plegamientos prematuros desnaturalicen.

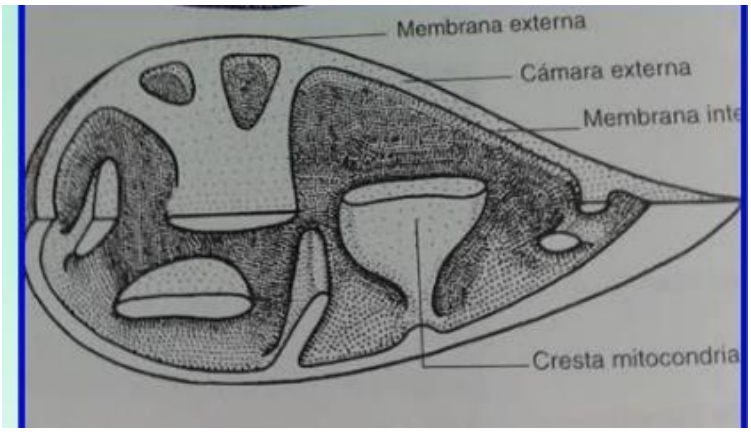
ESPACIO INTERMEMBRANOSO:

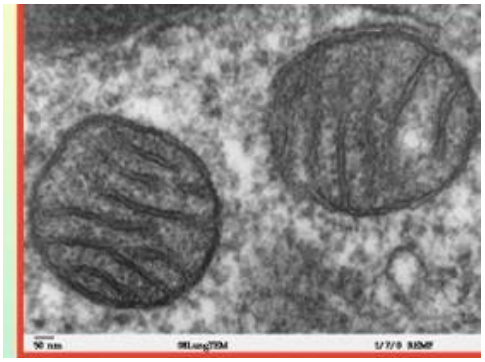


En esta fotografía podemos visualizar espacio intermembranoso, tiene un espesor aproximado de 6 a 8 nanómetros, tiene una composición hidroeléctrica similar al citosol esto se ve explicado por la presencia de porinas que son canales transportadores de aniones y que generan la posibilidad de que ingresen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

esta composición hidroeléctrica similar al citosol está dada por aguas y electrolitos por protones implicados en la fosforilación de la ATP, por 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 MITOCONDRIAL INTERNA: CARACTERÍSTICA





tiene una característica particular la formación de crestas o sea que se encuentra replegada y estas crestas mitocondriales pueden tener un aspecto la mente 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

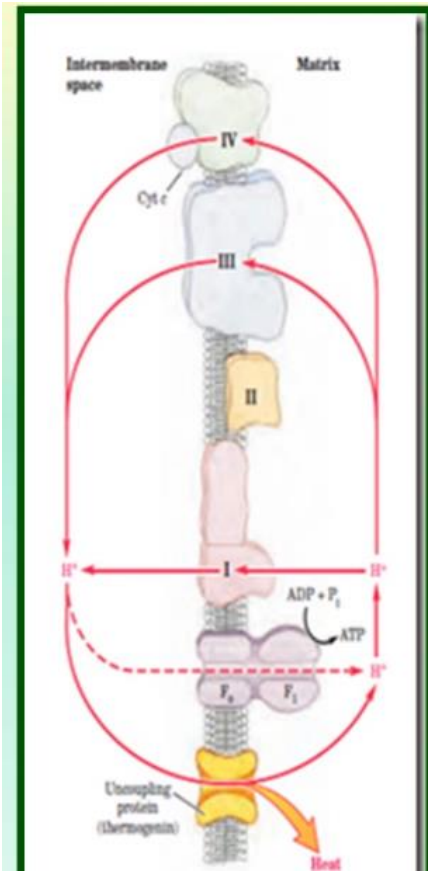
las proteínas fundamentales que componen la membrana interna son:

- Contratranportadoras específicas: piruvato, acidos grasos, iones Po 4 y Ca +
- Antiportadores: mueven ADP y ATP
- Enzimas de la B-oxidación de ácidos grasos
- Complejo de importación Tim
- Fosfolípido: *cardiolipina que permiten que los lípidos citosólicos entren en la matriz para la B-oxidación*

continuando con la membrana interna se encuentran las proteínas de la cadena transportadora 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 también se encuentra presente un transportador protónico que es una proteína desacoplante natural de la fosforilación oxidativa denominada termogénico.



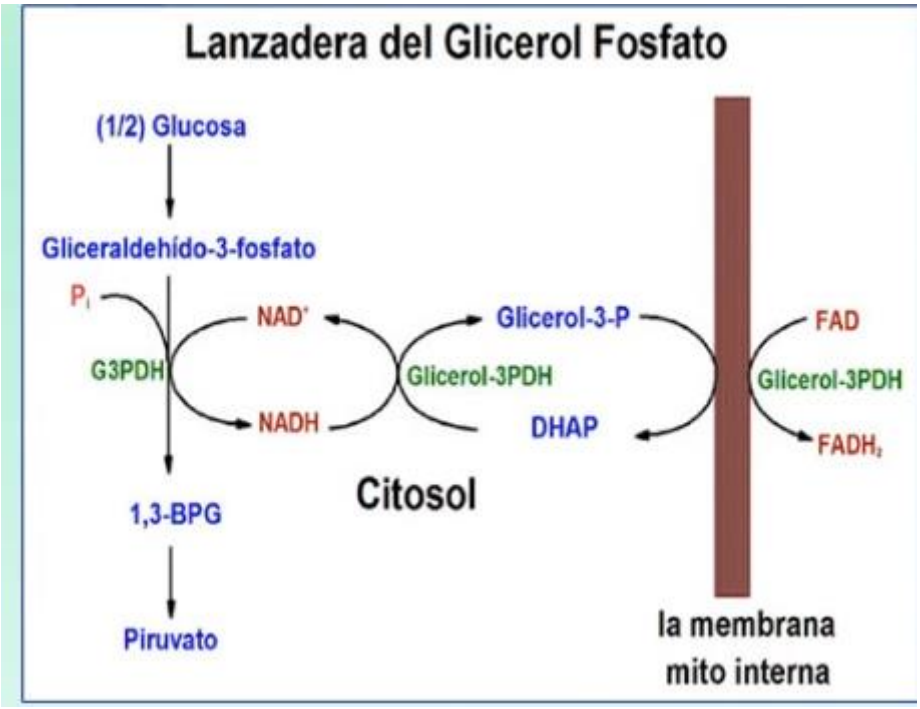
LANZADERAS MITOCONDRIALES

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

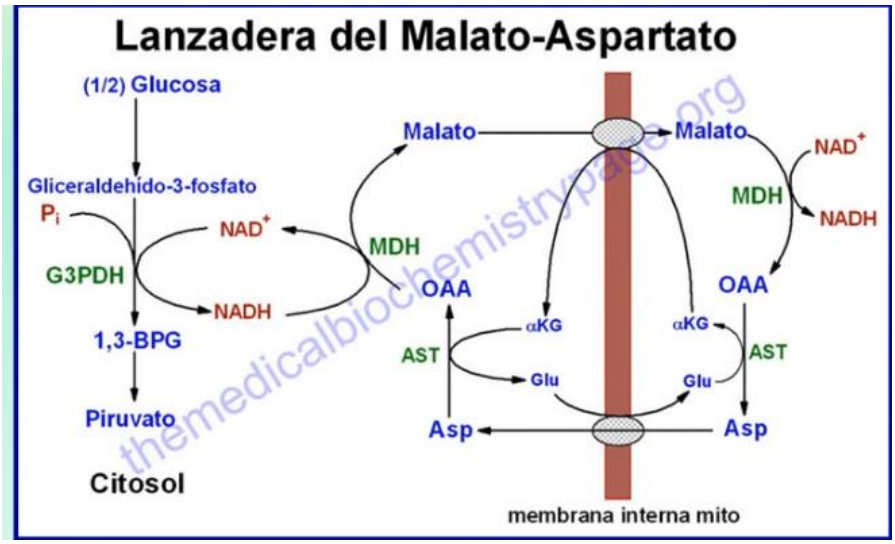
- NADH generado durante la glicolisis no puede atravesar dicha membrana para llegar a la matriz mitocondrial y dar su par de electrones al complejo I de la cadena transportadora.
  existen dos sistemas de lanzadera de solutos que permiten la transferencia de pares de electrones y protones :

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

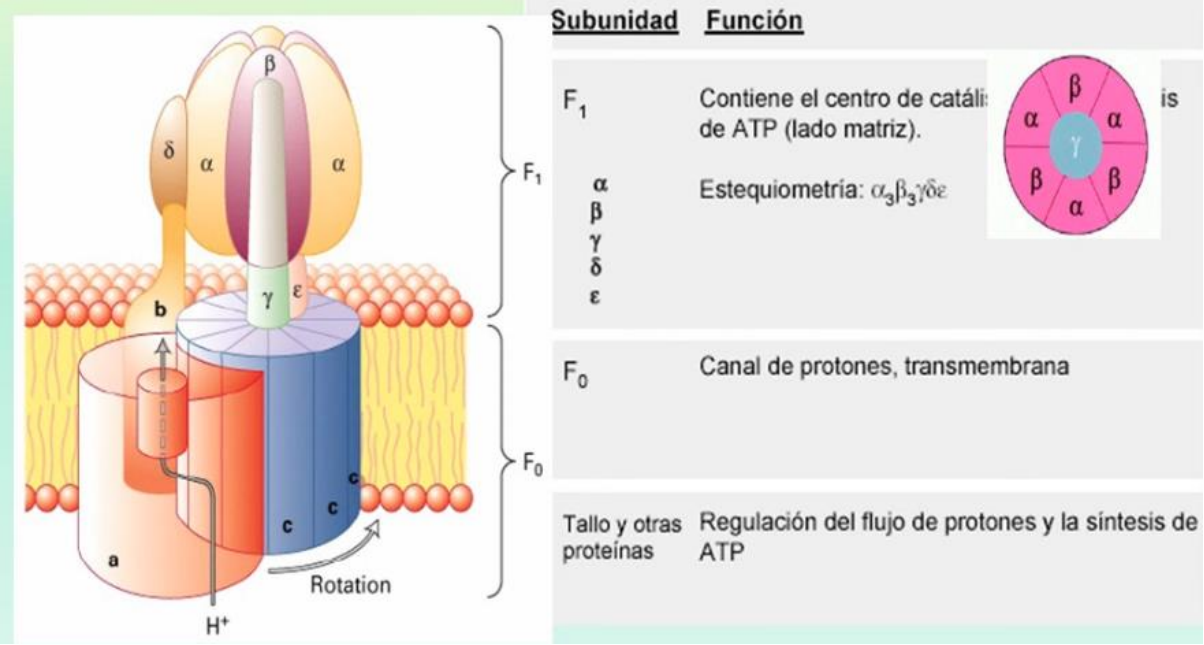
la lanzadera glicerol 3 fosfato permite la transferencia de pares de electrones y protones como podemos ver en esta imagen:



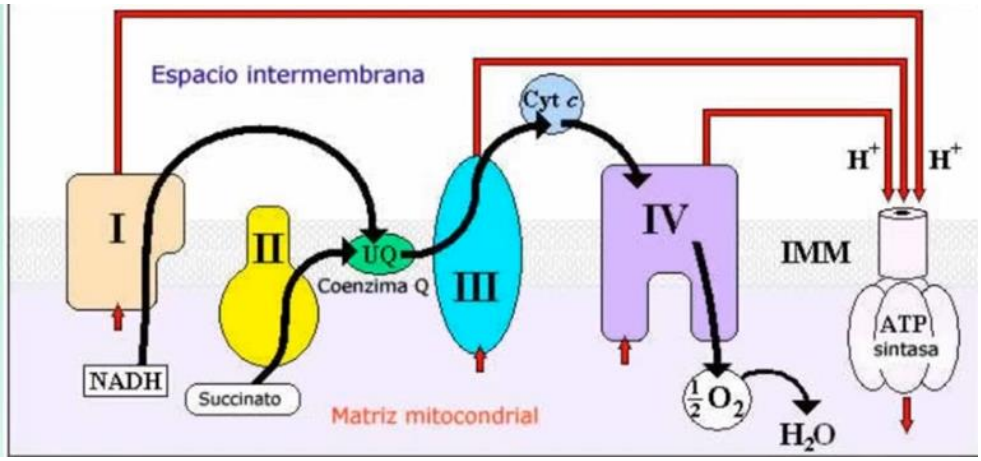
la lanzadera malato aspartato permite la transferencia de pares de electrones y protones hacia la matriz mitocondrial.



la membrana interna también posee una subunidad conformada por una porción f 0 en bebida en la capa be 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

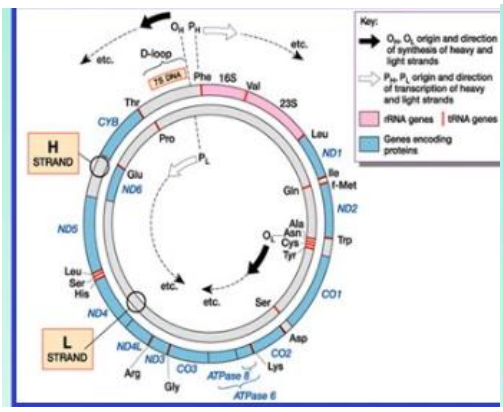


otra fotografía electrónica de la mitocondria que nos va a permitir ubicarnos en la matriz mitocondrial.



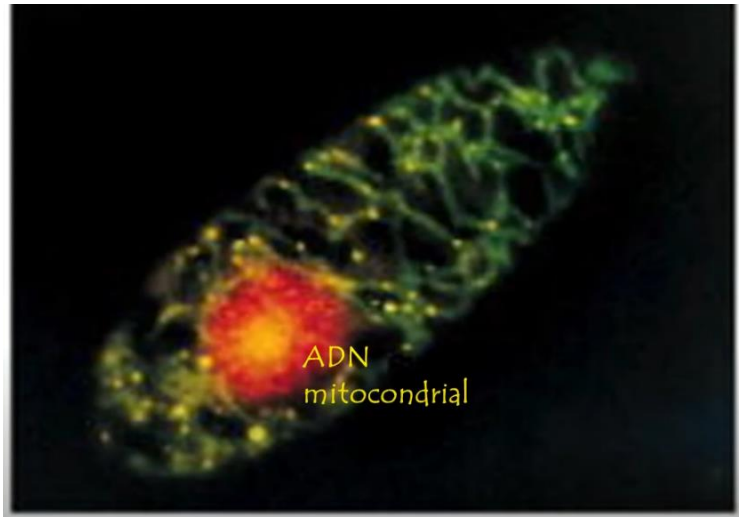
la matriz mitocondrial es el espacio interno hacia el interior entonces de estas estructuras de la membrana mitocondrial interna replegada en su interior encontramos enzimas responsables de la oxidación de ácidos grasos de aminoácidos de ácido pirúvico y en ese en ese lugar también se lleva a cabo el ciclo de Krebs, en la matriz encontramos un ADN circular que tiene 16 mil 595 pares de genes 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.



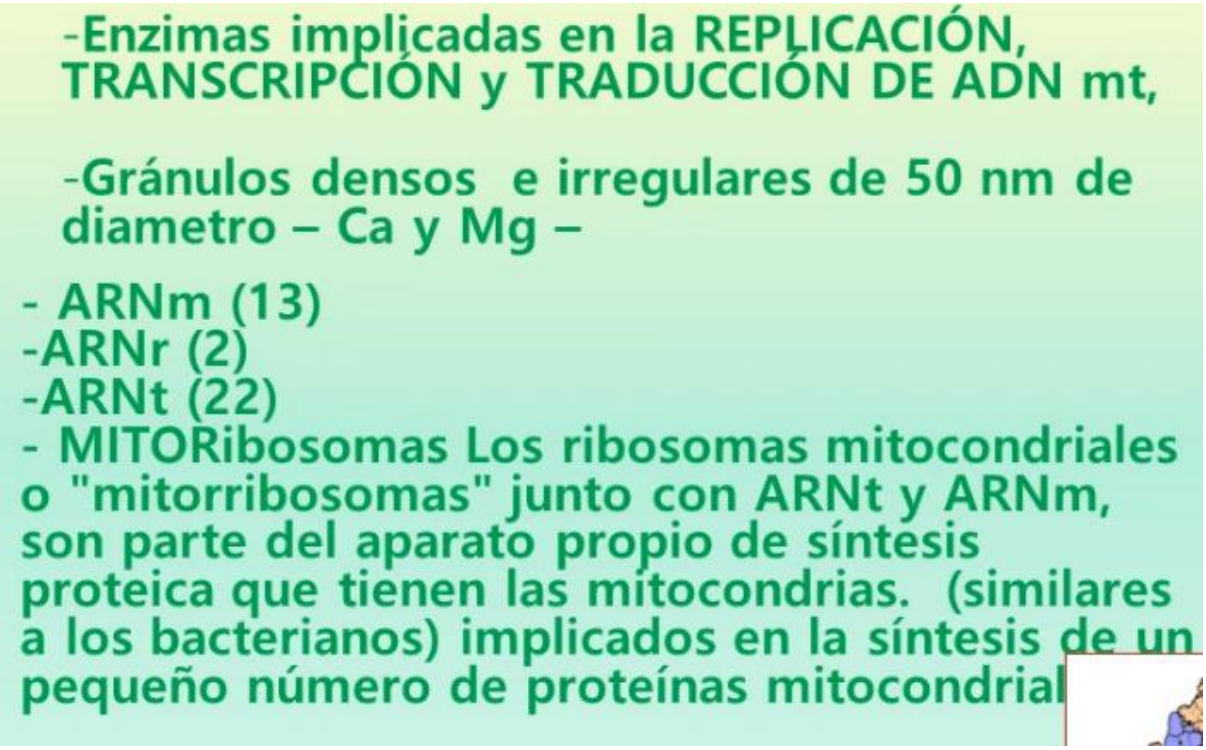


- esta es una fotografía de inmunofluorescencia donde se puede visualizar claramente la molécula de ADN



en el interior de la matriz también encontramos enzimas implicadas en la replicación, transcripción y traducción del ADN mitocondrial gránulos densos e irregulares de calcio y magnesio, 13 moléculas de ARN mensajero, 2 de ARN ribosomal y 22 de ARN de transferencia. También podemos distinguir mito ribosomas o ribosomas mitocondriales juntos a los ARN de transferencia y mensajero que forman parte del propio aparato de síntesis proteica que poseen las mitocondrias. Esto quiere decir que están

implicados en la síntesis de un número pequeño pero importante de proteínas mitocondriales.



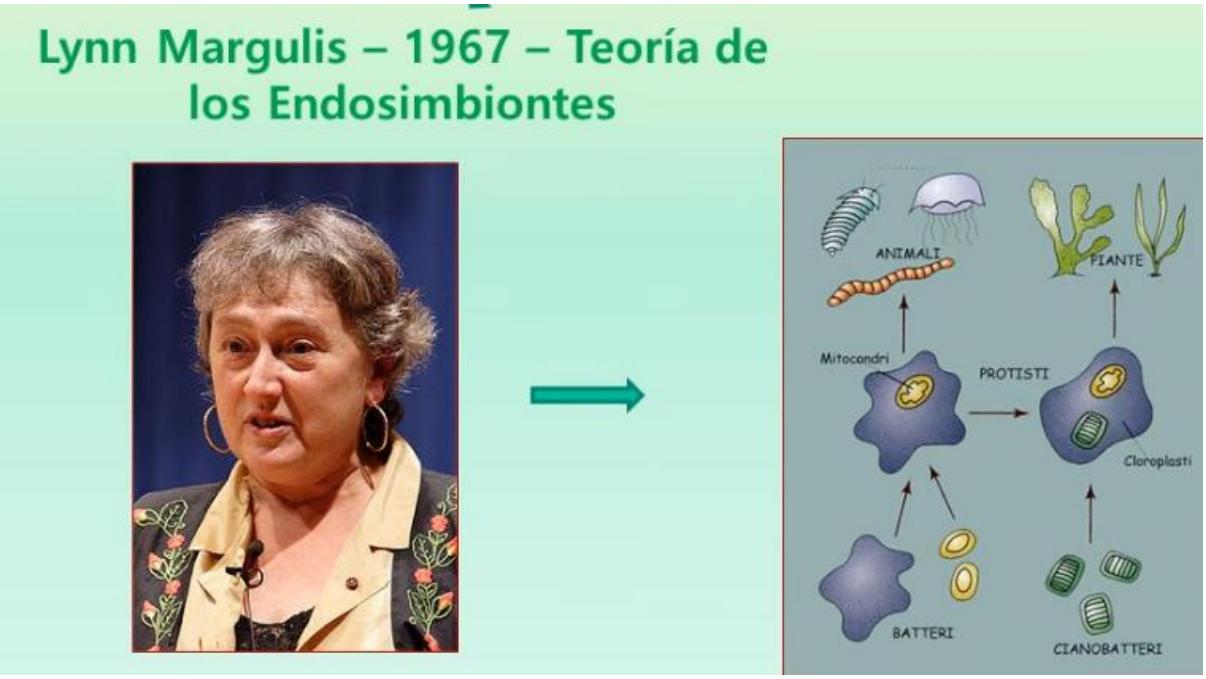
SINTESIS

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.

BIBLIOGRAFIA:

Sosa Dansey M. (2018) Mitocondria

