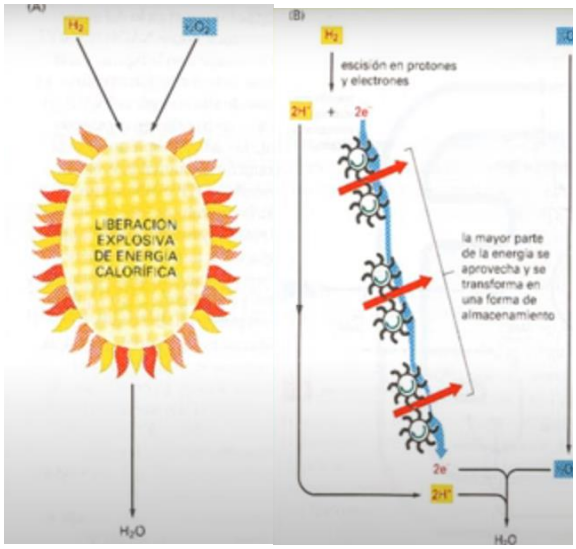
Mauricio
Checenelli
Alessandro

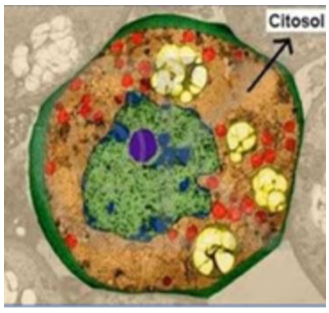
MITOCONDRIA

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 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



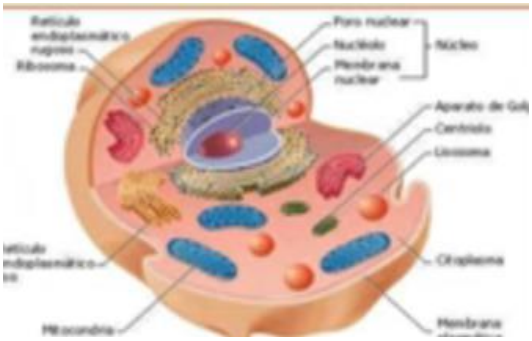


La generación de energía se lleva a cabo en el interior de la célula, esto significa que la célula realiza respiración celular y tiene tres etapas que se pueden identificar y describir claramente el **PROCESO DE GLUCÓLISIS** que se lleva a cabo en el citosoles la primera etapa de la respiración celular, las siguientes etapas que se llevan a cabo a nivel mitocondrial son el

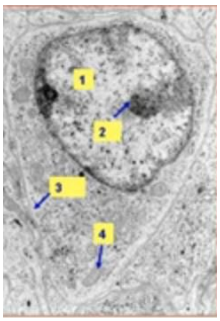
- Ciclo de Krebs
- Fosforilación oxidativa

Estas dos últimas se llevan a cabo en la mitocondria que como les decía en los objetivos iniciales 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 y en la fotografía tomada con microscopio electrónico de barrido podemos observar la estructura alargada u ovalada que tienen las mismas

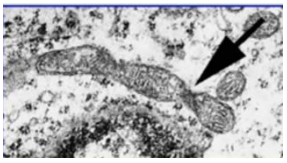


La abundancia está determinada por el estado fisiológico de la célula, por la actividad que tienen las mismas, por la edad y también por la etapa del ciclo celular en que se encuentre en ese momento

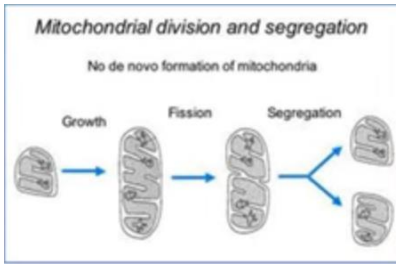
Las mitocondrias son estructuras que no se mantienen inmóviles en la célula, sino que tienen movilidad y motilidad, la movilidad está mediada por fibras de microtúbulos cuando la distancia que tienen que recorrer es algo larga, o bien por los filamentos de actina cuando el desplazamiento es más corto

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

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



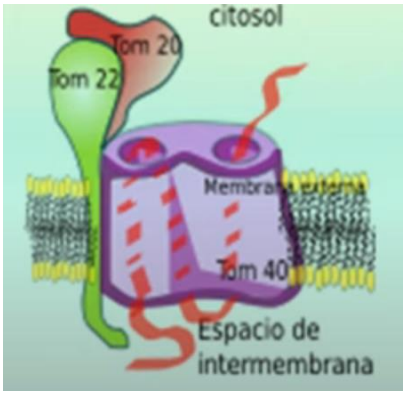
En esta etapa del ciclo celular la mitocondria puede dividirse a través de un proceso denominado HEM, acción similar al que se realiza en las bacterias y dar mitocondrias más pequeñas que luego de la síntesis de todos los componentes orgánicos de la misma va a aumentar su tamaño hasta tomar el tamaño que referíamos recién de 0.5 a una micra

ESTRUCTURA MITOCONDRIAL

La estructura mitocondrial comenzando por 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 purinas transportadoras no glucosilada que tienen dos subunidades

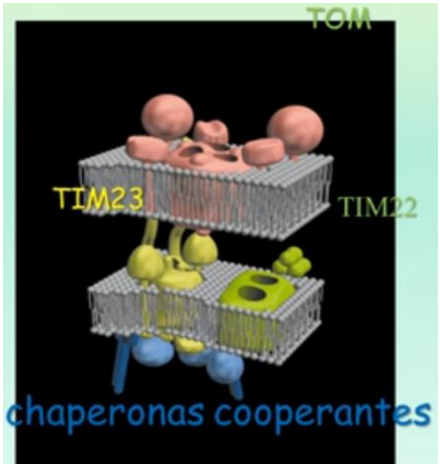
Estas proteínas purinas comprenden canales iónicos dependientes del voltaje, quiere decir que permiten pasar de manera pasiva a una serie de compuestos que se encuentran en el citosol, en la membrana mitocondrial externa también encontramos proteínas receptoras como tras las casas de membrana denominadas TOM con variedades 37, 70, 20, 22, y 5, cuya función es direccionar las proteínas citosolicas, como por ejemplo el ADN y la arn polimerasa

Los elementos de translocación como son las TOM 40, las TOM 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 que podemos ver, las proteínas transportadoras mencionadas hacen un momento que 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 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



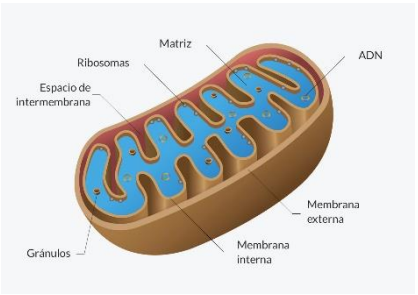
Yendo a la membrana mitocondrial interna, podemos visualizar la membrana externa y la membrana interna que es la que vamos a describir ahora existen proteínas receptoras denominadas TIM, estas proteínas intervienen activamente en la importación hacia la matriz

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

ESPACIO INTERMEMBRANOSO

Este espacio intermembranoso tiene un espesor aproximado de 6 a 8 nanómetros, tiene una composición hidroeléctrica similar al citósol, esto se ve por la presencia de purinas 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 citosolicos al espacio de intermembrana

Esta composición hidroeléctrica similar al citósol está dada por aguas y electrolitos por protones implicados en la fosforilación de la atp por las pasas de tipo 2 y 3 como lo son el citocromo c, que son los liberadores de factores apoptóticos, 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

La membrana interna tiene una característica particular, que es la formación de crestas, es decir, 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

- Las proteínas fundamentales que componen la membrana interna son las contra transportadoras específicas
- Las anti portadoras que tienen como función mover el ADP y el ATP
- Las enzimas que intervienen en la B-oxidación de ácidos grasos
- El complejo de importación TIM
- Los fosfolípidos como por ejemplo cardiolipina que son los que permiten que los lípidos citosolicos ingresen a la matriz para que se produzca el proceso de B-oxidación

Continuando con la membrana interna se encuentran las proteínas de la cadena transportadora de electrones como el complejo 1 na deshidrogenasa

- El complejo II succinato deshidrogenasa

- El complejo III citocromo BC 1
- El complejo IV citocromo c oxidasa

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

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-P , permite la transferencia de pares de electrones y protones

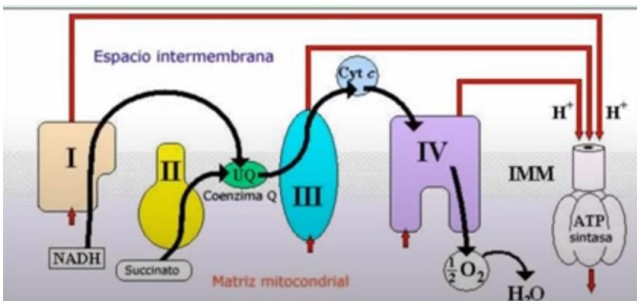


- La lanzadera malato aspartato, permite la transferencia de pares de electrones y protones hacia la matriz mitocondrial



La membrana interna también posee una subunidad conformada por una porción f0, 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

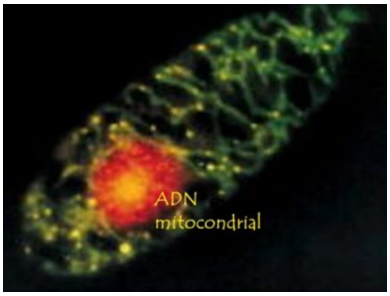


La matriz mitocondrial es el espacio interno hacia el interior entonces de estas estructuras de la membrana mitocondrial interna replegada, en su interior encontramos enzimas responsables de la oxidación de ácidos grasos, de aminoácidos de ácido piruvico y en ese en ese lugar también se lleva a cabo el ciclo de Krebs

En la matriz encontramos un adn circular que tiene 16.595 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

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 mitoribosomas, 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 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

Haciendo un poco de historia, estos organelos fueron descritos inicialmente por Walter Fleming en 1876, en aquellas en aquellos tiempos se desconocía la función y la relevancia de estas organelas

Posteriormente muchos años después en 1963 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.



Lynn margulis 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 organelo, esto explicaría por qué la mitocondria tiene tal complejidad estructural, y posee un ADN característico

