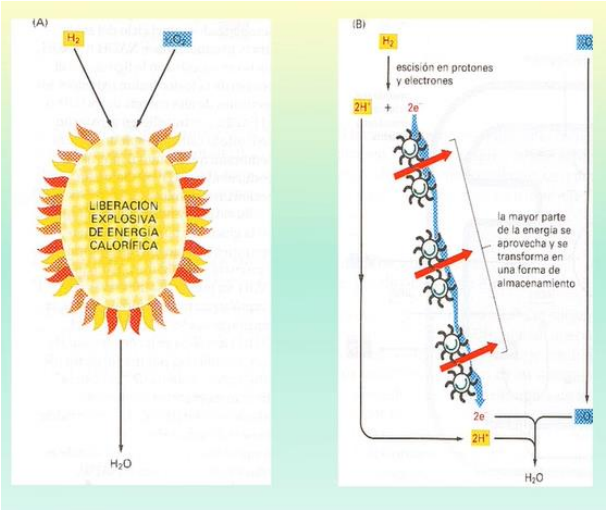
Clase: mitocondrias.

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.

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 claramente:

- el proceso de glucólisis que se lleva a cabo en el sito sol es la primera etapa de la respiración celular
- y 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 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.

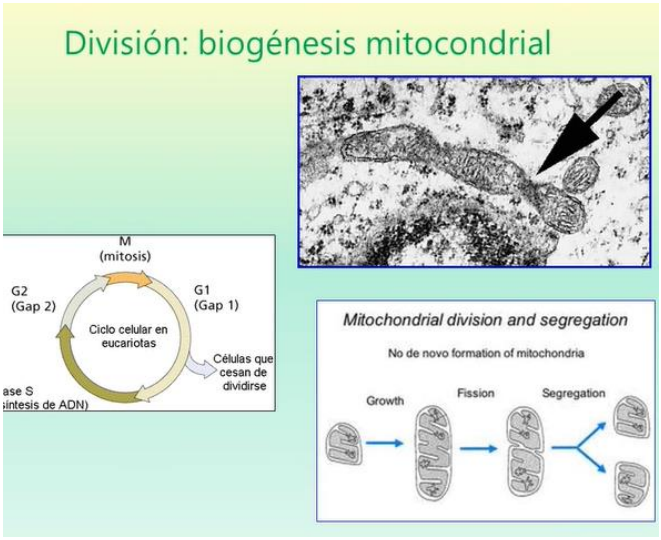
la **abundancia** está determinada por el estado fisiológico de la célula por la actividad que tienen las mismas por la edad y también por la etapa del ciclo celular en que se encuentre en ese momento

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 comparar y volver a tomar su posición original



volviendo a lo que nos referíamos recién respecto a 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 que referíamos recién de 0.5 a una micra



vamos a describir ahora 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 **porinas** 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 translocasas 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 ARN la polimerasa

los elementos detrás locación como son las TOMN 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

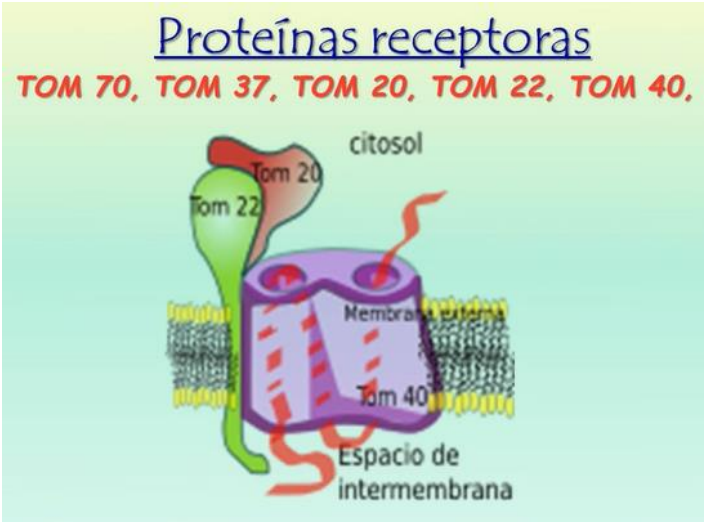
en la imagen que podemos ver las proteínas transportadoras mencionadas hace un momento que son las proteínas purinas

- 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

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 citósol, sino que son proteínas que forman un canal para que la proteína la atraviese y durante ese proceso detrás locación la actividad enzimática no genere ninguna influencia y que pueda dañarla durante ese proceso



yendo a 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

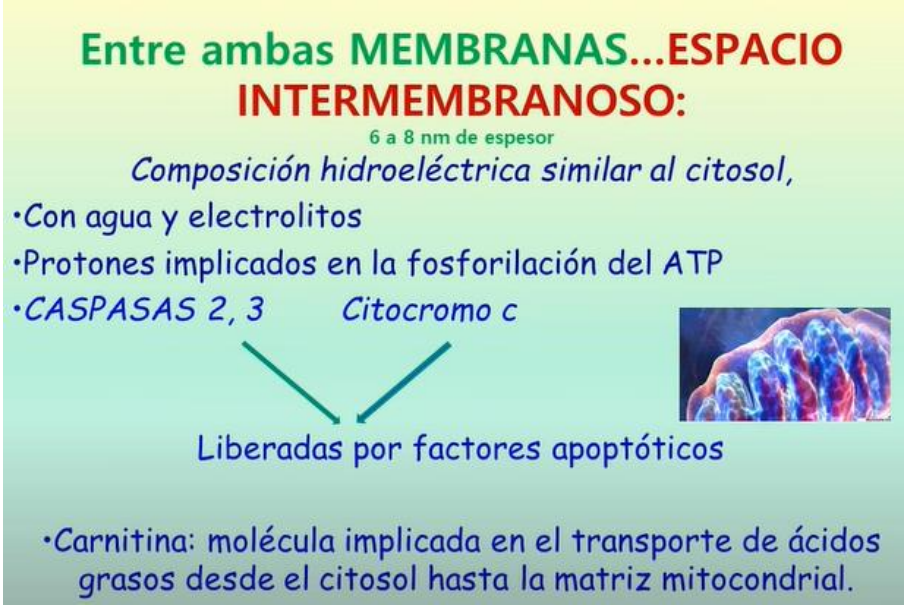
nivel matriz se encuentran proteínas chaperonas cooperantes quiere decir que una vez que las proteínas inician su proceso detrás locación desde el citosol hacia la matriz mitocondrial intervienen tanto las proteínas TOM como las proteínas TIM generando un canal de tal manera que en ese proceso detrás locación las proteínas no se vean dañadas por agentes enzimáticos o tengan plegamientos prematuros que las venas desnaturalicen



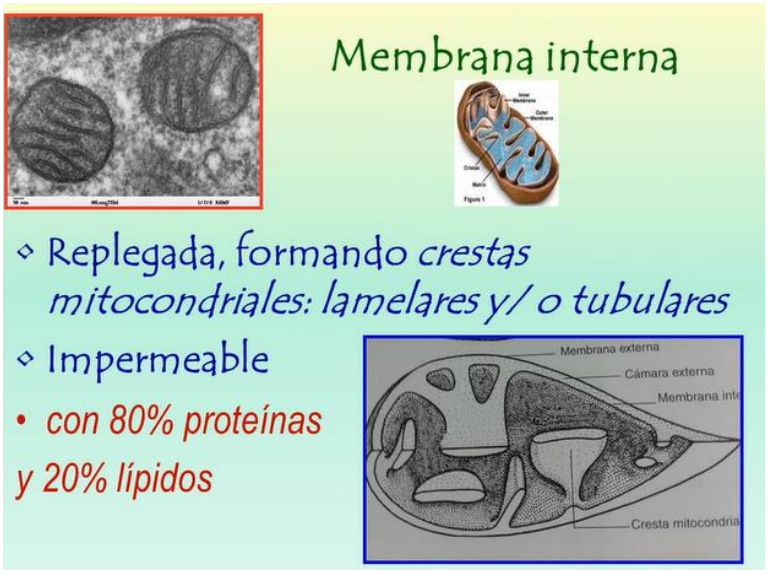
una vez descrita la membrana externa y la membrana interna nos detenemos en el espacio inter - o en esta fotografía podemos visualizar la membrana externa y la membrana interna en la que luego vamos a regresar

este **espacio intermembranoso** tiene un espesor aproximado de 6 a 8 nanómetros tiene una composición hidroeléctrica similar al citósol esto se ve explicado por lo que veíamos hace un momento por la presencia de purinas que son canales transportadores de aniones y que generan un 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 inter membrana esta composición hidroeléctrica similar al citósol 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 intervendrán ah y es una molécula implicada en el transporte de ácidos grasos desde el citosol hacia la matriz mitocondrial



la membrana interna qué hace un momento describía la describíamos estructuralmente además de todos sus compuestos tiene una característica particular la formación de crestas o sea 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 acá visualizamos las crestas mitocondriales con este aspecto tan particular lamelar o tubular



las proteínas fundamentales que componen la membrana interna

- son las contratransportadoras específicas

- las antiportadoras 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 que lo veíamos hace un momento en detalle
- 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 beta oxidación

continuando con la membrana interna se encuentran las proteínas de la cadena transportadora de electrones

- como el complejo 1 NADH deshidrogenasa
- el complejo 2 succinato deshidrogenasa
- el complejo 3 citocromo bc 1
- y el complejo 4 citocromo c oxidasa

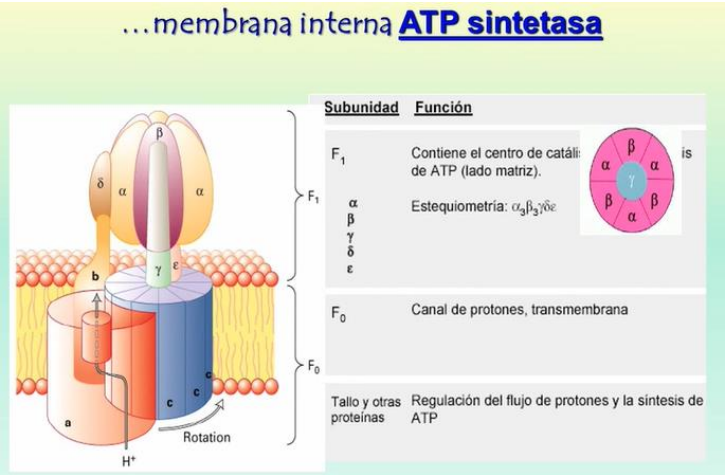
la membrana interna como podrán visualizar tiene una gran complejidad y también se encuentra presente un transportador protónico que es una proteína de sacoplante natural de la fosforilación oxidativa denominada **termogenina**

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 fosfato permite la transferencia de pares de electrones y protones como podemos ver en esta imagen

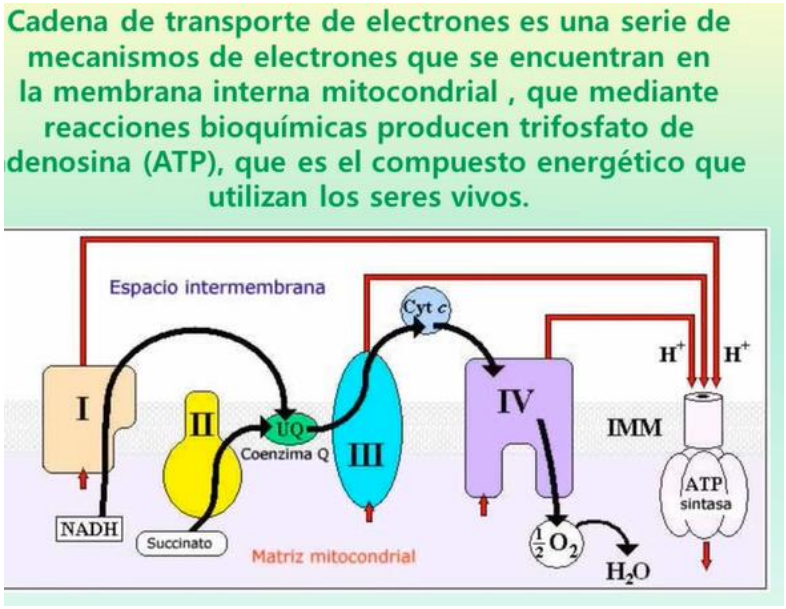
y la lanzadera malato aspartato permite la transferencia de pares de electrones y protones hacia la matriz mitocondrial como podemos ver en esta imagen

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



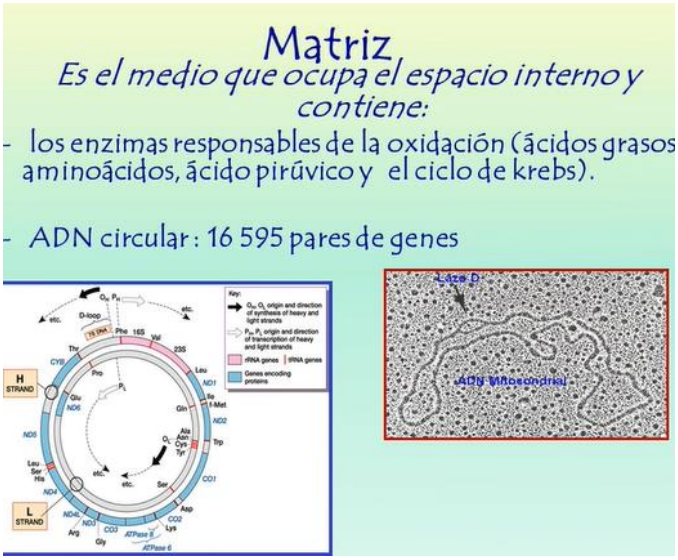
la cadena transportadora de electrones es una serie de mecanismos de electrones que se encuentran en la membrana interna mitocondrial que mediante

reacciones bioquímicas producen trifosfato de adenosina que es el compuesto energético que utilizan los seres vivos



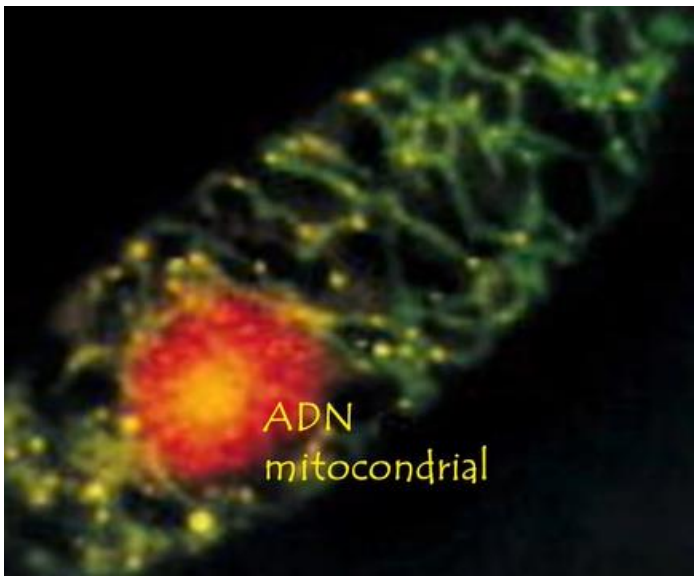
otra fotografía electrónica de la mitocondria que nos va a permitir ubicarnos en la matriz mitocondrial

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 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 rn ribosomal
- y 22 de arn de transferencia
- también podemos distinguir mitos 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 quiere decir que están implicados en la síntesis de un número pequeño pero importante de proteínas mitocondriales ya podemos ver una ARN

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

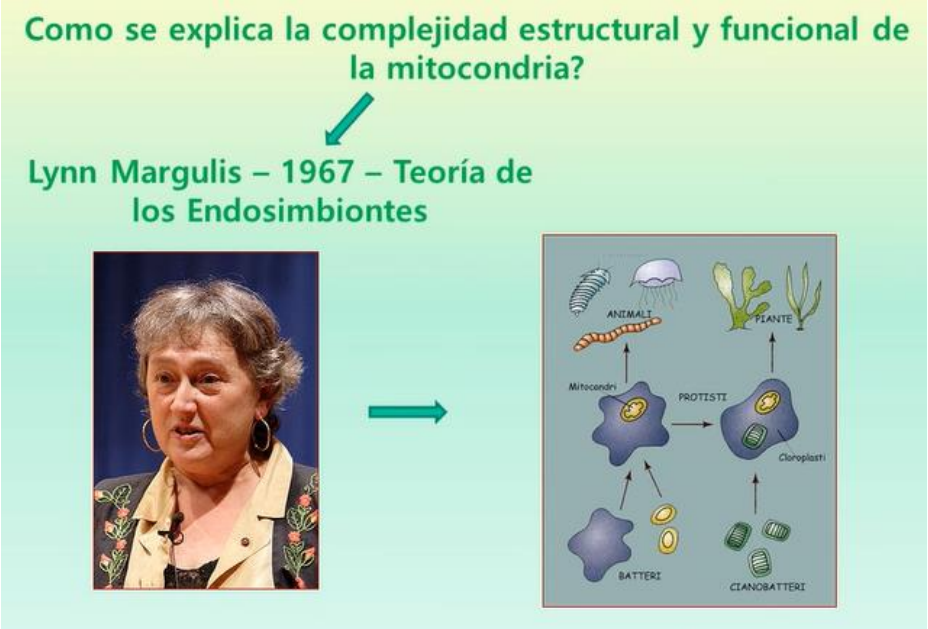
haciendo un poco de historia estas estos organelos fueron descritos inicialmente por walter fleming en 1876 por supuesto que en aquellas en aquellos tiempos se desconocía la función y la relevancia de estas órganos posteriormente muchos años después en 1963 los hermanos nash continuaron con la descripción de la mitocondria y fueron los que aventuraron la presencia de una molécula de adn en el



interior de la matriz y 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 endo simbiontes 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 el porqué la mitocondria tiene tal complejidad estructural como lo decíamos recién y posee un adn característico



para finalizar siempre recomendamos una serie de bibliografía lo importante es que ustedes les queden claro cómo es la mitocondria en cuanto a su estructura y a su funcionalidad muchas gracias