

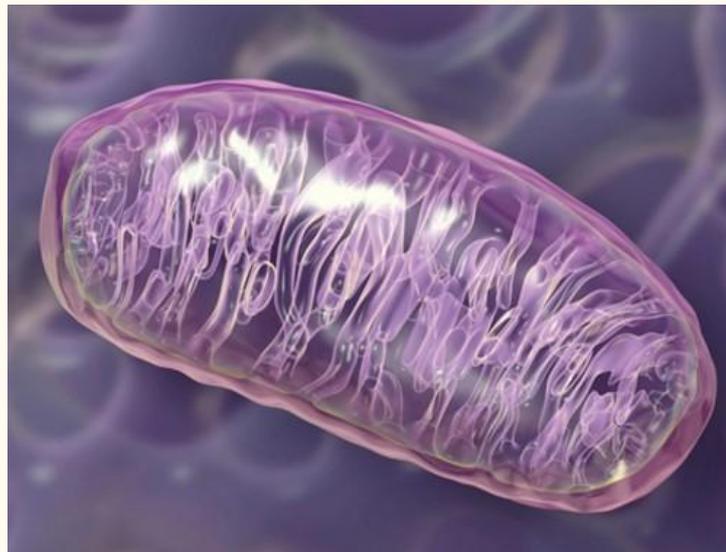
Митохондрии

—

Происхождение митохондрий

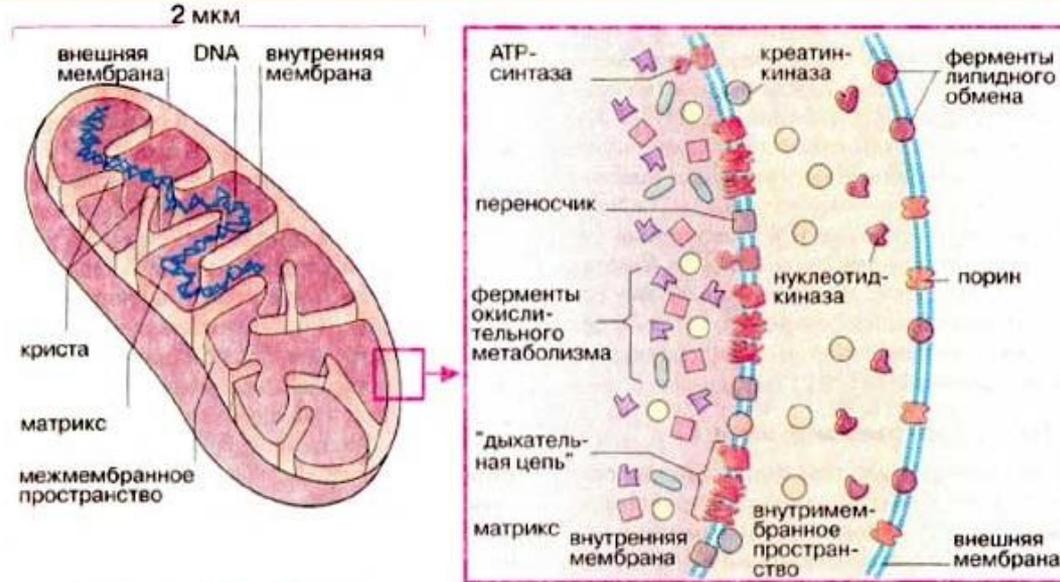
В соответствии с теорией симбиогенеза, митохондрии появились в результате захвата примитивными клетками (прокариотами) бактерий. Клетки, которые не могли сами использовать кислород для генерации энергии, имели серьёзные ограничения в возможностях развития; бактерии же (прогеноты) могли это делать. В процессе развития таких отношений прогеноты передали множество своих генов сформировавшемуся, благодаря повысившейся энергоэффективности, ядру теперь уже эукариот. Вот почему современные митохондрии больше не являются самостоятельными организмами. Хотя их геном кодирует компоненты собственной системы синтеза белка, многие ферменты и белки, необходимые для их функционирования, кодируются ядерными хромосомами, синтезируются в цитоплазме клетки и только потом транспортируются в органеллы.

Митохондрии имеются во всех эукариотических клетках. Эти органеллы — главное место аэробной дыхательной активности клетки. Впервые митохондрии были обнаружены в виде гранул в мышечных клетках в 1850 г. **Число митохондрий** в клетке очень непостоянно; оно зависит от вида организма и от природы клетки. В клетках, в которых потребность в энергии велика, содержится много митохондрий (водной печеночной клетке, например, их может быть около 1000). В менее активных клетках митохондрий гораздо меньше. Чрезвычайно сильно варьируют также размеры и форма митохондрий. Митохондрии могут быть спиральными, округлыми, вытянутыми, чашевидными и даже разветвленными: в более активных клетках они обычно крупнее. Длина митохондрий колеблется в пределах 1,5-10 мкм, а ширина — в пределах 0,25-1,00 мкм, но их диаметр не превышает 1 мкм.

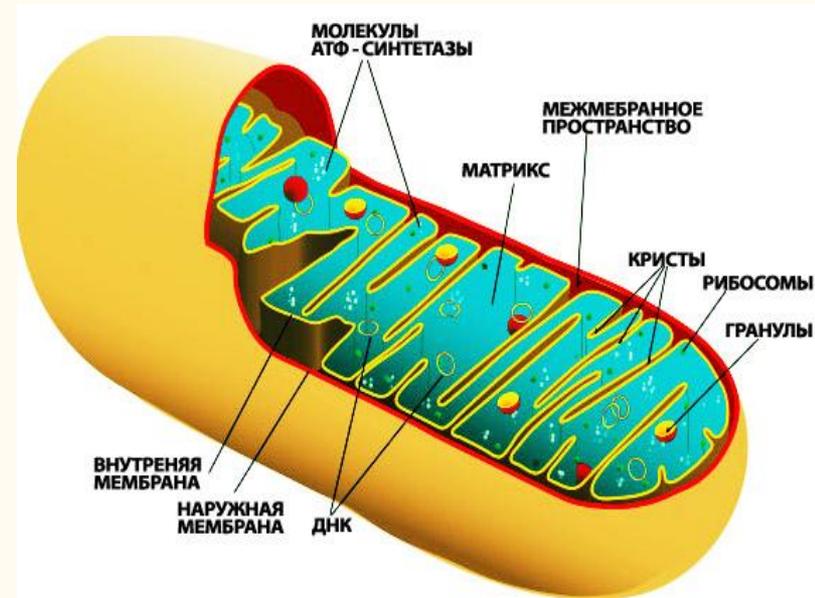


Структура митохондрий

Митохондрии - это органеллы размером с бактерию (около 1 x 2 мкм). Они найдены в большом количестве почти во всех эукариотических клетках. Обычно в клетке содержится около 2000 митохондрий, общий объем которых составляет до 25% от общего объема клетки. Митохондрия ограничена двумя мембранами - гладкой внешней и складчатой внутренней, имеющей очень большую поверхность. Складки внутренней мембраны глубоко входят в матрикс митохондрий, образуя поперечные перегородки - кристы. Пространство между внешней и внутренней мембранами обычно называют межмембранным пространством.



А. Структура митохондрий



Различные типы клеток отличаются друг от друга как по количеству и форме митохондрий, так и по количеству крист. Особенно много крист имеют митохондрии в тканях с активными окислительными процессами, например в сердечной мышце. Вариации митохондрий по форме, что зависит от их функционального состояния, могут наблюдаться и в тканях одного типа. Митохондрии — изменчивые и пластичные органеллы.

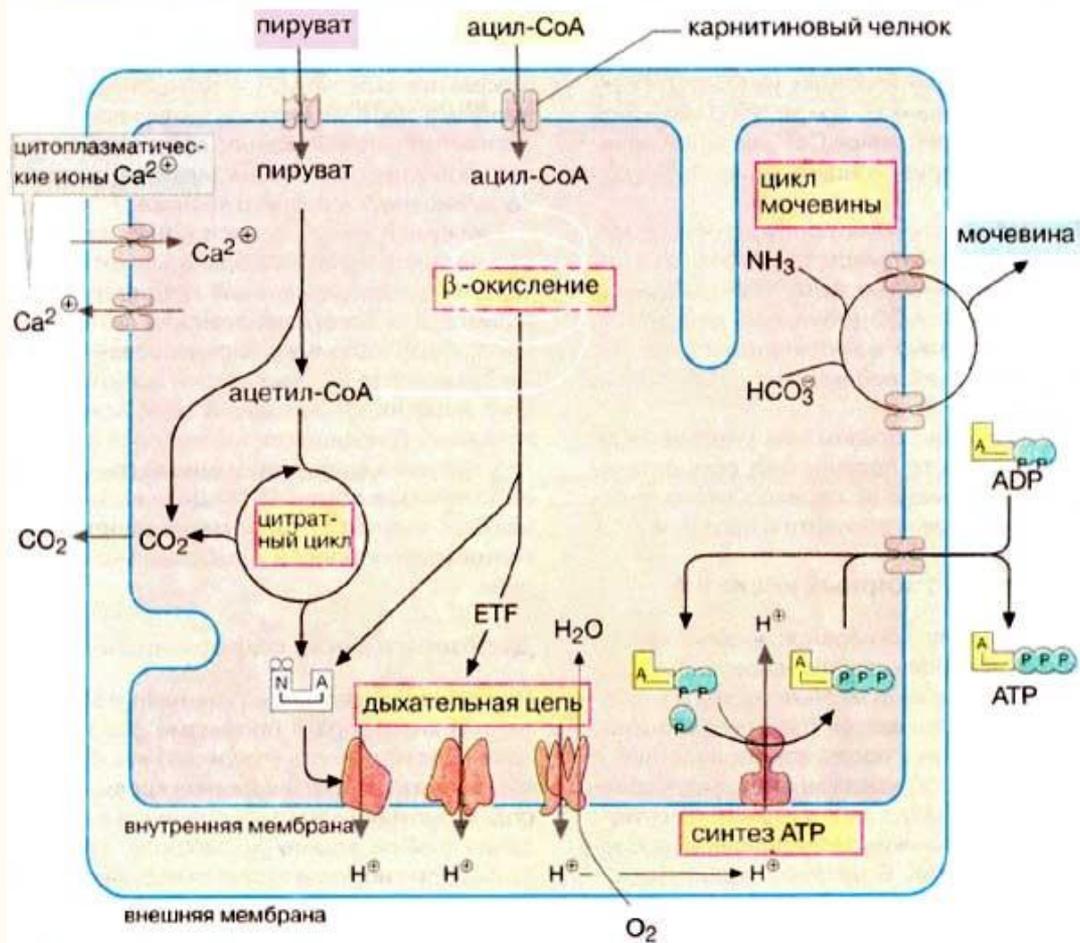
Мембраны митохондрий содержат интегральные мембранные белки. Во внешнюю мембрану входят порины, которые образуют поры и делают мембраны проницаемыми для веществ с молекулярной массой до 10 кДа. Внутренняя же мембрана митохондрий непроницаема для большинства молекул; исключение составляют O_2 , CO_2 , H_2O . Внутренняя мембрана митохондрий характеризуется необычно высоким содержанием белков (75%). В их число входят транспортные белки-переносчики, ферменты, компоненты дыхательной цепи и АТФ-синтаза. Кроме того, в ней содержится необычный фосфолипид *кардиолипин*. Матрикс также обогащен белками, особенно ферментами цитратного цикла

Метаболические функции

Митохондрии являются «силовой станцией» клетки, поскольку за счет окислительной деградации питательных веществ в них синтезируется большая часть необходимого клетке АТФ (АТР). В митохондриях локализованы следующие метаболические процессы: превращение пирувата в ацетил-КоА, катализируемое пируватдегидрогеназным комплексом: цитратный цикл; дыхательная цепь, сопряженная с синтезом АТФ (сочетание этих процессов носит название «окислительное фосфорилирование»); расщепление жирных кислот путем β -окисления и частично цикл мочевины. Митохондрии также поставляют клетке продукты промежуточного метаболизма и действуют наряду с ЭР как депо ионов кальция, которое с помощью ионных насосов поддерживает концентрацию Ca^{2+} в цитоплазме на постоянном низком уровне (ниже 1 мкмоль/л).

Главной функцией митохондрий является *захват богатых энергией субстратов* (жирные кислоты, пируват, углеродный скелет аминокислот) из цитоплазмы и их окислительное расщепление с образованием CO_2 и H_2O , сопряженное с синтезом АТФ.

Реакции цитратного цикла приводят к полному окислению углеродсодержащих соединений (CO_2) и образованию восстановительных эквивалентов, главным образом в виде восстановленных коферментов. Большинство этих процессов протекают в матриксе. Ферменты дыхательной цепи, которые реокисляют восстановленные коферменты, локализованы во внутренней мембране митохондрий. В качестве доноров электронов для восстановления кислорода и образования воды используются НАДН и связанный с ферментом ФАДН₂. Эта высоко экзергоническая реакция является многоступенчатой и сопряжена с переносом протонов (H^+) через внутреннюю мембрану из матрикса в межмембранное пространство. В результате на внутренней мембране создается электрохимический градиент. В митохондриях электрохимический градиент используется для синтеза АТФ из АДФ (ADP) и неорганического фосфата (P_i) при катализе *АТФ-синтазой*. Электрохимический градиент является также движущей силой ряда транспортных систем.



Б. Метаболические функции

Митохондрии и наследственность

ДНК митохондрий наследуются почти исключительно по материнской линии. Каждая митохондрия имеет несколько участков нуклеотидов в ДНК, идентичных во всех митохондриях (то есть в клетке много копий митохондриальных ДНК), что очень важно для митохондрий, неспособных восстанавливать ДНК от повреждений (наблюдается высокая частота мутаций). Мутации в митохондриальной ДНК являются причиной целого ряда наследственных заболеваний человека.

Конец