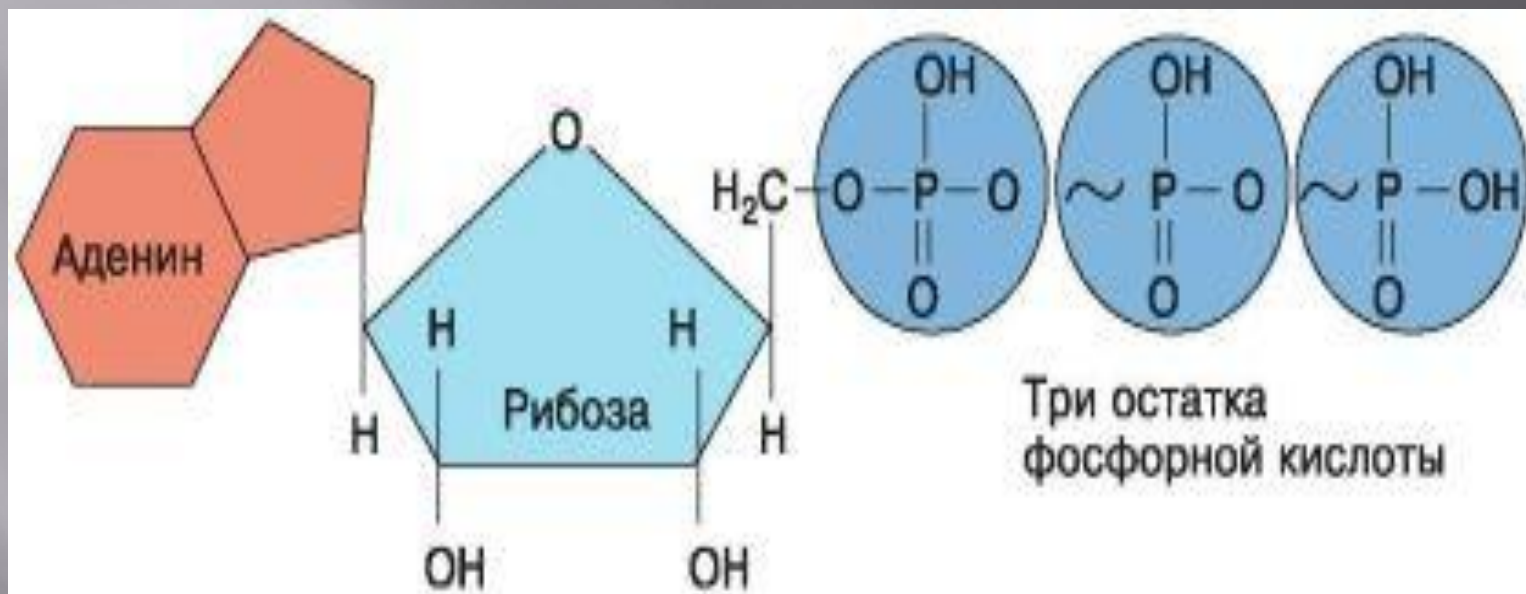
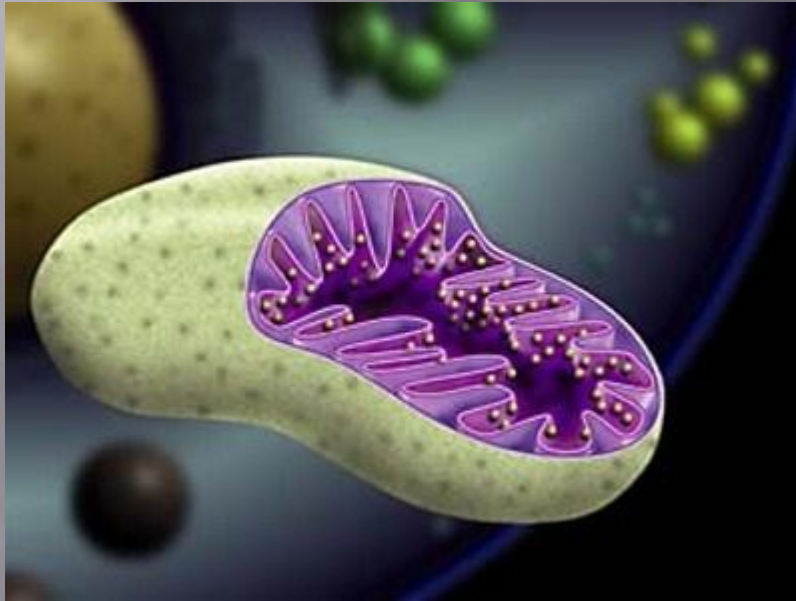
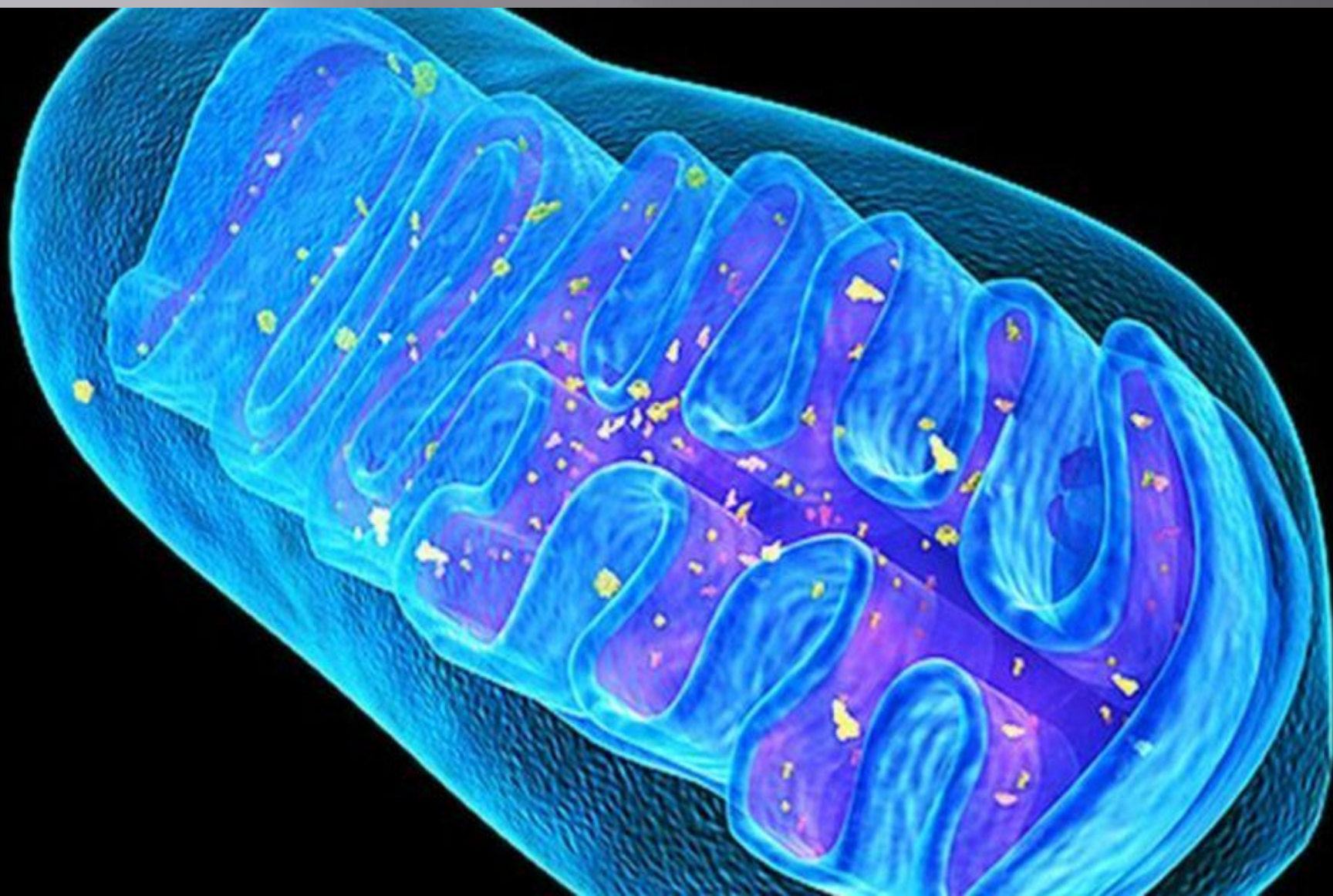
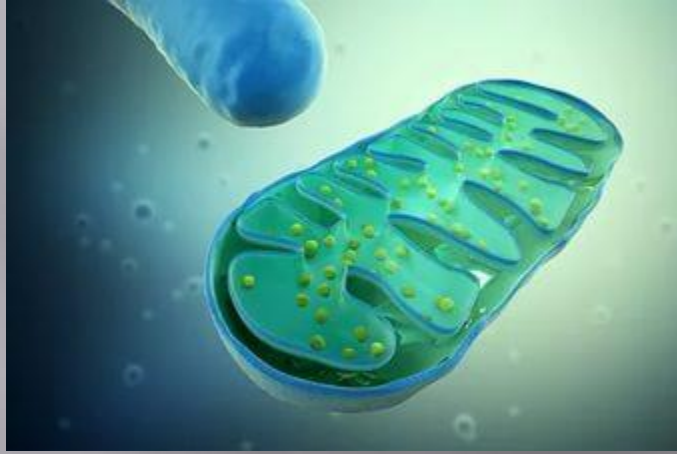










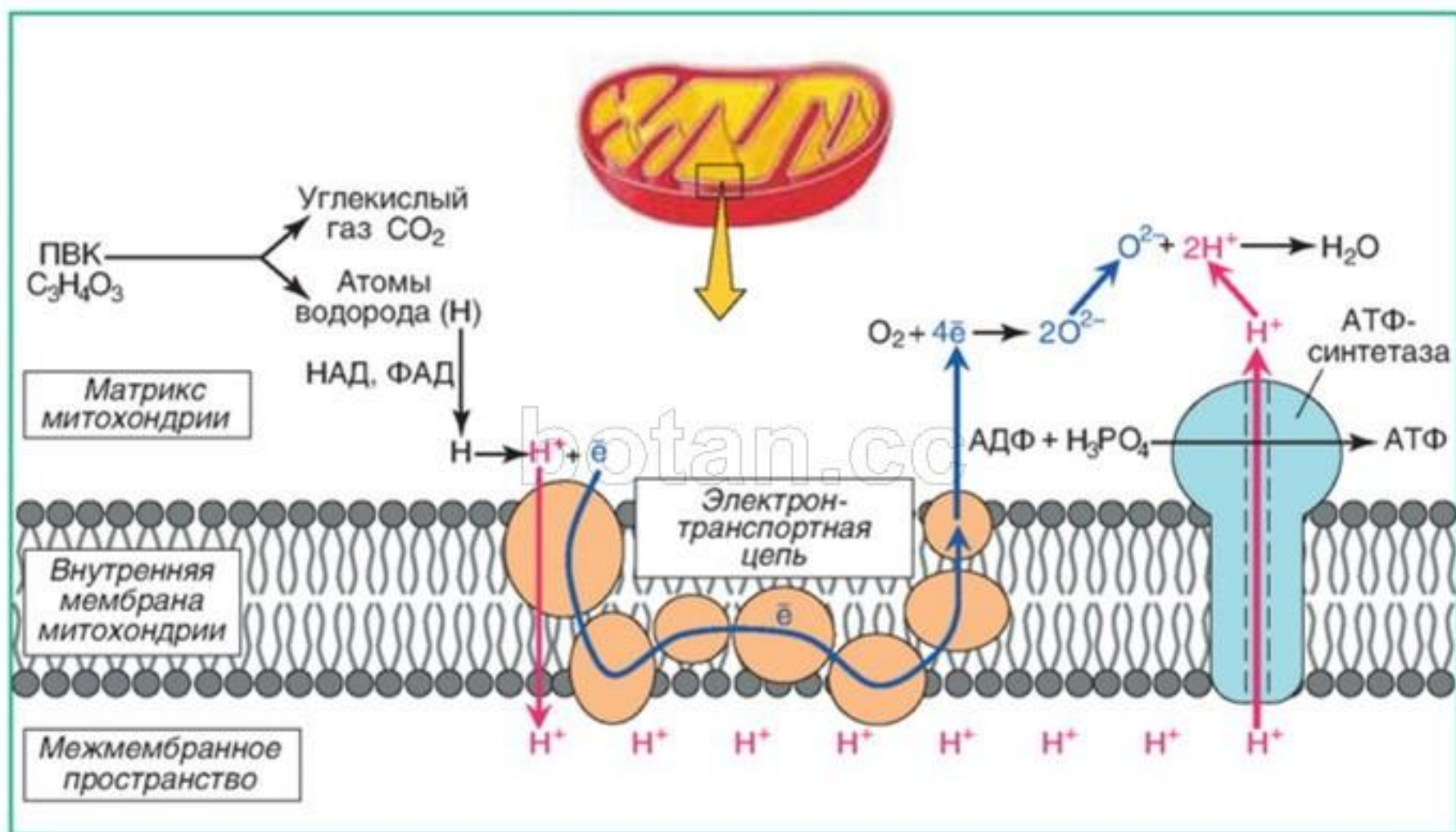
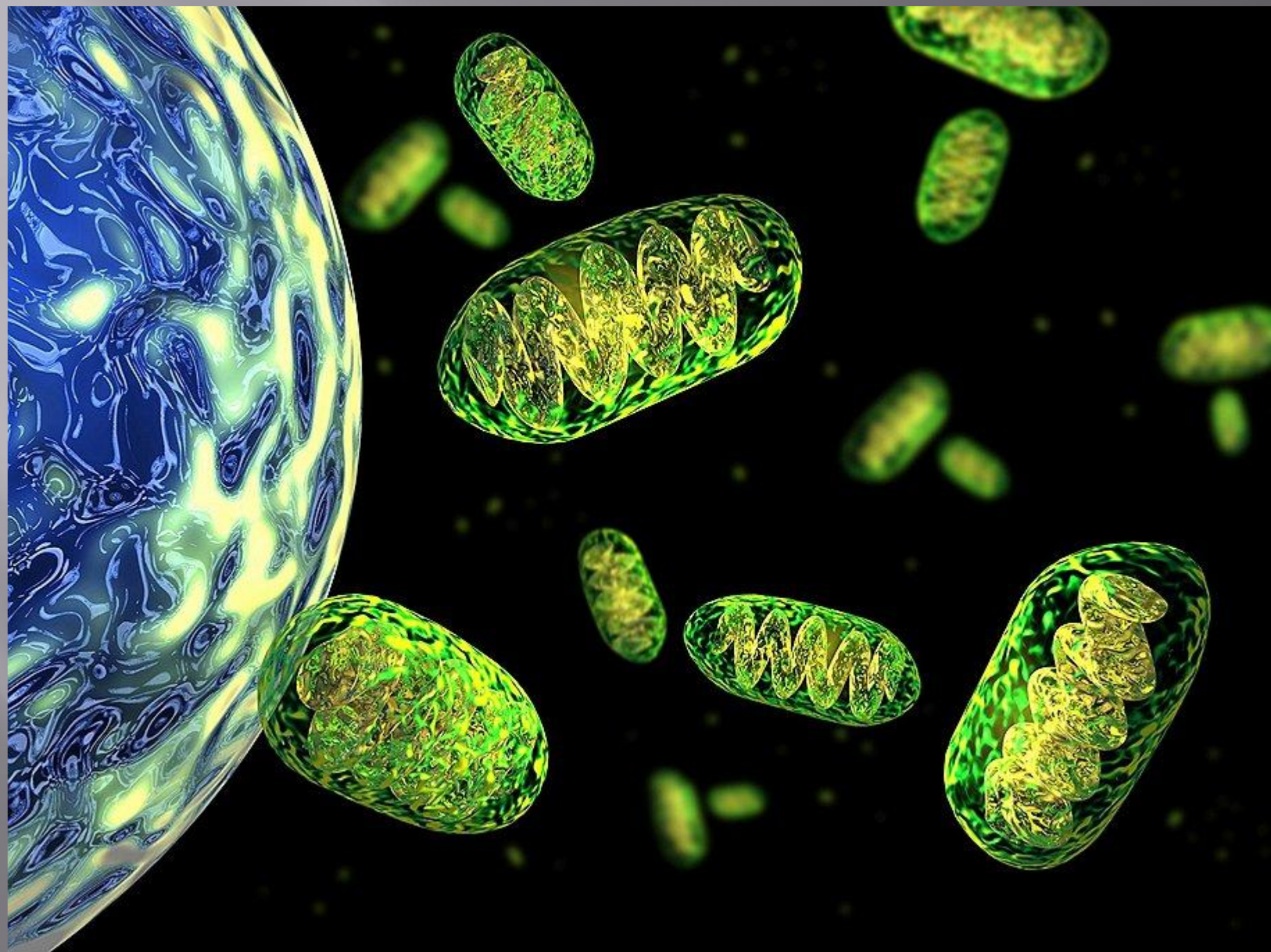


Рис. 61. Схема кислородного этапа клеточного дыхания



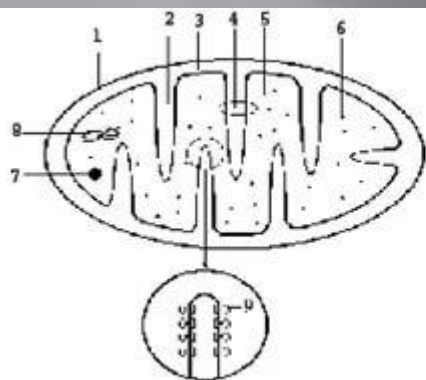
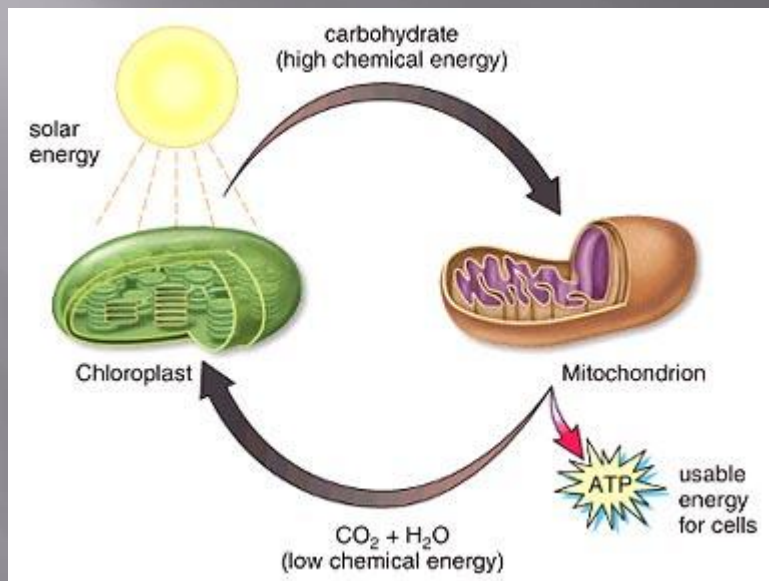
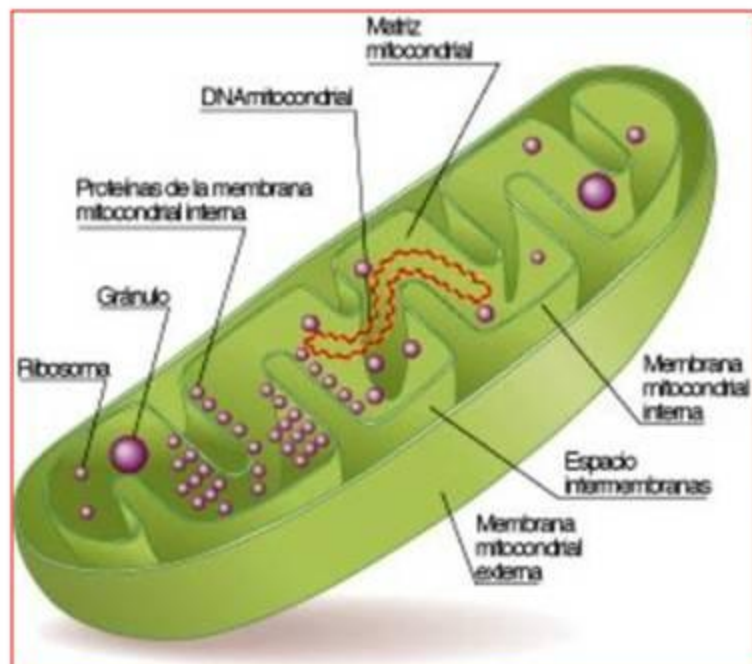


Рис. 6. Строение митохондрии.

- 1 - наружная мембрана;
- 2 - межмембранное пространство;
- 3 - внутренняя мембрана;
- 4 - криста;
- 5 - матрикс;
- 6 - рибосомы;
- 7 - включения;
- 8 - кольцевые ДНК;
- 9 - грибовидные тела
(АТФ-синтетазный комплекс).

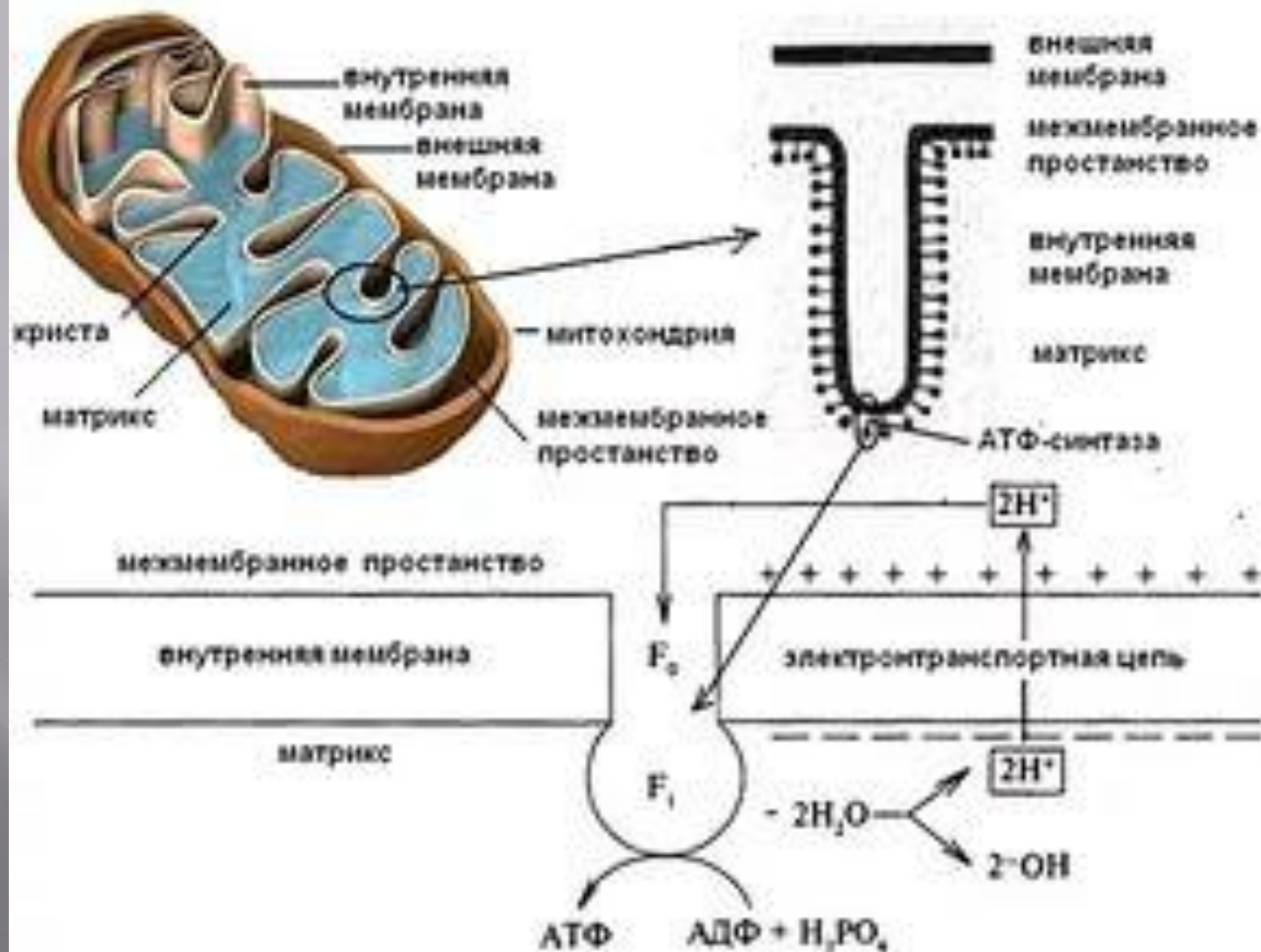


Митохондрия

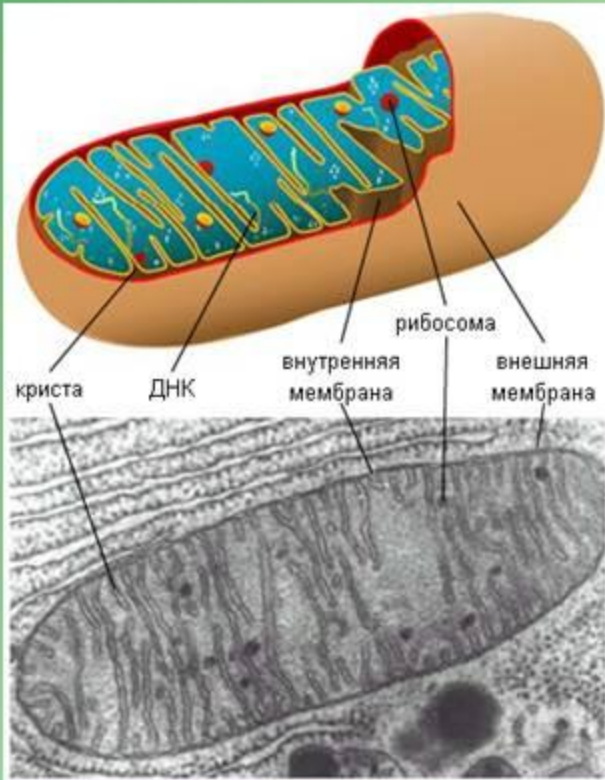


Хлоропласт





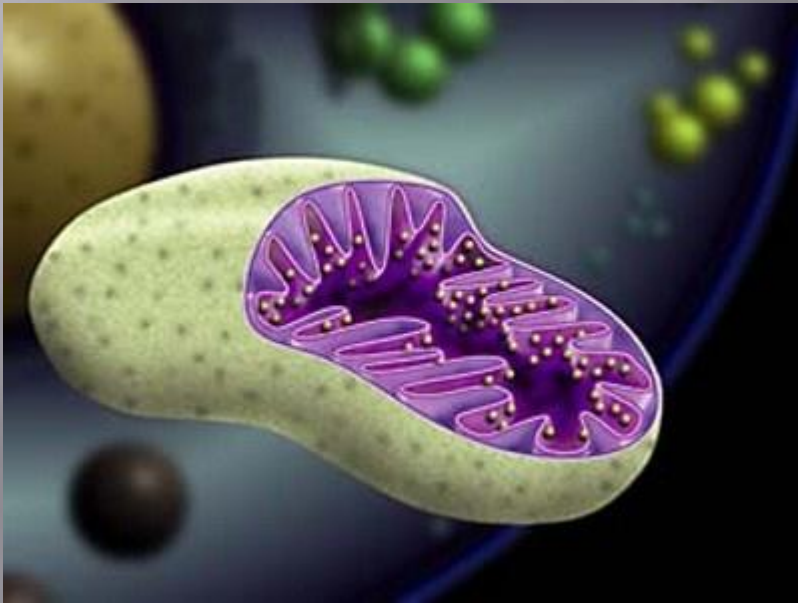
Митохондрии



Функция	Участвуют в процессе клеточного дыхания, запасая для клетки энергию в виде АТФ
Количество в клетке	От единиц (сперматозоиды, некоторые водоросли, простейшие) до тысяч (клетки печени, мышечные клетки)
Строение	2 мембраны, внутреннее содержимое – матрикс Наружная мембрана гладкая, внутренняя образует многочисленные выступы и перегородки – кристы, имеющие большую поверхность На кристах происходят процессы внутреннего дыхания
Особенности строения	Имеют <i>собственную генетическую систему</i>, обеспечивающую самоудвоение плазмид Молекула ДНК, как у прокариот, имеет форму замкнутого кольца



МИТОХОНДРИИ

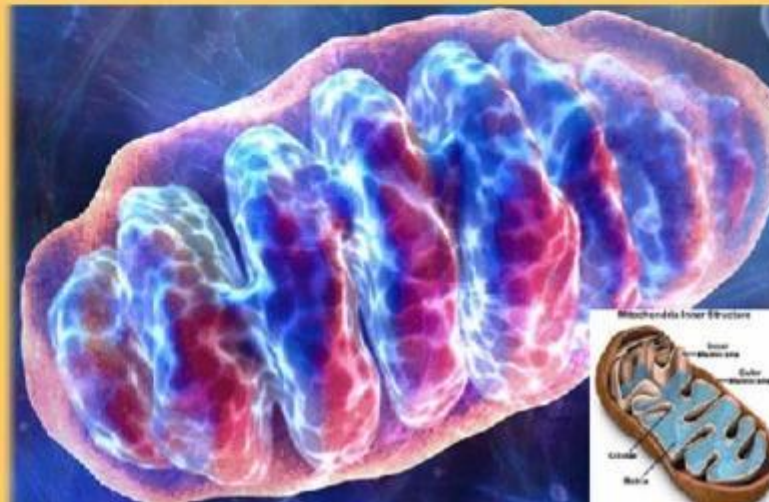


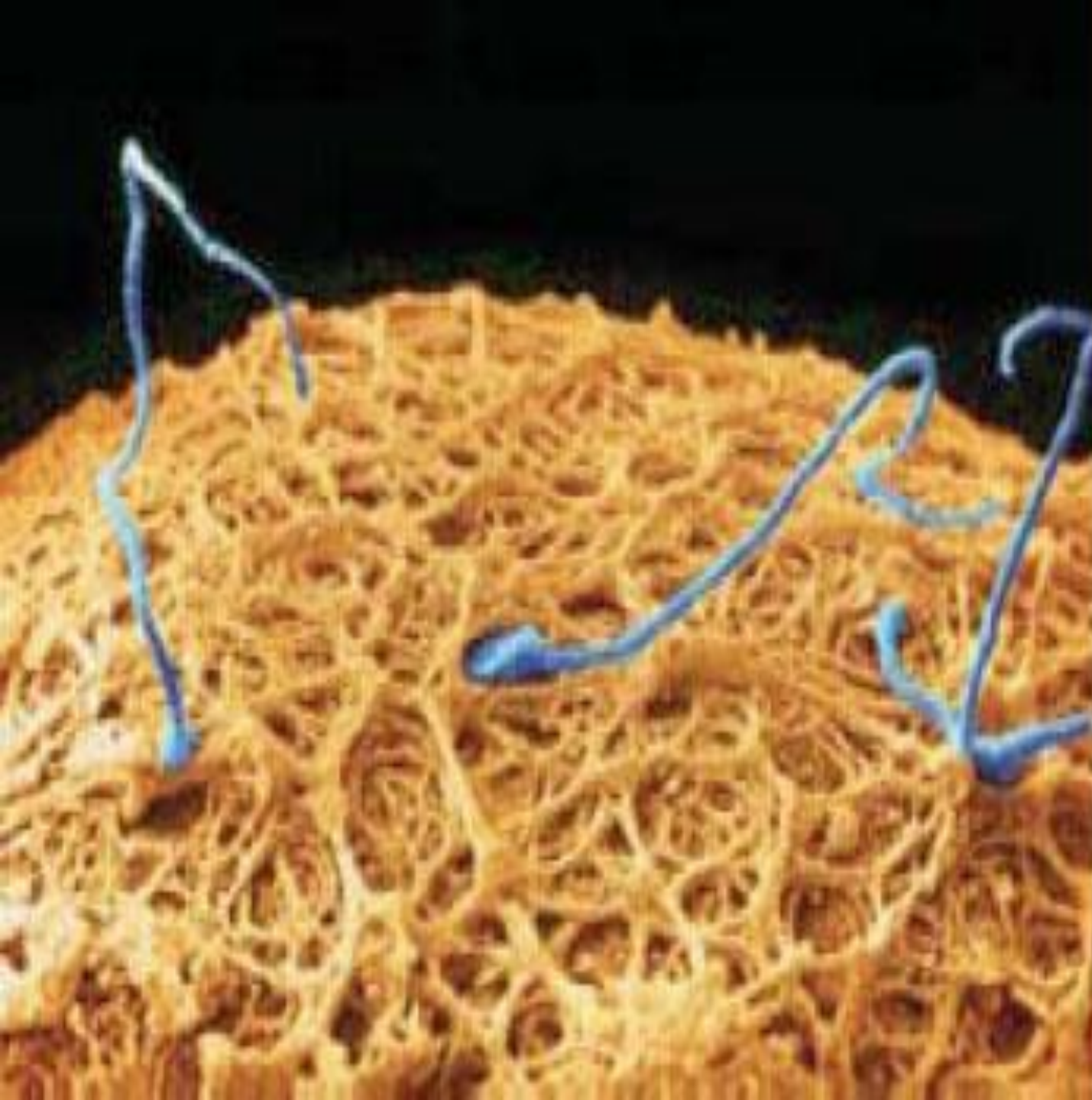
Митохондрия (от греч. $\mu\acute{\iota}\tau\omicron\varsigma$ — нить и $\chi\acute{o}\nu\delta\rho\omicron\varsigma$ — зёрнышко, крупинка) — двумембранная гранулярная или нитевидная органелла



Митохондрии – двумембранные органоиды клетки:

- Внешняя мембрана гладкая
- Внутренняя мембрана образует кристы
- Внутреннее содержимое – матрикс
- В матриксе:
 - рибосомы
 - ДНК
 - РНК
 - ферменты(и на мембранах)





Все клетки нашего организма содержат митохондрии – крошечные "источники энергии". Митохондрия имеет собственное небольшое количество ДНК, синтезирующей белки, необходимые для выработки энергии клетки. Все митохондрии – копии 100000 тех, которые находятся в материнской яйцеклетке в момент зачатия. Сперма отца также содержит митохондрии, но они погибают, как только попадают в яйцеклетку. Митохондрии от матери передаются и дочери, и сыну, но только дочь может передать их своим детям. На фото: сперматозоид, проникающий в яйцеклетку.

**Электронномикроскопическая фотография,
показывающая митохондрии человека в
поперечном сечении.**

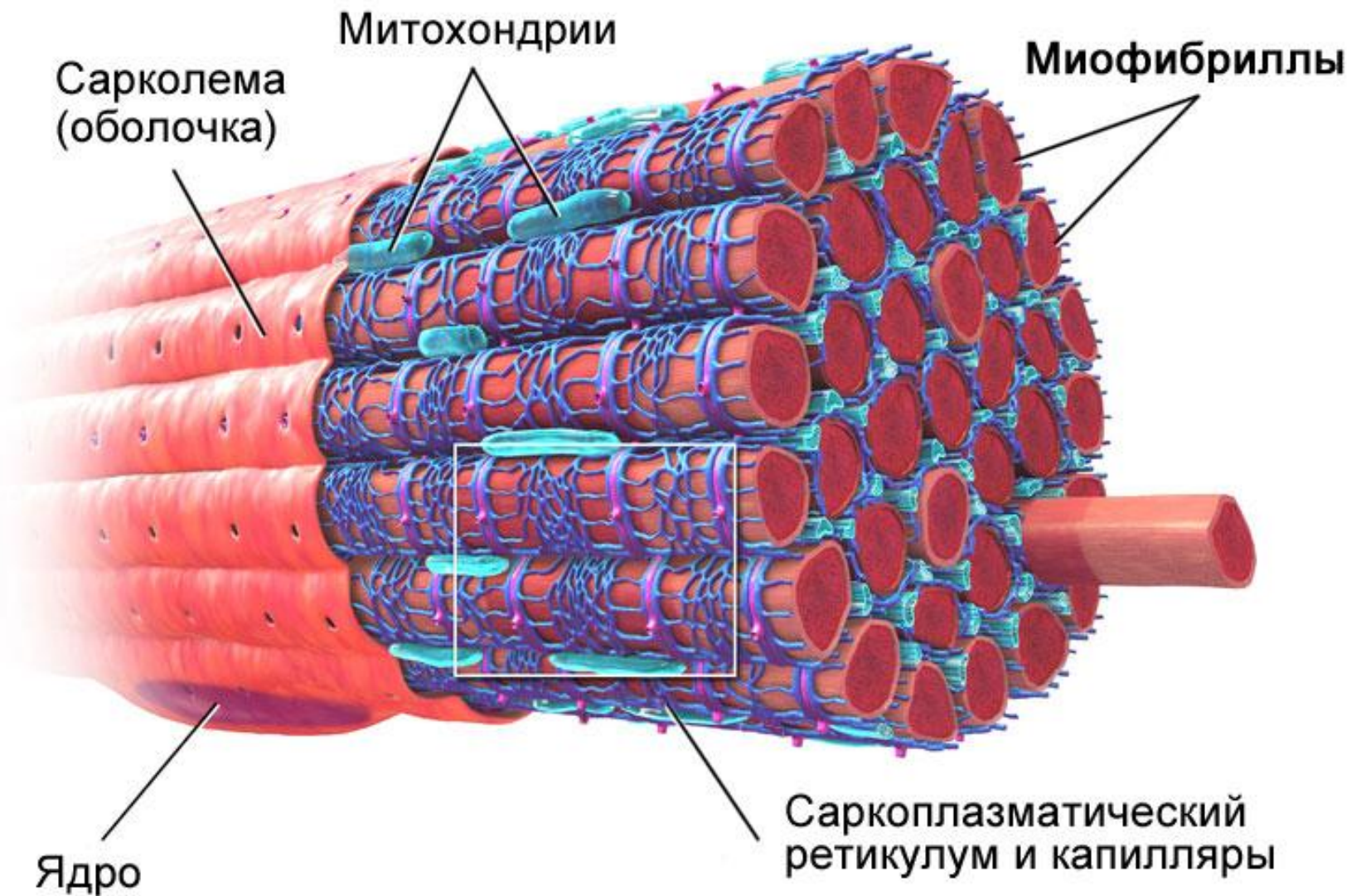


Митохондрион (митохондриальный ретикулум)-

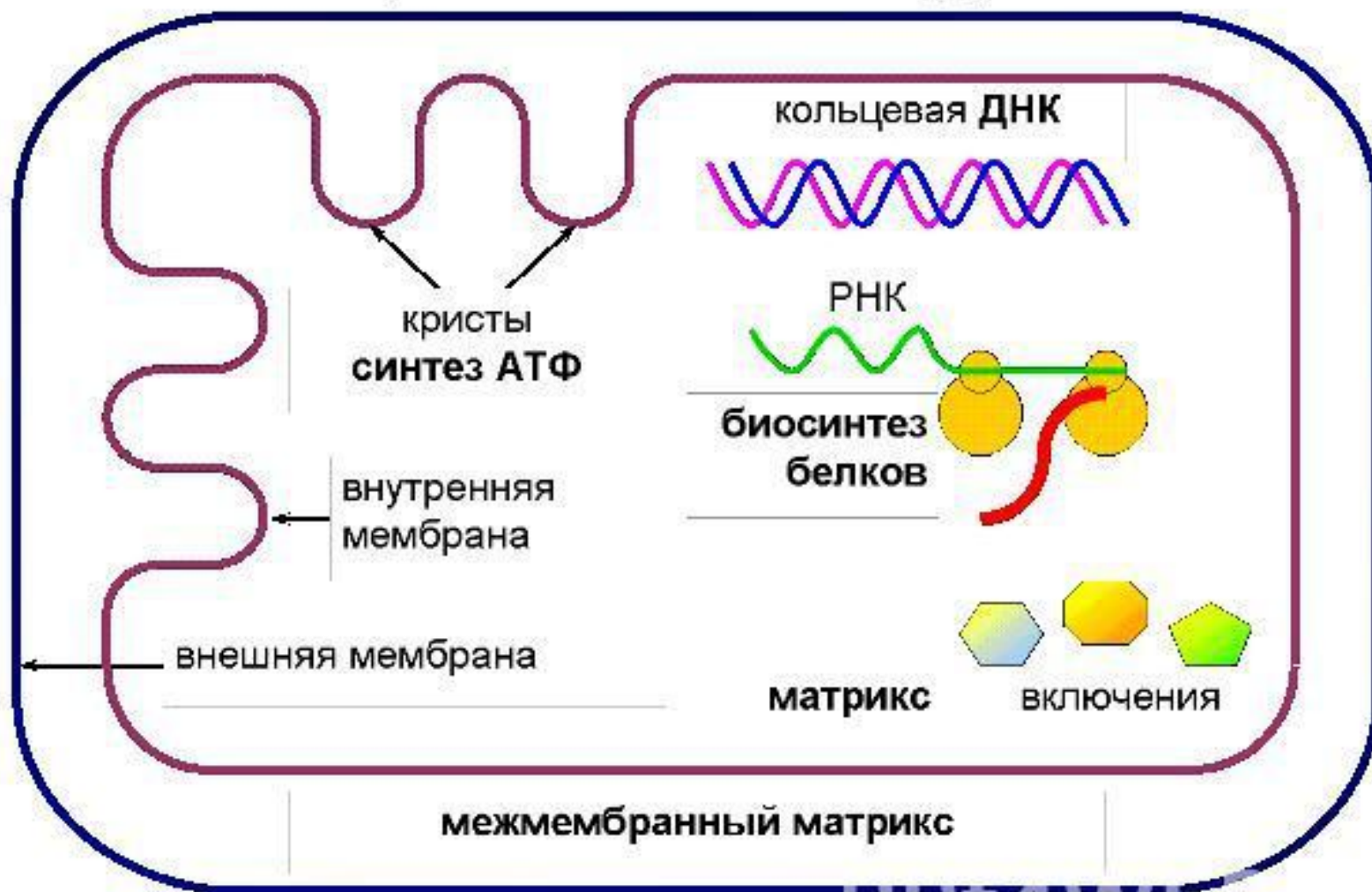
Единая разветвленная сеть митохондрий, образующая определенную структуру.

Встречается в поперечно-полосатых мышечных клетках.

Мышечное волокно



Строение митохондрии



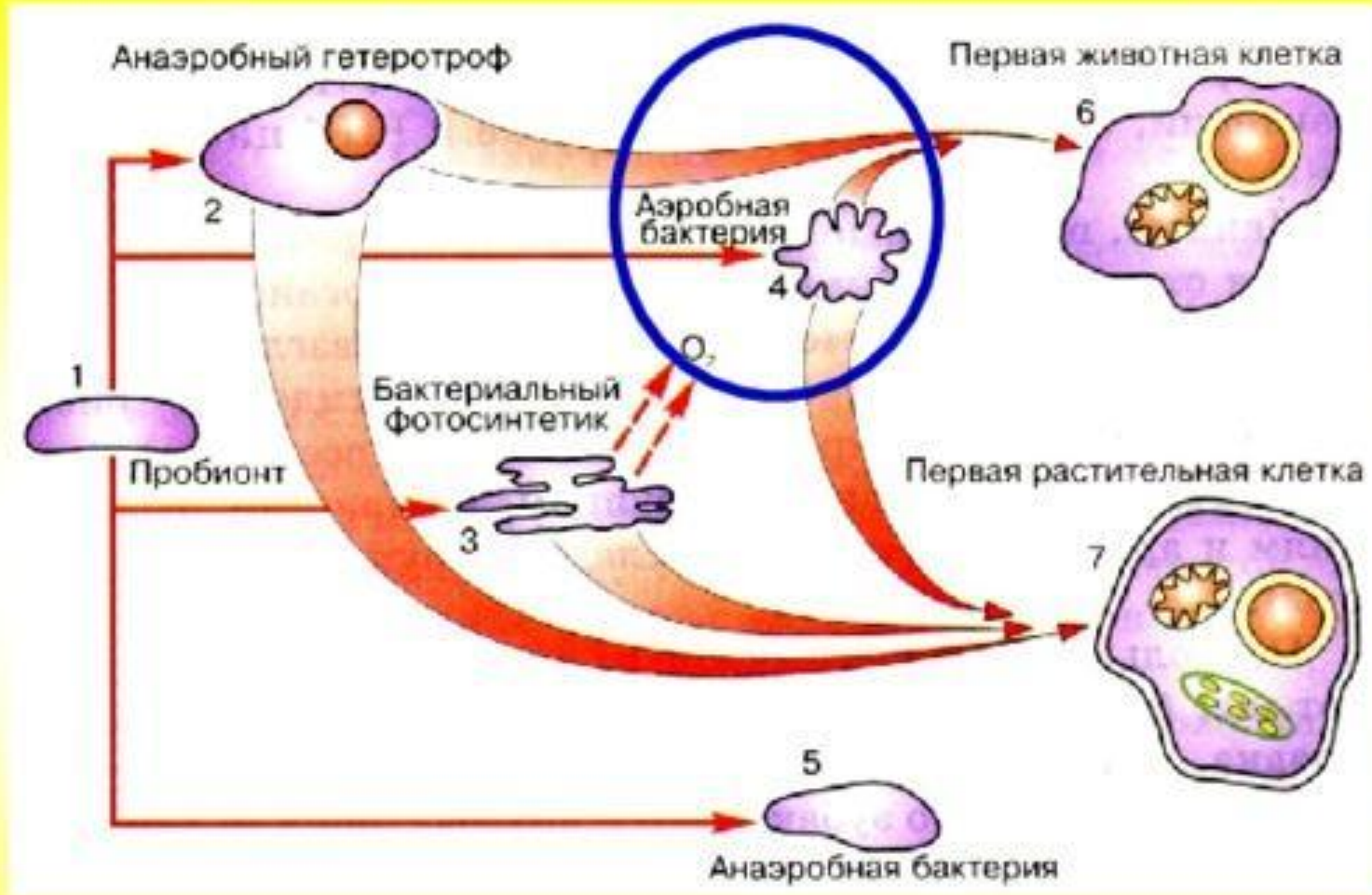
Митохондрии

- ◆ Митохондрии, как органеллы синтеза АТФ характерны для всех эукариотических клеток как автотрофных (фотосинтезирующие растения), так и гетеротрофных (животные, грибы) организмов.
- ◆ Их основная функция связана с окислением органических соединений и использованием освобождающейся при распаде этих соединений энергии, при синтезе молекул АТФ. Митохондрии - энергетические станции клетки.

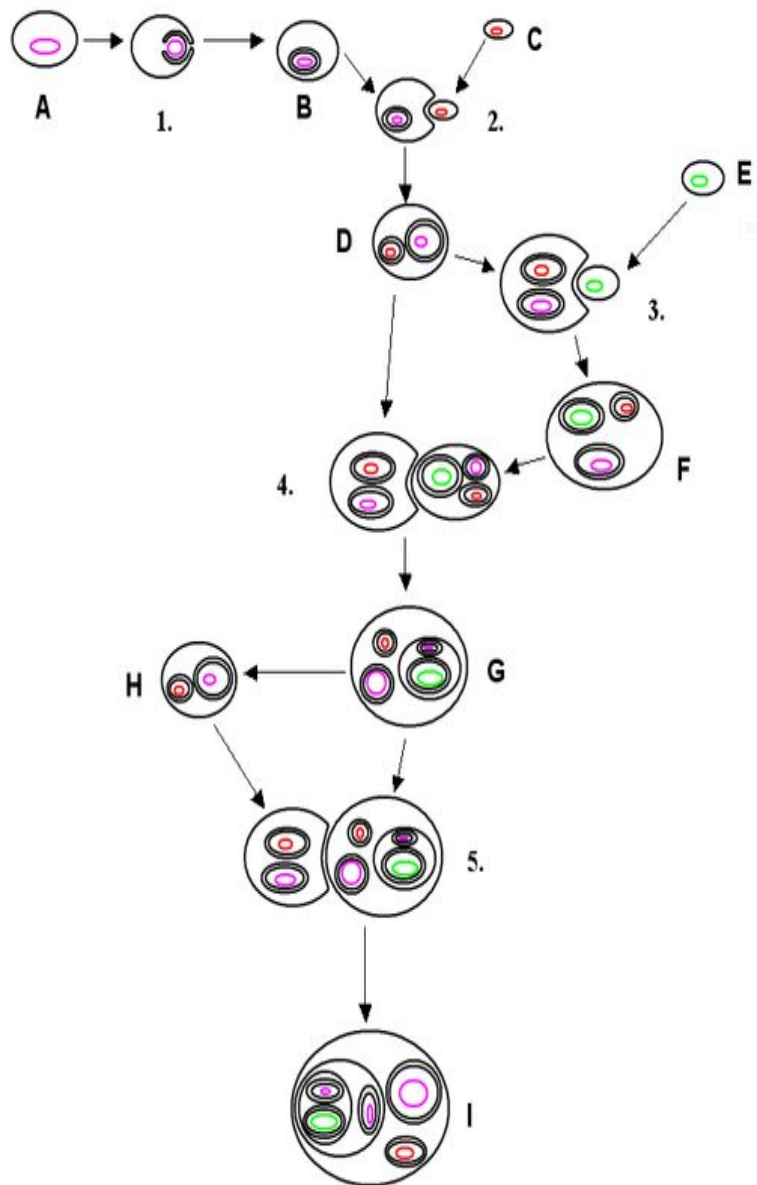


- ◆ Митохондрии органеллы всех эукариотических клеток, характеризующиеся обилием внутренних мембран.
- ◆ Две мембраны- внешняя и внутренняя - отделяют их от цитоплазмы и образуют большие внутренние компарменты, в которых происходят реакции **окислительного фосфорилирования**. В результате этих процессов энергия реакций окисления преобразуется в энергию, заключенную в молекулах **аденозинтрифосфата (АТФ)**. При этом митохондрии исключительно эффективно используют сахара и жирные кислоты.
- ◆ Митохондрии (греч. Mitos — нить, chondros- зерно) занимают в эукариотических клетках значительную часть цитоплазмы. Подсчеты показывают, что на одну печеночную клетку приходится около тысячи митохондрий. Это примерно 20% общего объема цитоплазмы и около 30-35% общего количества белка в клетке. В клетках зеленых растений митохондрий меньше, чем в клетках животных.

Двумембранные органоиды. Митохондрии



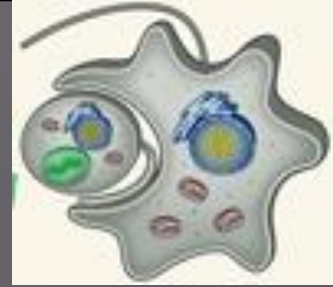
Согласно гипотезе **симбиогенеза**, митохондрии произошли от бактерий-окислителей, вступивших в симбиоз с анаэробной клеткой.



Происхождение

В соответствии с теорией симбиогенеза, митохондрии появились в результате того, что прокариоты, которые не могли сами использовать кислород для генерирования энергии, захватывали бактерии (прогеноты), которые могли это делать. В процессе развития таких отношений прогеноты передали множество своих генов сформировавшемуся, благодаря повысившейся энергоэффективности, ядру теперь уже эукариот.

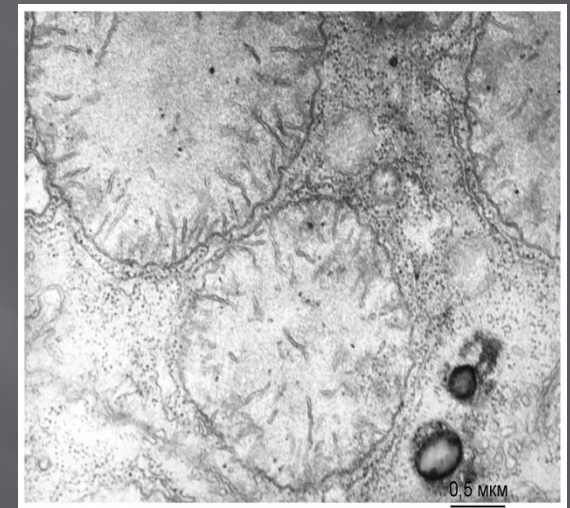
Происхождение митохондрий



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 функции, кодируются хромосомами, синтезируются в клетке и только потом транспортируются в органеллы.

Размеры митохондрий.

- ◆ Митохондрии были описаны еще в конце XIX в.
- ◆ Они хорошо различимы в световом микроскопе.
- ◆ Типичные митохондрии представляют собой цилиндр диаметром 0,5 мкм и длиной до 1 мкм.
- ◆ у разных организмов длина митохондрий колеблется в значительных пределах — от 7 до 10 мкм.



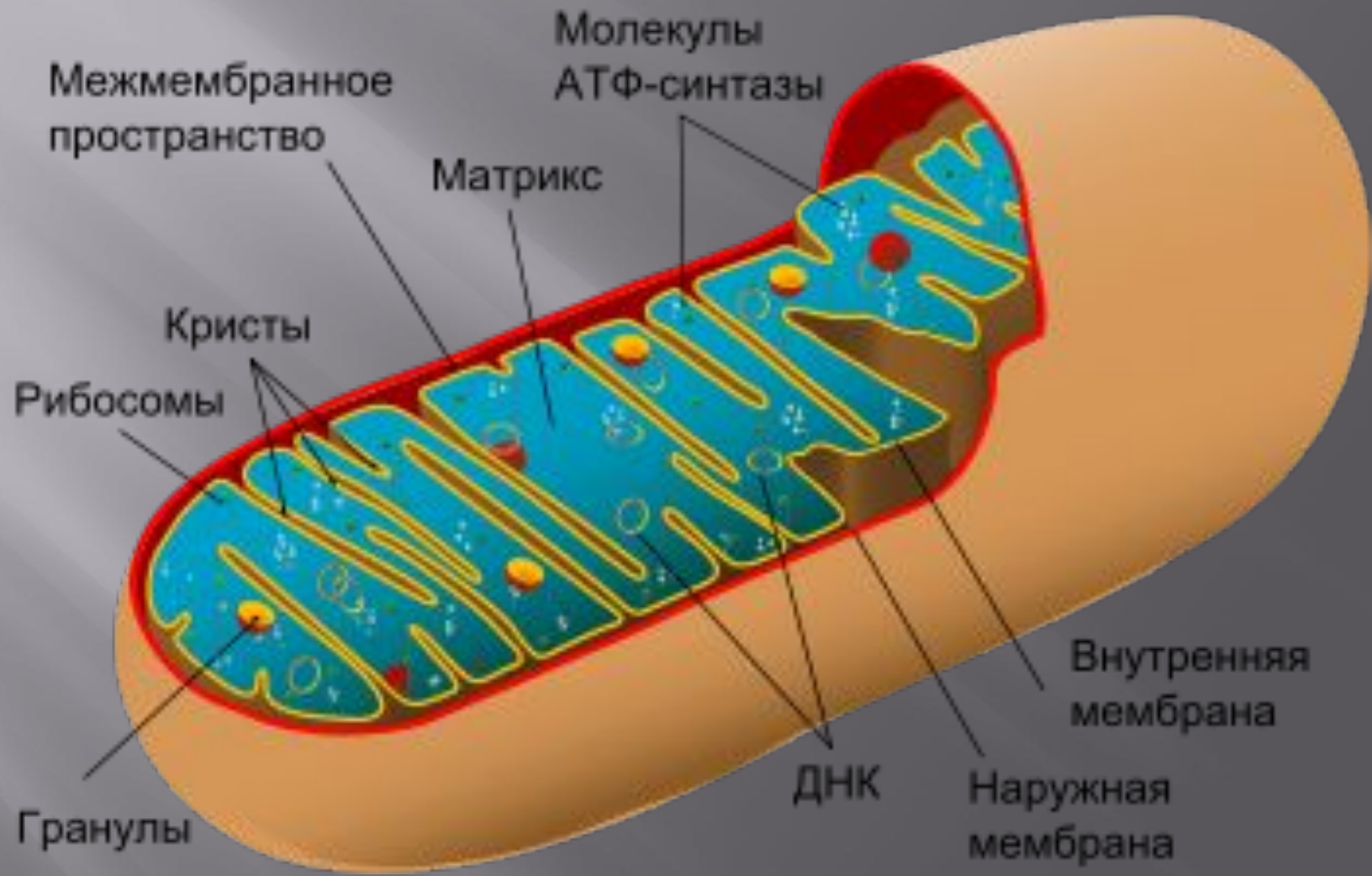
Расположение митохондрий в клетке

- ◆ Локализация митохондрий в клетках определяется двумя факторами. Во-первых, она зависит от расположения других органелл клетки и включений. В растительных дифференцированных клетках митохондрии отодвигаются к периферии клетки центральной вакуолью, в клетках меристемы они располагаются более или менее равномерно. В делящихся клетках митохондрии располагаются на периферии - их вытесняет веретено деления.
- ◆ Во-вторых, митохондрии скапливаются в энергозависимых участках клетки. В скелетных мышцах они располагаются между микрофибриллами, у простейших снабженных ресничками, они лежат в основании ресничек под плазматической мембраной. В нервных клетках они находятся около синапсов, где происходит передача нервных импульсов.

Митохондриальная ДНК

Находящаяся в матриксе митохондриальная ДНК представляет собой замкнутую кольцевую двуспиральную молекулу, в клетках человека имеющую размер 16569 нуклеотидных пар, что приблизительно в 105 раз меньше ДНК, локализованной в ядре. В целом митохондриальная ДНК кодирует 2 рРНК, 22 тРНК и 13 субъединиц ферментов дыхательной цепи, что составляет не более половины обнаруживаемых в ней белков. В частности, под контролем митохондриального генома кодируются семь субъединиц АТФ-синтетазы, три субъединицы цитохромоксидазы и одна субъединица убихинол-цитохром-с-редуктазы. При этом все белки, кроме одного, две рибосомные и шесть тРНК транскрибируются с более тяжёлой (наружной) цепи ДНК, а 14 других тРНК и один белок транскрибируются с более лёгкой (внутренней) цепи.

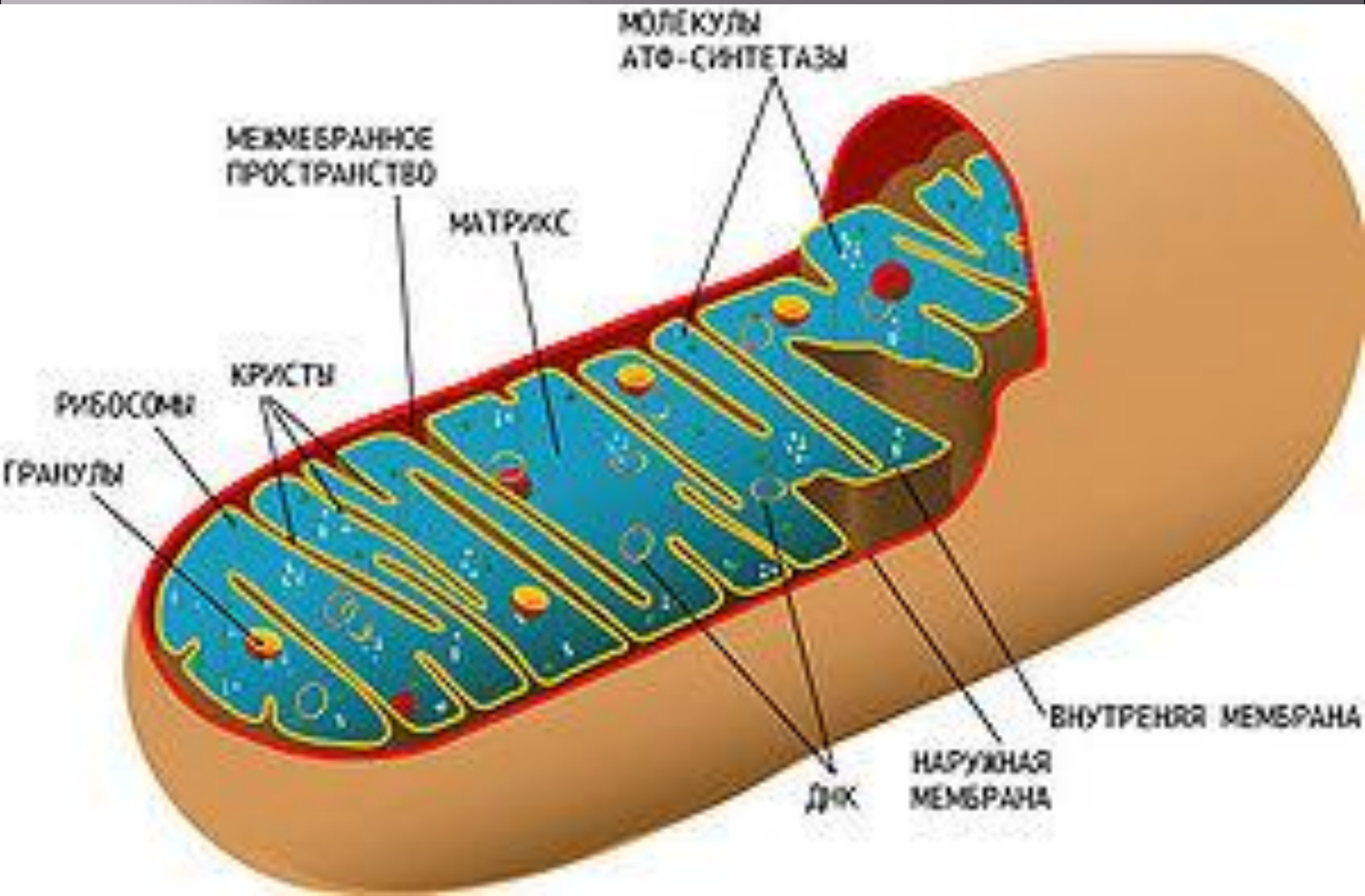
СТРОЕНИЕ МИТОХОНДРИЙ



Митохондриальная ДНК



Строение митохондрий



Митохондрии

■ Состав и строение:

■ 2 Мембраны

□ Наружная

□ Внутренняя(образует
выросты – кристы)

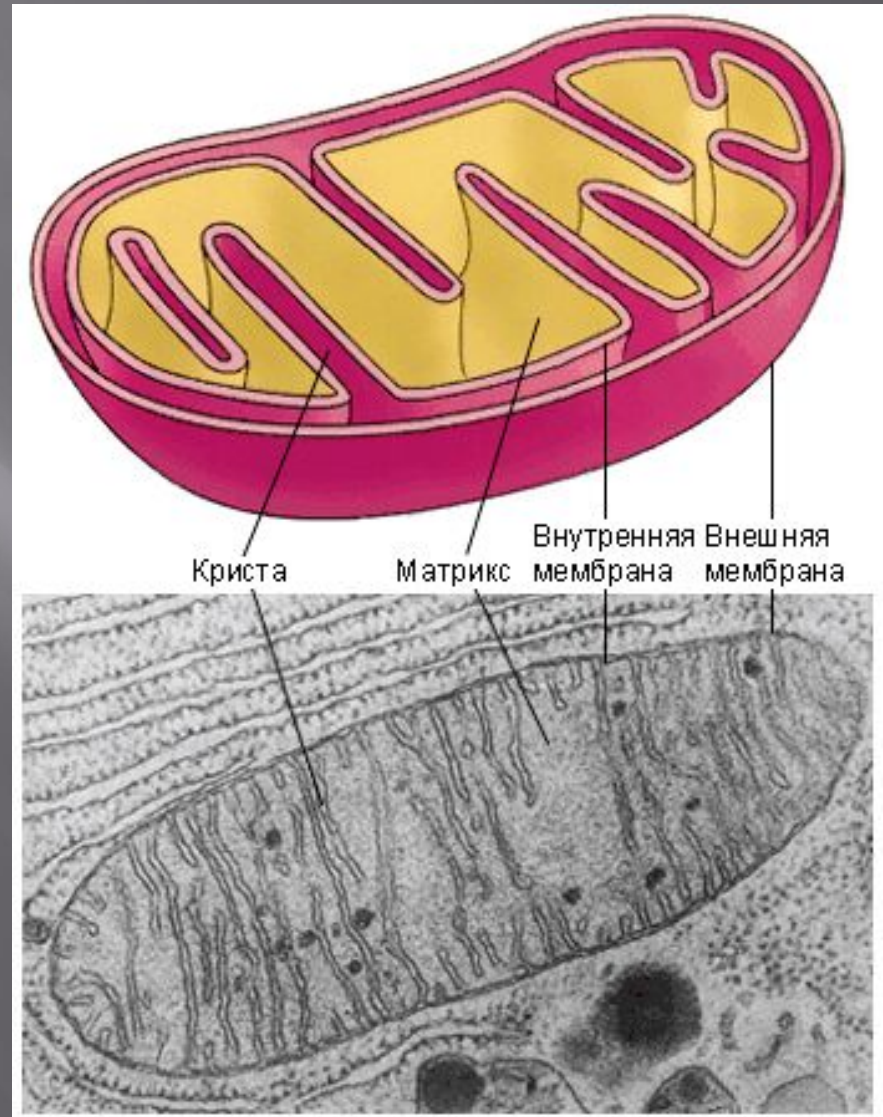
■ Матрикс (внутреннее полужидкое содержимое, включающее ДНК, РНК, белок и рибосомы)

■ Функции:

■ Синтез АТФ

■ Синтез собственных
органических веществ,

■ Образование
собственных рибосом.



Ультраструктура митохондрий

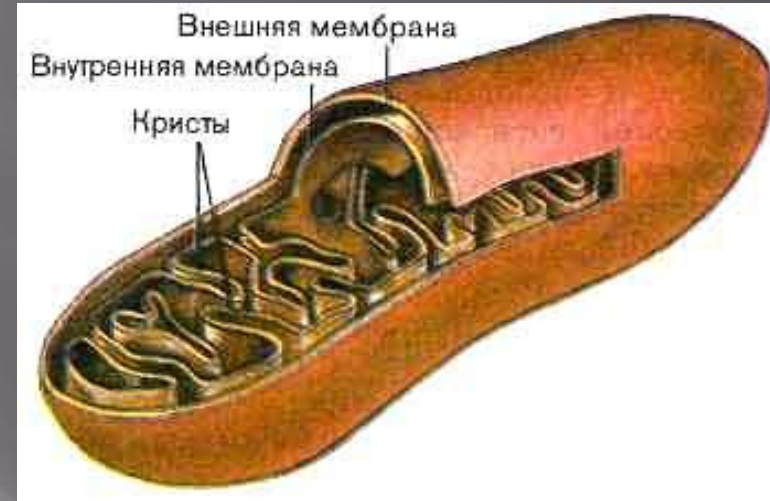
Имеющиеся методы позволяют выделить из митохондрий все четыре компонента:

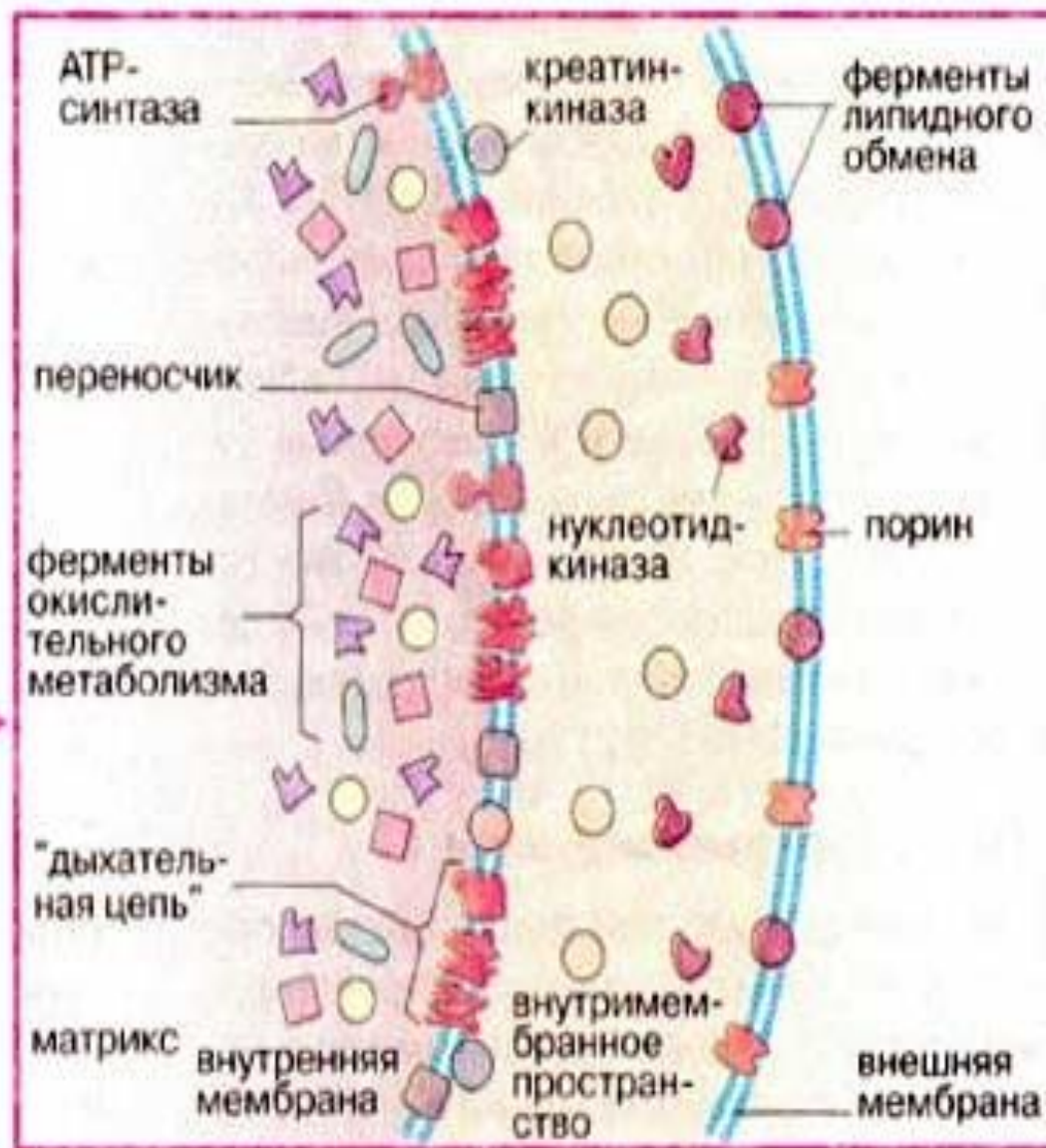
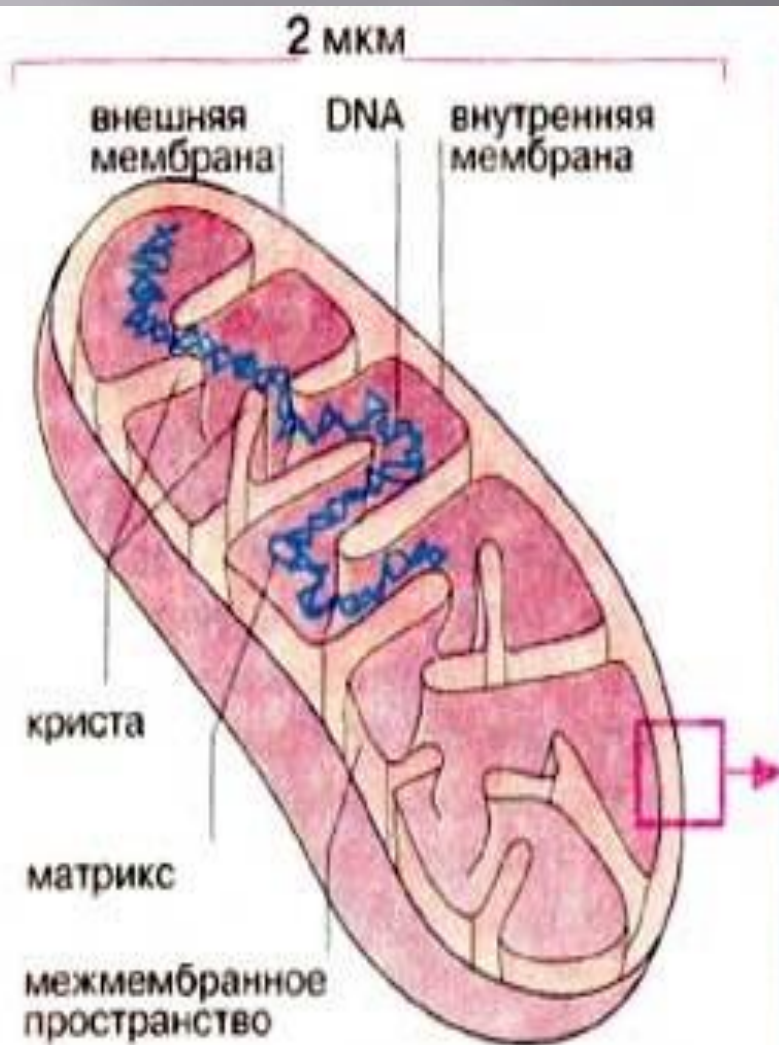
- ◆ наружную мембрану,
- ◆ содержимое межмембранного пространства,
- ◆ внутреннюю мембрану
- ◆ и матрикс.

Наружная мембрана.

♦ В состав наружной мембраны входит много молекул белка *порины*. Особенность его заключается в том, что в липидном бислое он образует широкие гидрофильные каналы. В силу чего, наружная мембрана напоминает сито, она пронизана многочисленными порами, через которые в межмембранное пространство могут проникать все молекулы массой до 10000Да. Включая небольшие белки.

♦ В состав этой мембраны входят также ферменты, участвующие в синтезе митохондриальных липидов.





А. Структура митохондрий

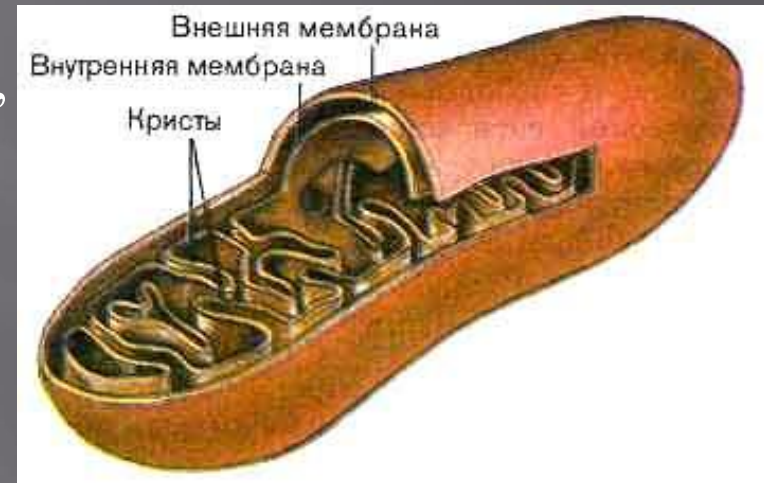
Межмембранное пространство

- ◆ Состав вещества межмембранного пространства близок к цитозолю.
- ◆ Одним из белков, содержащихся в межмембранном пространстве, является цитохром с один из компонентов дыхательной цепи митохондрий.



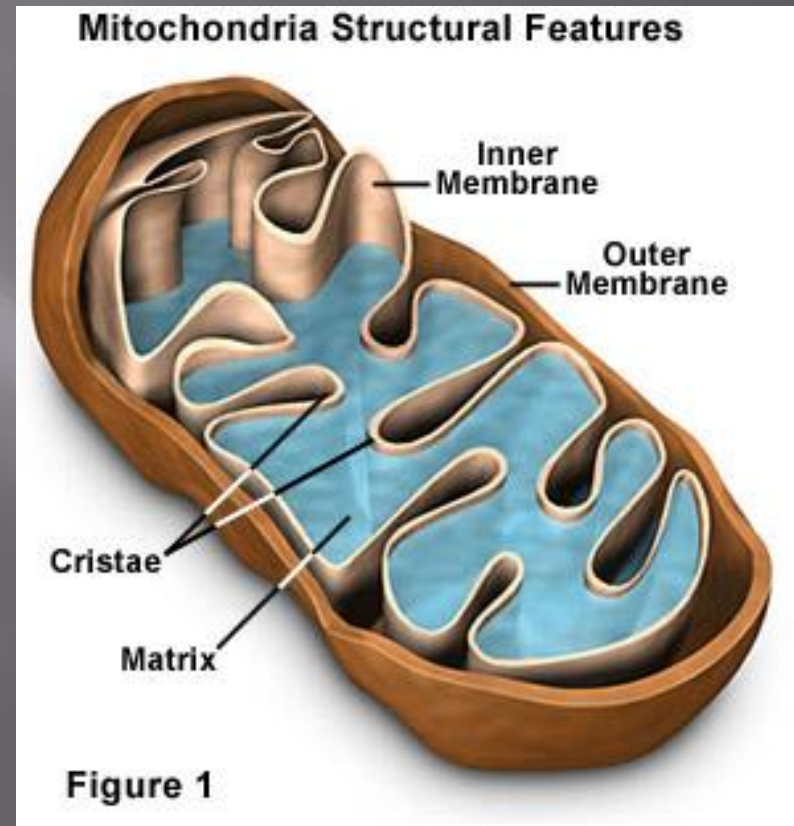
Внутренняя мембрана

- ◆ Внутренняя мембрана ограничивает основное рабочее пространство митохондрии. Она высокоспецифична, содержит большое количество фосфолипида кардиолипина и практически непроницаема для ионов. В состав мембраны входят белки трех главных типов.
- ◆ 1-белки, катализирующие окислительные реакции в дыхательной цепи.
- ◆ 2-ферментные комплексы АТФ-синтетазы, играющие ключевую роль в образовании АТФ.
- ◆ 3- специфические транспортные белки, регулирующие перенос метаболитов в матрикс и вывод из него.



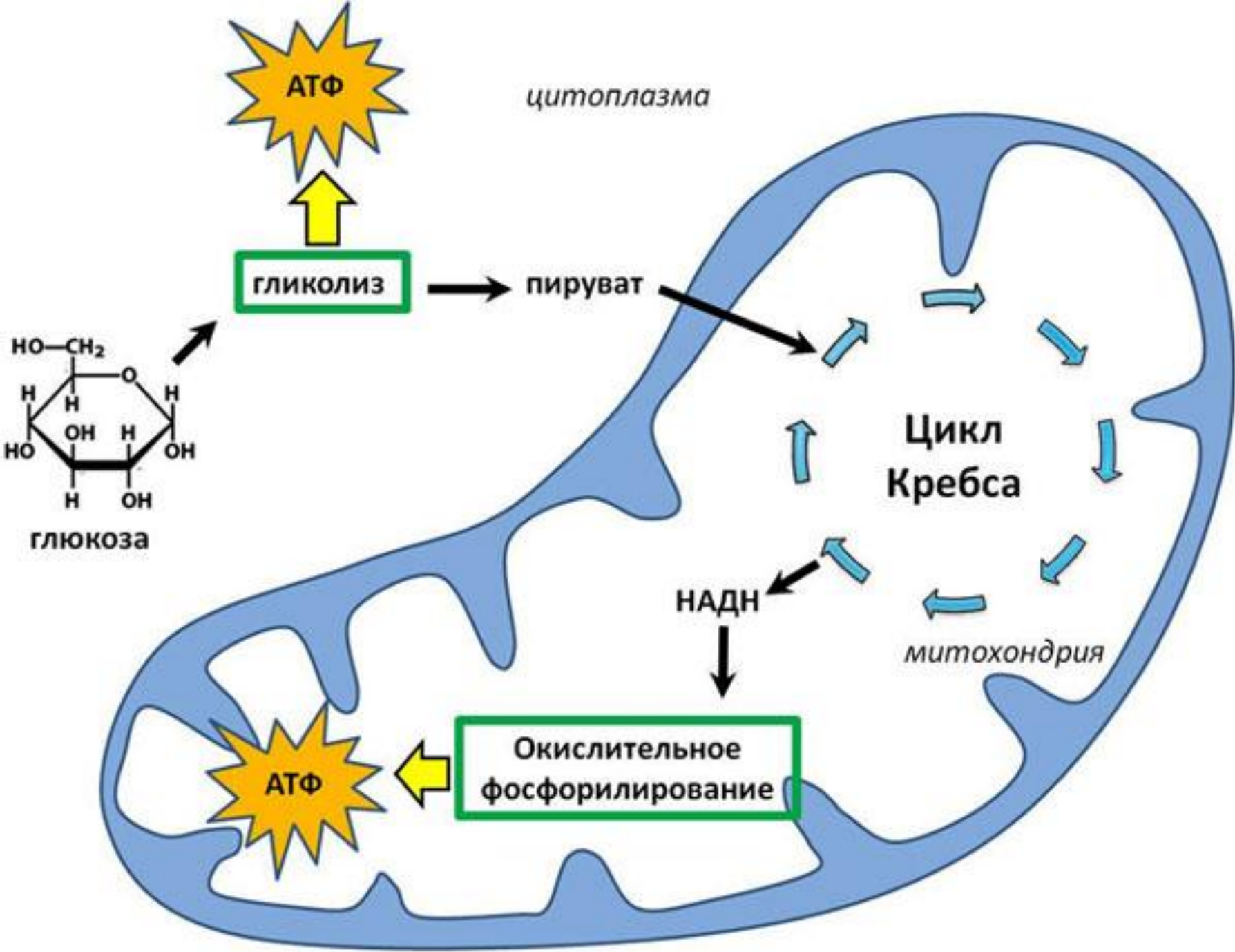
Матрикс

- ◆ Матрикс содержит высококонцентрированную смесь сотен различных ферментов, необходимых для окисления пирувата, жирных кислот и ферментов цикла Кребса. 67% всего белка митохондрии приходится на матрикс.
- ◆ В матриксе митохондрий содержится собственная ДНК, отличающаяся от ядерной ДНК той же клетки.



Функции митохондрий

- ◆ Основной функцией митохондрий является синтез АТФ — универсальной формы химической энергии в любой живой клетке. Как и у прокариот, данная молекула может образовываться двумя путями: в результате субстратного фосфорилирования в жидкой фазе (например, при гликолизе) или в процессе мембранного фосфорилирования, связанного с использованием энергии трансмембранного электрохимического градиента протонов (ионов водорода). Митохондрии реализуют оба эти пути, первый из которых характерен для начальных процессов окисления субстрата и происходит в матриксе, а второй завершает процессы энергообразования и связан с кристами митохондрий. При этом своеобразие митохондрий как энергообразующих органелл эукариотической клетки определяет именно второй путь генерации АТФ, получивший название «хемиосмотического сопряжения».



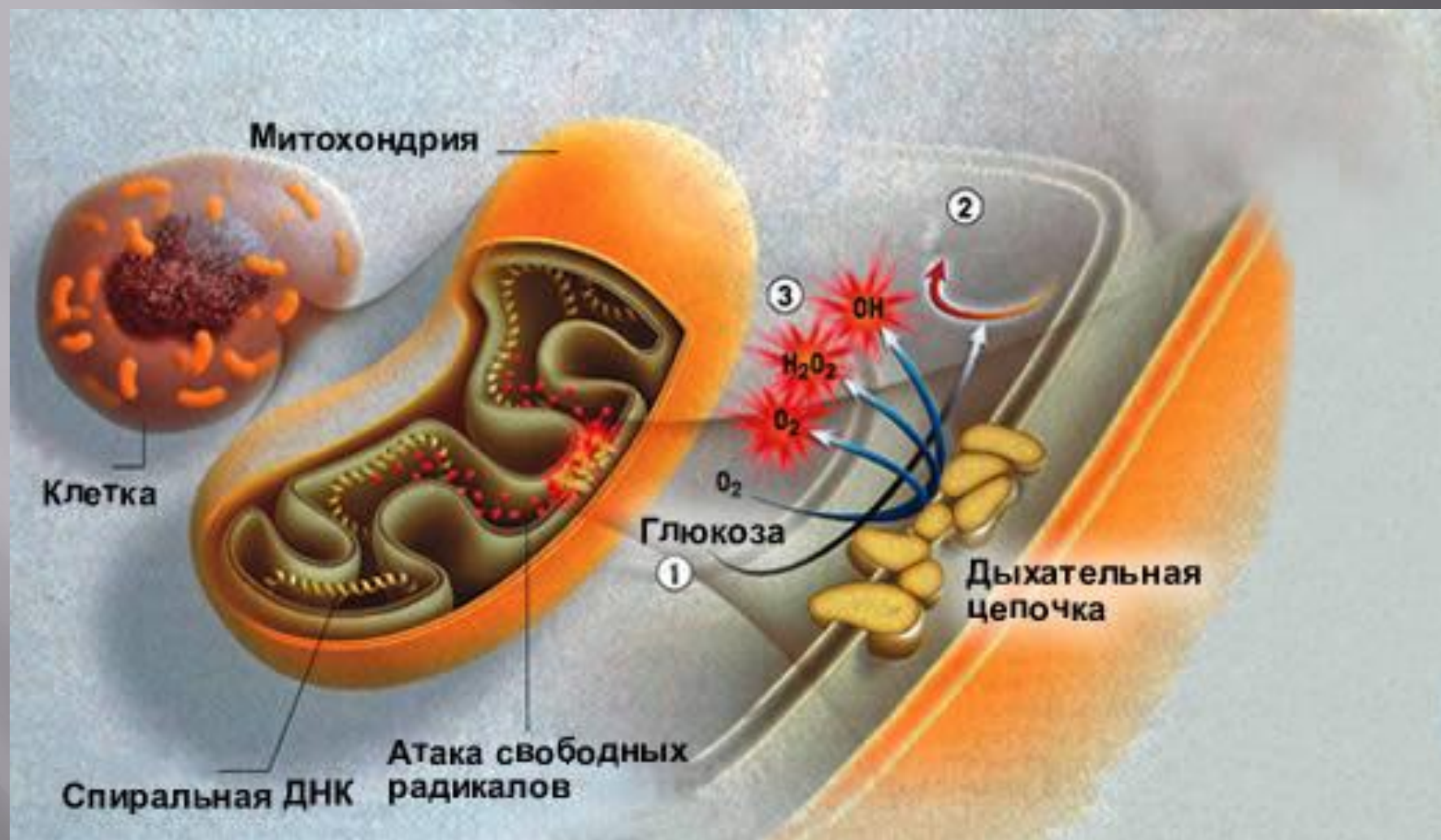
Функции митохондрий

1) играют роль энергетических станций клеток.

В них протекают процессы окислительного фосфорилирования (ферментативного окисления различных веществ с последующим накоплением энергии в виде молекул аденозинтрифосфата - АТФ)

2) хранят наследственный материал в виде митохондриальной ДНК.





Итог

- ◆ Митохондрии присутствуют во всех эукариотических клетках.
- ◆ Размеры митохондрий сопоставимы с размерами бактериальных клеток, их форма изменчива.
- ◆ Митохондрии скапливаются в энергозависимых участках клетки. На их локализацию влияют также другие органеллы клетки, включения, микротрубочки цитоплазмы.
- ◆ Митохондрия окружена двумя специализированными мембранами, которые образуют 2 изолированных митохондриальных компартамента - межмембранное пространство и внутренний матрикс.
- ◆ Внутренняя мембрана формирует многочисленные кристы. Расположение и число крист варьируется в разных клетках.
- ◆ В наружной мембране белок порин образует в липидном бислое гидрофильные каналы, через них в межмембранное пространство проникают молекулы.
- ◆ Внутренняя мембрана содержит фосфолипид кардиолипин.
- ◆ В митохондриях синтез АТФ происходит на основе окисления органических субстратов и фосфорилирования аденозиндифофата.
- ◆ Размножение митохондрий, увеличение их числа в клетке происходит путем роста и деления.

Глико́лиз — ферментативный процесс последовательного расщепления

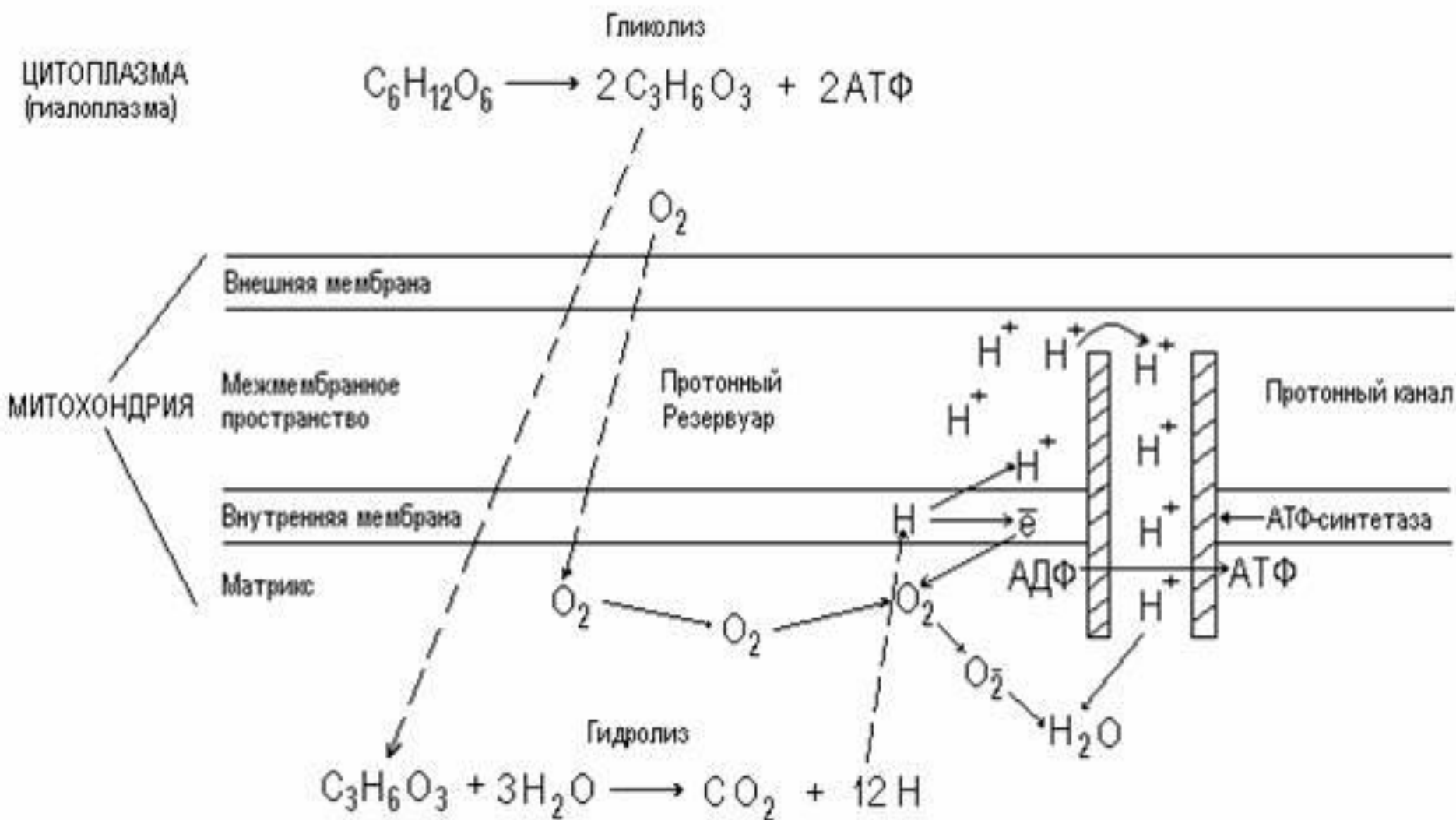
ГЛЮКОЗЫ — ферментативный процесс последовательного расщепления глюкозы в клетках, сопровождающийся синтезом

АТФ — ферментативный процесс последовательного расщепления глюкозы в клетках, сопровождающийся синтезом АТФ.

Гликолиз при аэробных условиях ведёт к образованию пировиноградной

КИСЛОТЫ — ферментативный процесс последовательного расщепления глюкозы в клетках, сопровождающийся синтезом АТФ.

Синтез АТФ



Типы заболеваний

- Помимо относительно распространённой митохондриальной миопатии, встречаются:
- Митохондриальный сахарный диабет, сопровождающийся глухотой (DAD, MIDD, синдром MELAS) — это сочетание, проявляющееся в раннем возрасте, может быть вызвано мутацией митохондриального гена MT-TL1, но сахарный диабет и глухота могут быть вызваны как митохондриальными заболеваниями, так и иными причинами;
- наследственная оптическая нейропатия Лебера (en:Leber's hereditary optic neuropathy (LHON)), характеризующийся потерей зрения в раннем пубертатном периоде;
- синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта (en:Wolff-Parkinson-White syndrome)
- рассеянный склероз и подобные ему заболевания;
- синдром Лея (Leigh) или подострая некротизирующая энцефаломиопатия : После начала нормального постнатального развития организма болезнь обычно развивается в конце первого года жизни, но иногда проявляется у взрослых. Болезнь сопровождается быстрой потерей функций организма и характеризуется судорогами, нарушенным состоянием сознания, деменцией, остановкой дыхания
- Митохондриальная нейрогастроинтестинальная энцефалопатия en:Mitochondrial neurogastrointestinal encephalomyopathy (MNGIE): гастроинтестинальная псевдообструкция и кахексией, нейропатия, энцефалопатия с изменениями белого вещества головного мозга