



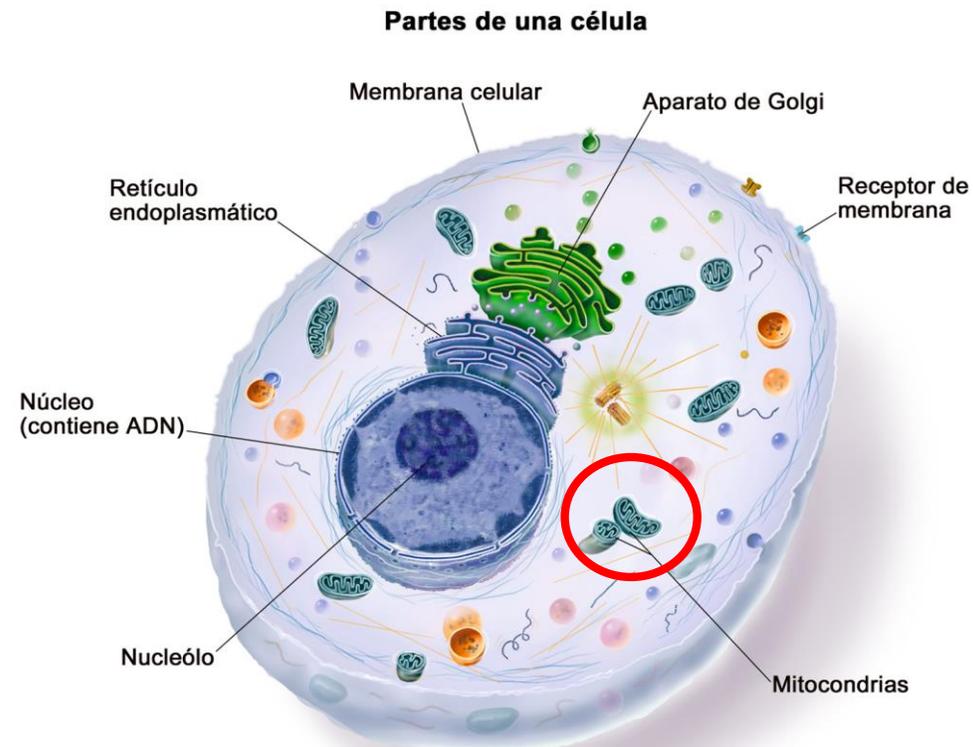
Mitocondria

Fundamentos de la Bioquímica

Mitocondrias

Las mitocondrias participan en la producción de energía.

La energía química producida por las mitocondrias se almacena en forma de ATP.





Origen mitocondrial



Las mitocondrias son orgánulos descendientes de bacterias



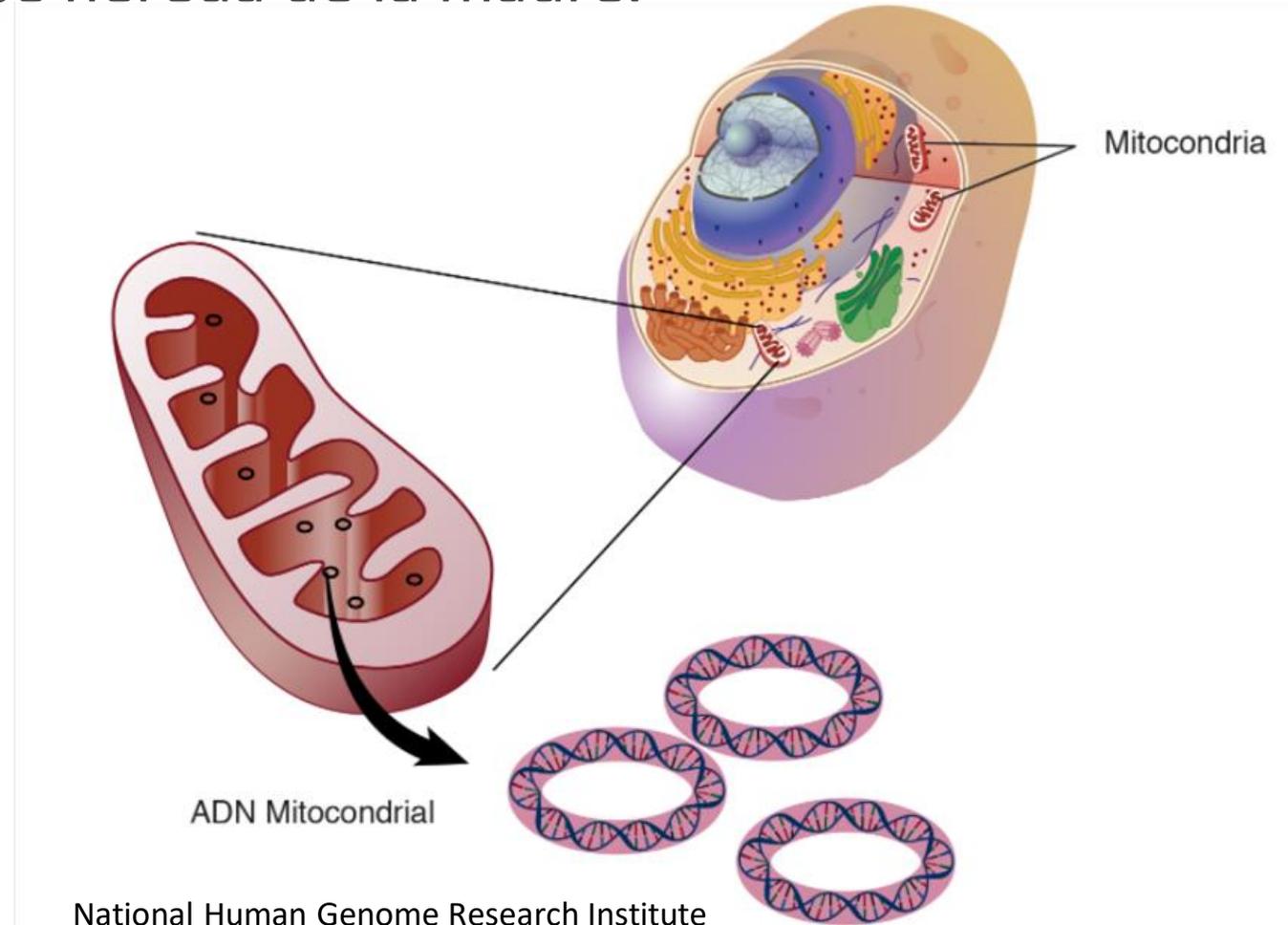
Mitocondria

ADN mitocondrial

Las mitocondrias contienen su propio ADN.

El ADN mitocondrial se hereda de la madre.

El ADN mitocondrial es el pequeño cromosoma circular que se encuentra en la mitocondria.



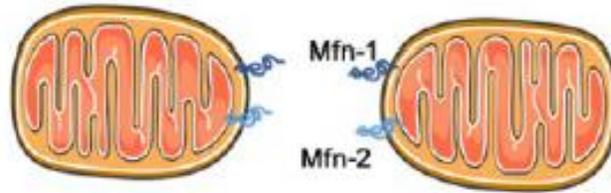


FUNCIONES

- la oxidación de nutrientes (**ciclo de Krebs, beta-oxidación de ácidos grasos**) para obtener energía
- la producción de especies reactivas de oxígeno (EOR),
- la síntesis de ATP mediante la **fosforilación oxidativa**.
- regula la homeostasis del calcio

FUNCIONES

A) Fusión mitocondrial



Unión de membranas externas por Mfns



Unión de crestas por OPA1



Mitocondria formada por la fusión de dos mitocondrias preexistentes

B) Fisión mitocondrial



Unión de Drp1 con Fis1 en la superficie mitocondrial



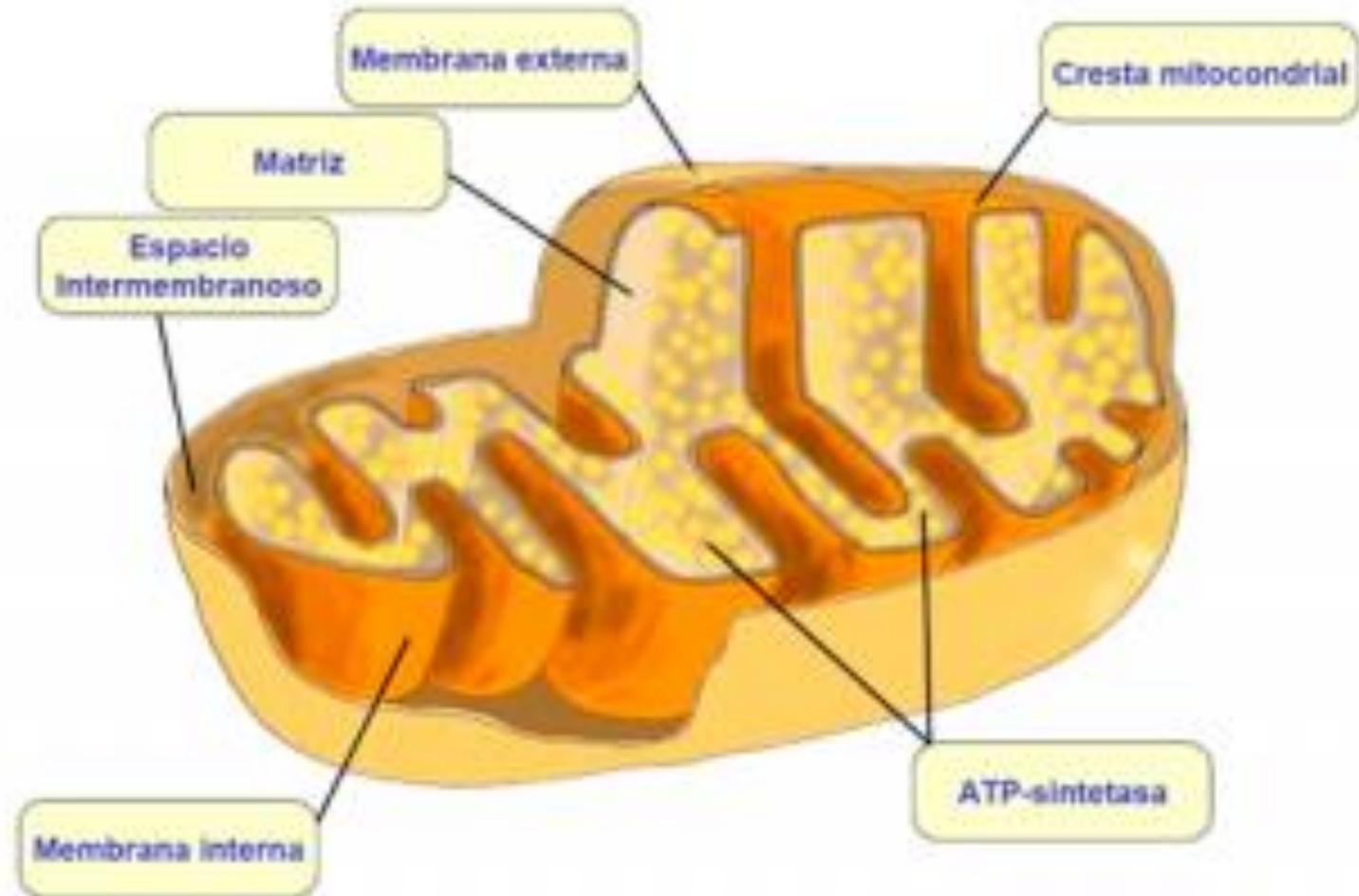
Formación del anillo de Drp1 para dividir a la mitocondria



Mitocondrias formadas por la división de una mitocondria preexistente

Chiong et al., 2014.)

ESTRUCTURA





Membrana externa e interna

La membrana externa es altamente permeable y contiene muchas copias de una proteína denominada porina, la cual forma canales acuosos a través de la bicapa lipídica.

La membrana interna es muy impermeable al paso de iones y pequeñas moléculas pero es altamente selectiva y carece de poros:

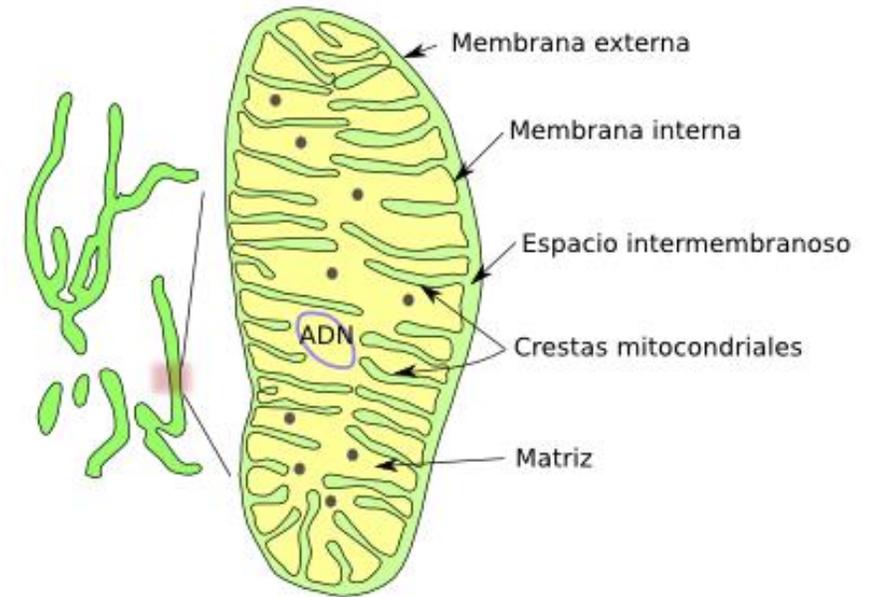
- está formada por cardiolipina, esencial en la fosforilación oxidativa.
- contiene muchos complejos enzimáticos y sistemas de transporte transmembrana.

Crestas mitocondriales

Son los pliegues de la membrana mitocondrial interna hacia el interior. En las crestas se encuentran los complejos respiratorios funcionales y la ATP sintasa.

Funciones:

- intercambio de lípidos
- importación de proteínas
- ensamblaje de los complejos de la cadena respiratoria.





Espacio intermembrana

En este espacio se localizan diversas enzimas que intervienen en procesos metabólicos:

- la **adenilato kinasa**: **ATP + AMP \leftrightarrow 2 ADP**
- la **creatina quinasa**: transforma un **ATP** en **ADP**.
- la **carnitina**: transporte de **ácidos grasos** para su **beta-oxidación**.



Matriz mitocondrial

La matriz mitocondrial contiene **iones**, **metabolitos** a oxidar, **ADN** circular, **ribosomas** y **ARN** mitocondrial.

Tienen lugar diversas rutas metabólicas clave para la vida:

- **ciclo de Krebs**
- **beta-oxidación** de los **ácidos grasos**
- se oxidan los **aminoácidos**

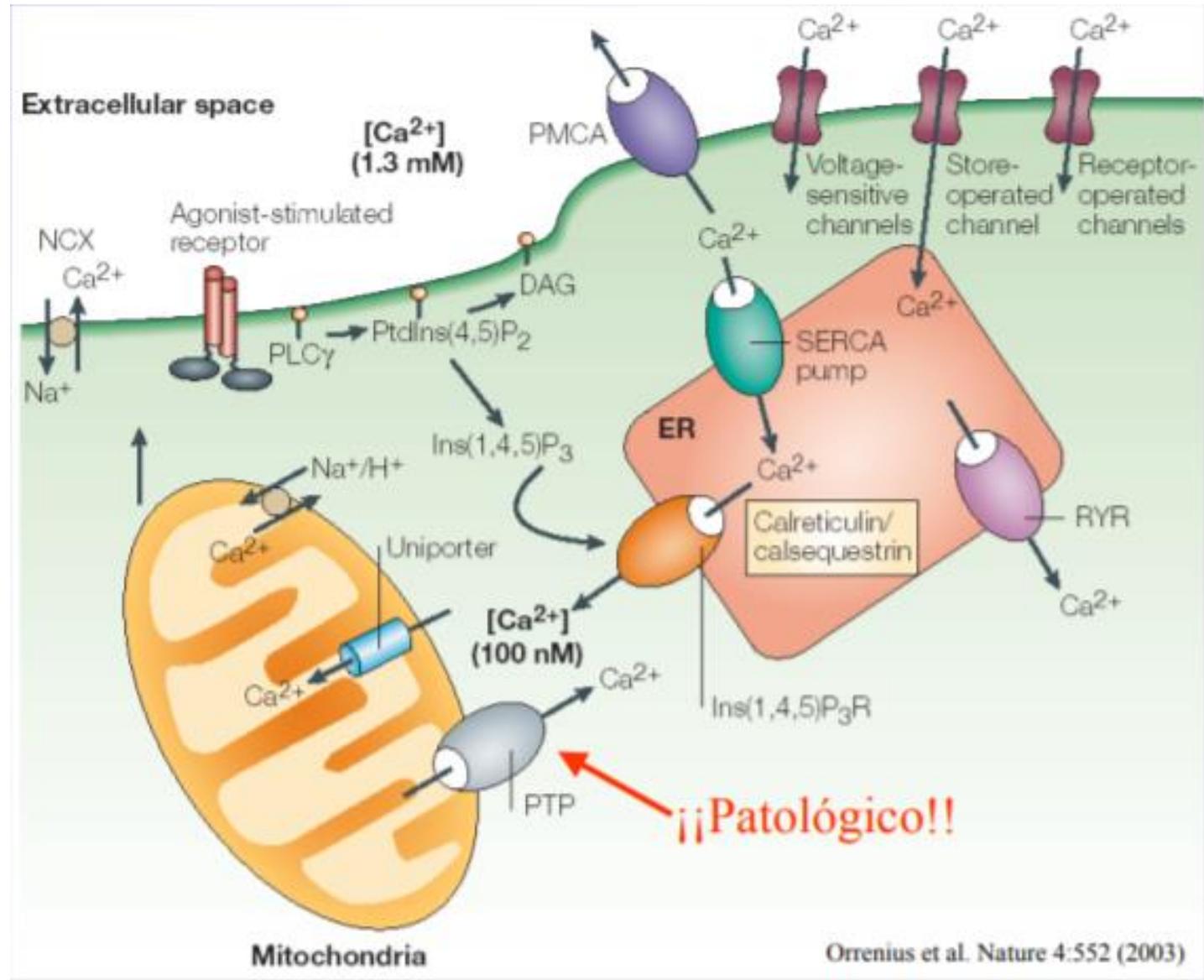


Transporte y comunicación de las mitocondrias (DINÁMICA MITOCONDRIAL)

Las mitocondrias tienen una extraordinaria movilidad hacia donde existe más demanda de energía.

Las mitocondrias se **comunican** entre sí por varios mecanismos como liberación de moléculas, contactos membrana membrana o por fusión/fisión total.

Homeostasis del calcio





Gracias ;)