

Anatomia biochimica di un mitocondrio

Le involuzioni (creste) aumentano considerevolmente l'area della superficie della membrana interna.

La membrana interna di un singolo mitocondrio può avere anche più di 10000 gruppi trasportatori di elettroni e di complessi ATP sintasi.

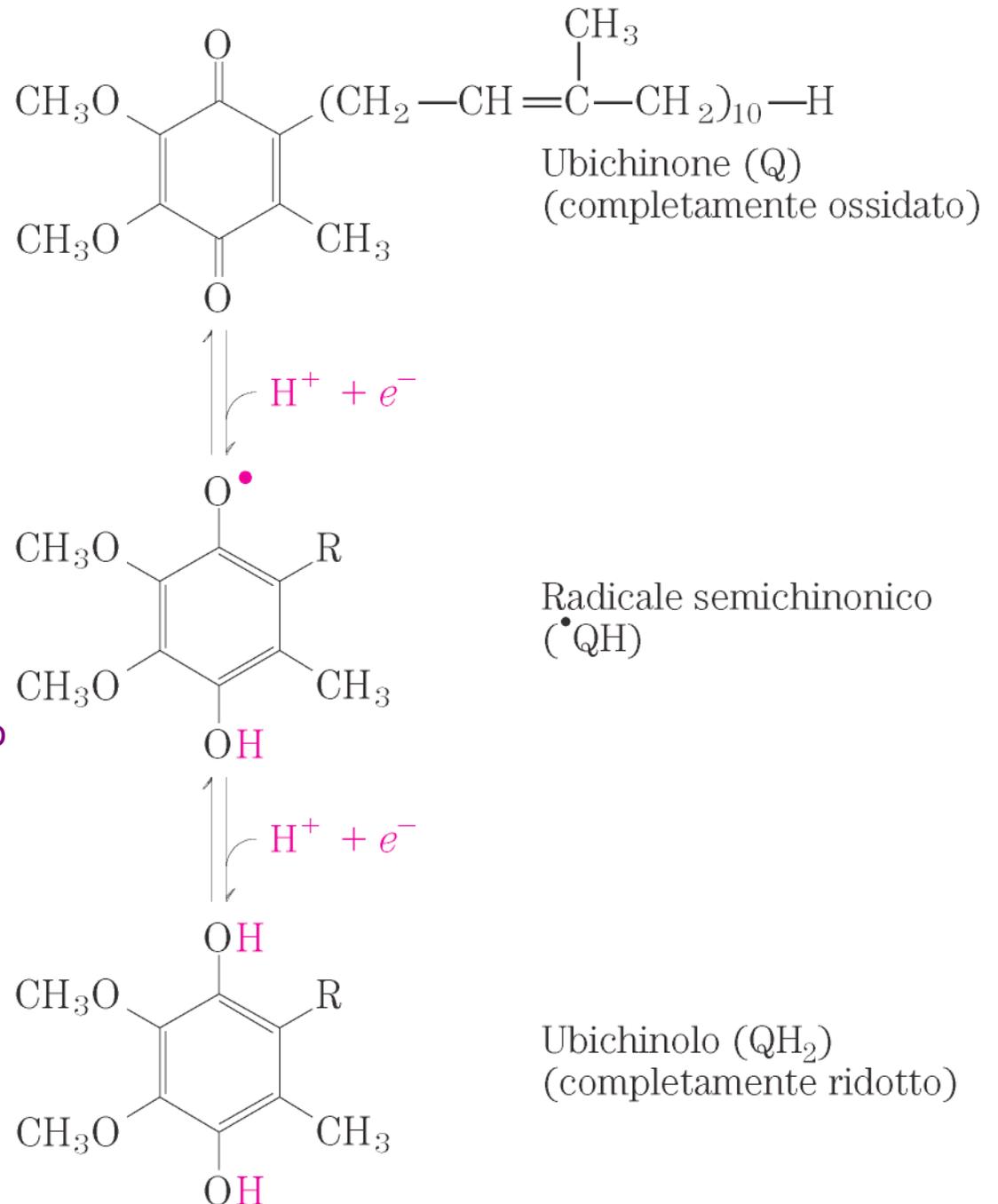
I mitocondri di cuore, che hanno più creste e quindi un'area di superficie della membrana interna ancora più grande, contengono una quantità tre volte maggiore di trasportatori di elettroni rispetto ai mitocondri di fegato.

I coenzimi e gli intermedi mitocondriali sono fisicamente separati da quelli del citosol.

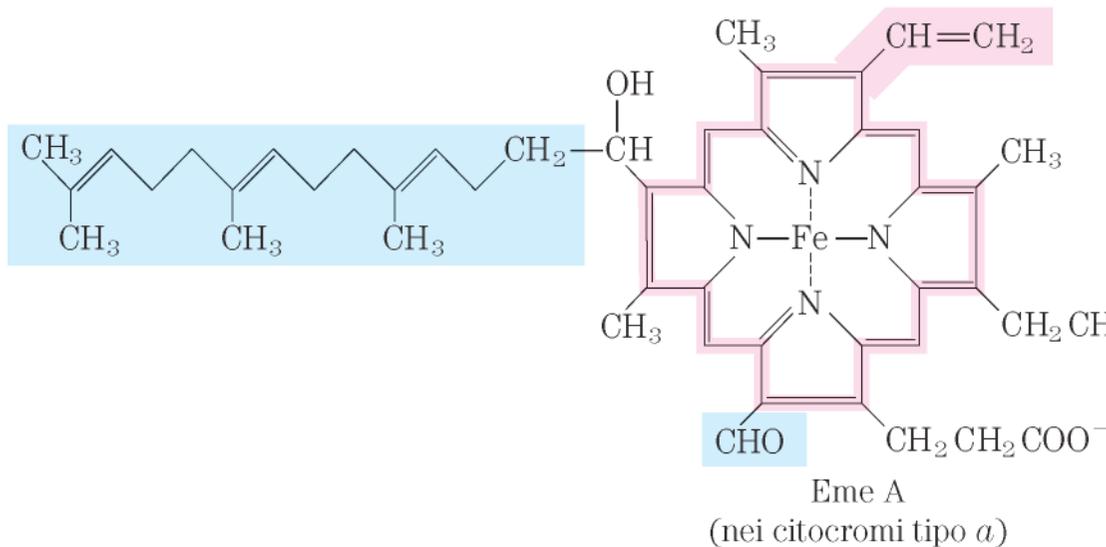
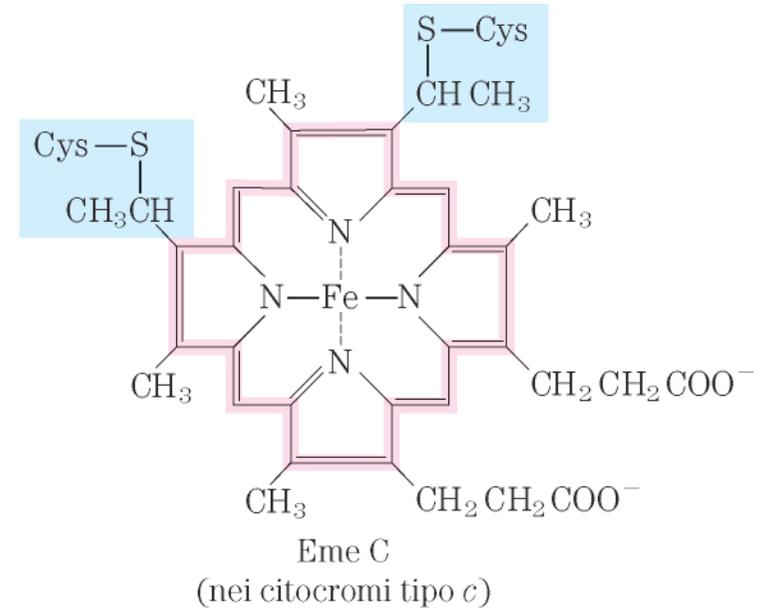
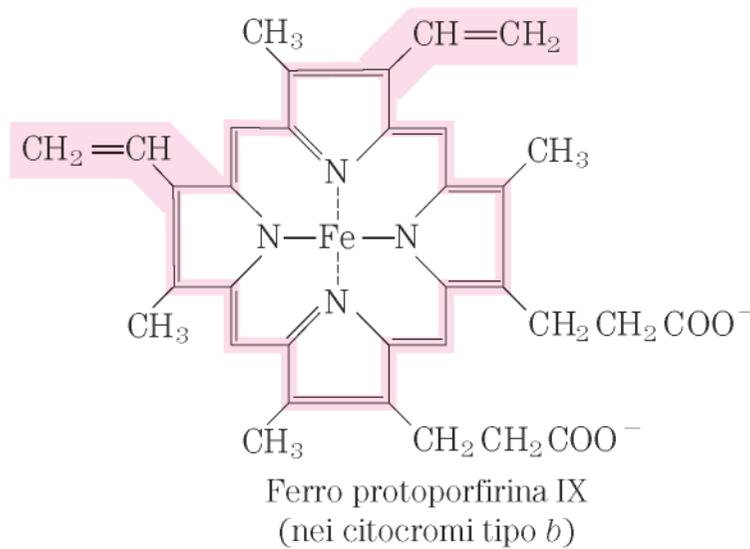
I TRASPORTATORI DI ELETTRONI LEGATI ALLA MEMBRANA

L'ubichinone(Q o coenzima Q).

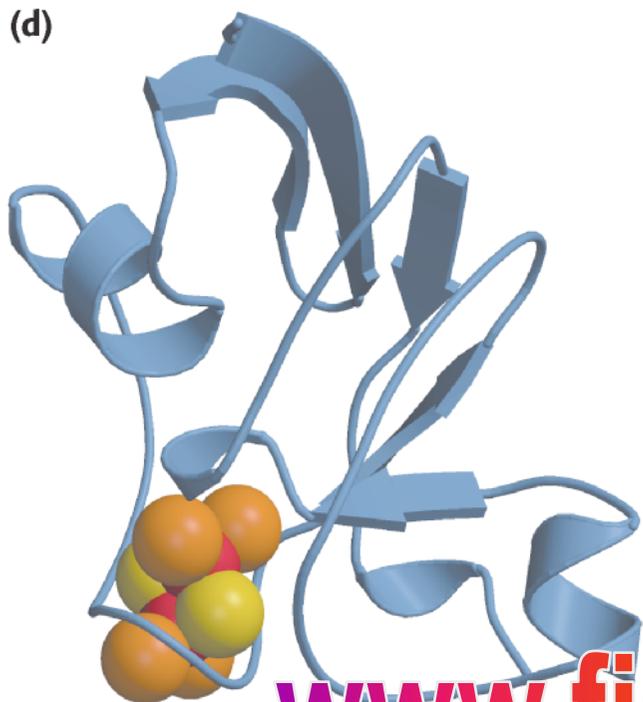
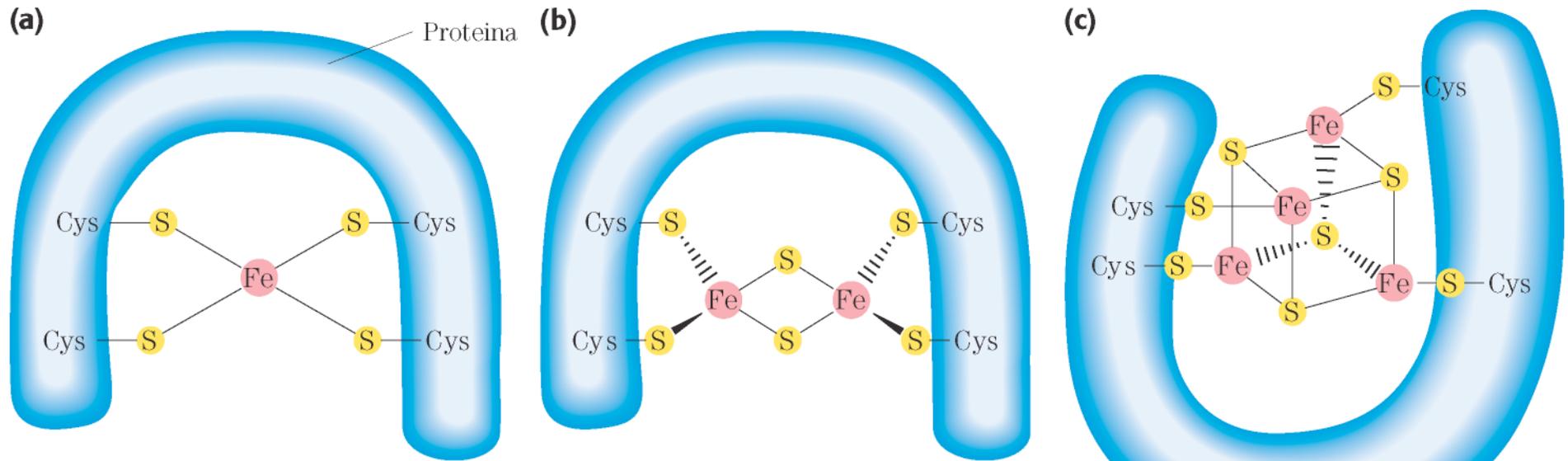
La riduzione completa dell'ubichinone richiede due elettroni e due protoni e può avvenire in due tappe, mediante la formazione di un radicale intermedio semichinonico. Ha piccole dimensioni ed è idrofobico può liberamente diffondere nel doppio strato lipidico della membrana mitocondriale Interna e può agire da ponte tra trasportatori di elettroni meno mobili presenti nella membrana stessa



I gruppi prostetici nei citocromi.



I citocromi sono proteine con un'elevata capacità di assorbire la luce visibile, dovuta alla presenza nella loro molecola di un gruppo prostetico eme, ogni eme possiede quattro anelli a cinque membri contenenti azoto disposti in una struttura ciclica detta porfirina. I quattro atomi di azoto sono coordinati con un atomo di ferro che può assumere gli stati di ossidazione Fe²⁺ o Fe³⁺



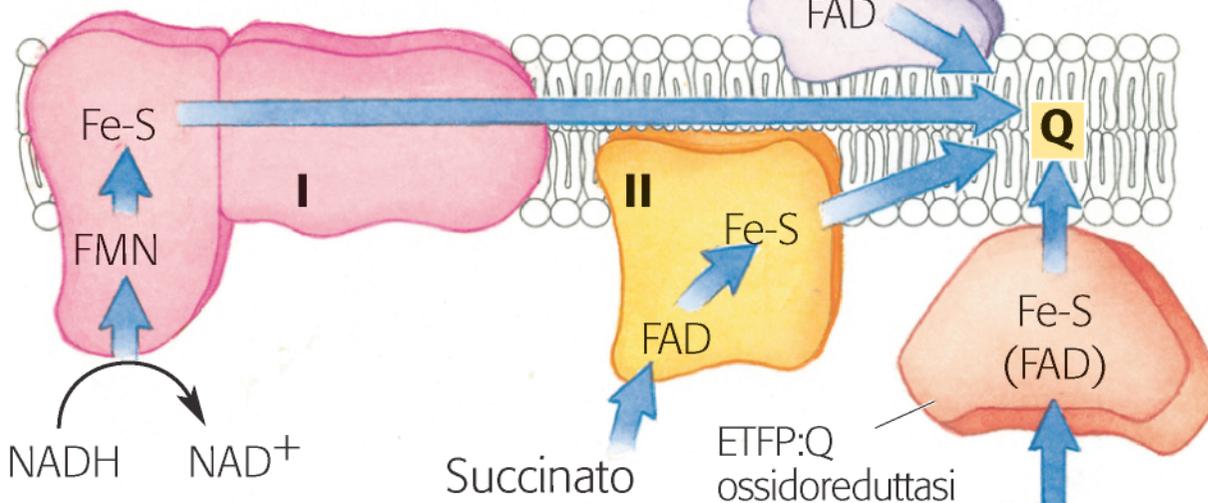
I centri Fe-S. Nelle proteine ferro-zolfo, il ferro non è presente all'interno del gruppo eme, ma è associato ad atomi di zolfo inorganico o ad atomi di zolfo di residui di Cys della proteina. Questi centri Fe-S possono avere strutture molto semplici, con un singolo atomo di ferro coordinato con quattro atomi di zolfo di catene laterali di residui di cisteina, oppure possono essere molto complessi

La via seguita dagli elettroni per passare da NADH, succinato, acil-CoA e glicerolo 3-fosfato all'ubichinone.
 ETF: flavoproteina che trasferisce elettroni

Spazio intermembrana

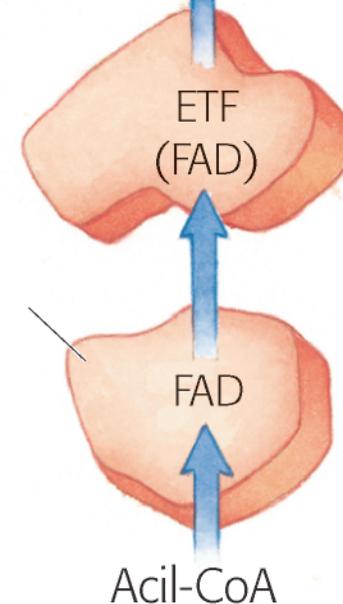
Glicerolo 3-fosfato (citosolico)

glicerolo 3-fosfato deidrogenasi

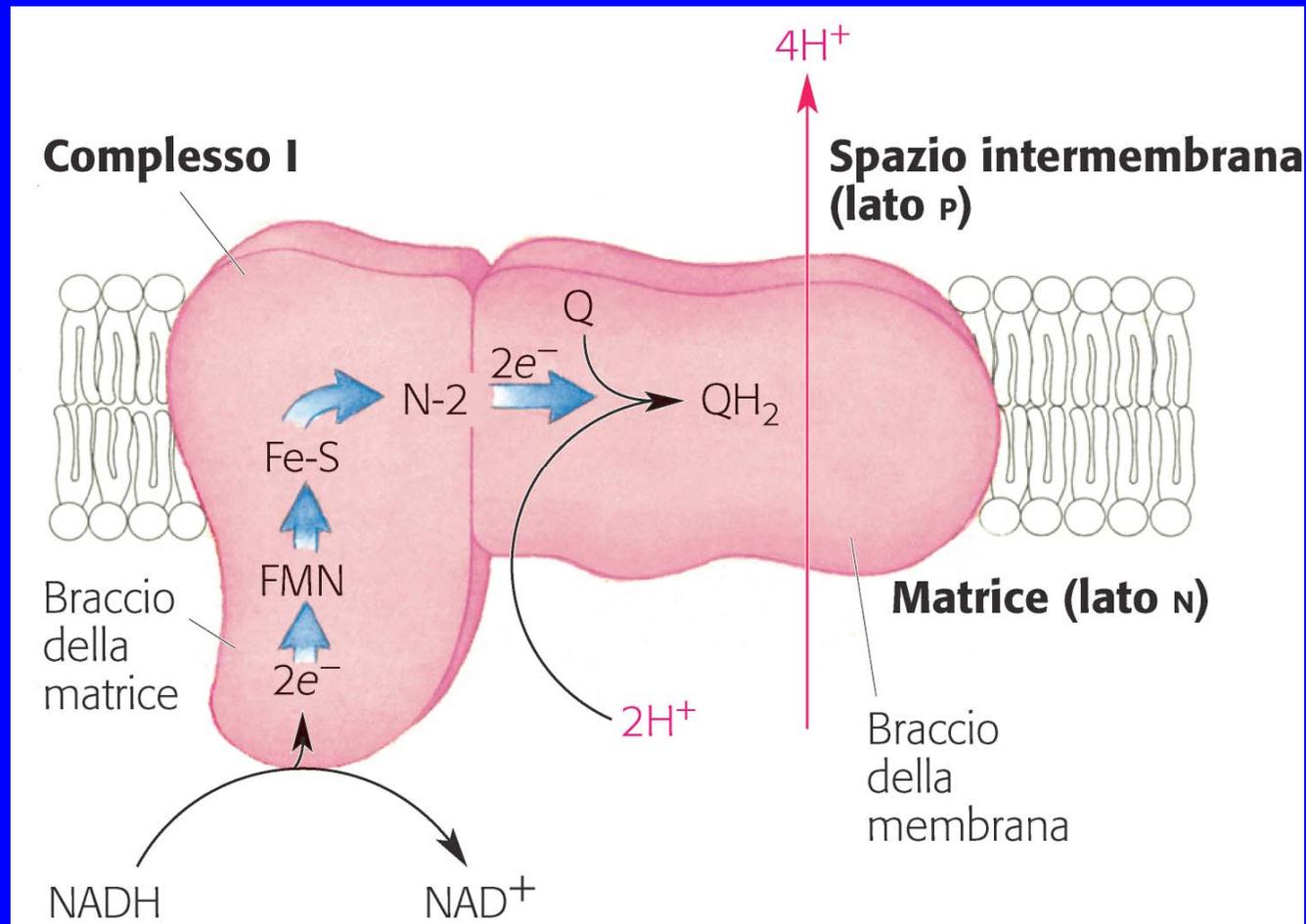


Matrice

acil-CoA deidrogenasi

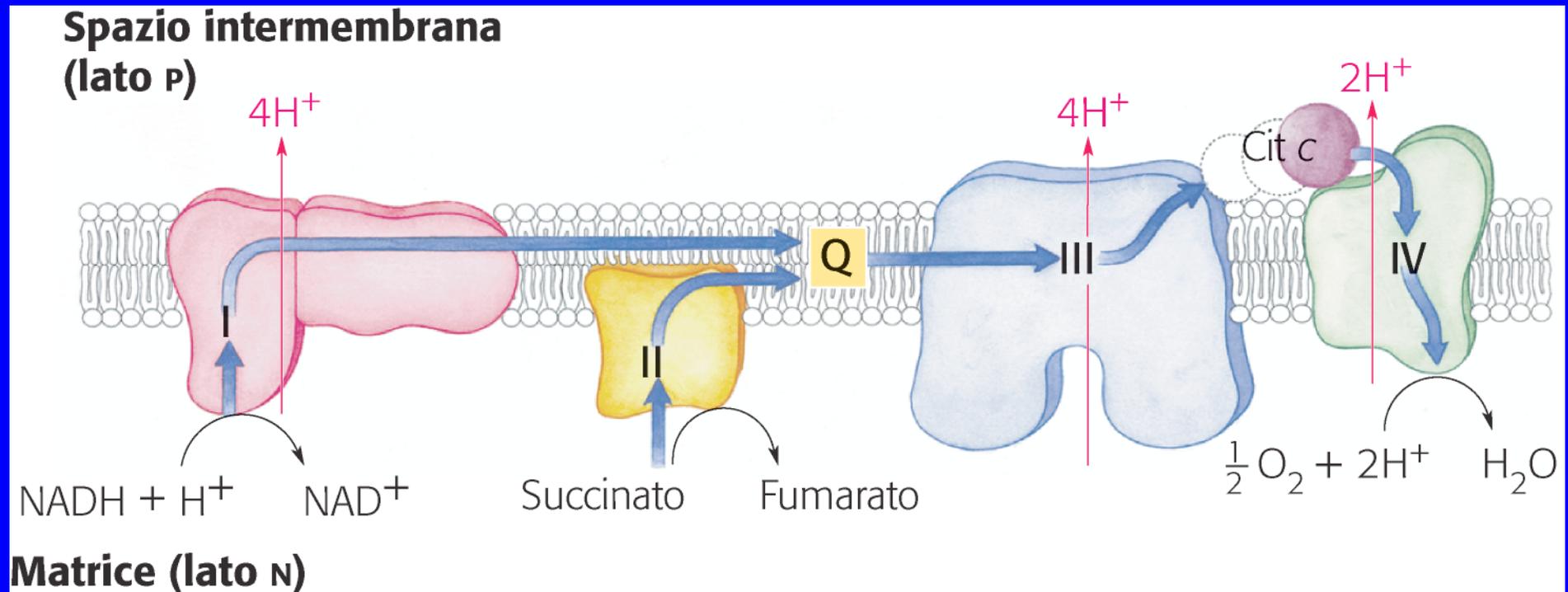


NADH:ubichinone ossidoreduttasi (complesso I). Catalizza il trasferimento di uno ione dal NADH al FMN; i due elettroni, attraverso una serie di centri Fe-S, passano poi dalla proteina ferro zolfo N-2 sul braccio del complesso rivolto verso la matrice. Questo trasferimento di elettroni porta anche all'espulsione dalla matrice di quattro protoni per ogni coppia di elettroni.

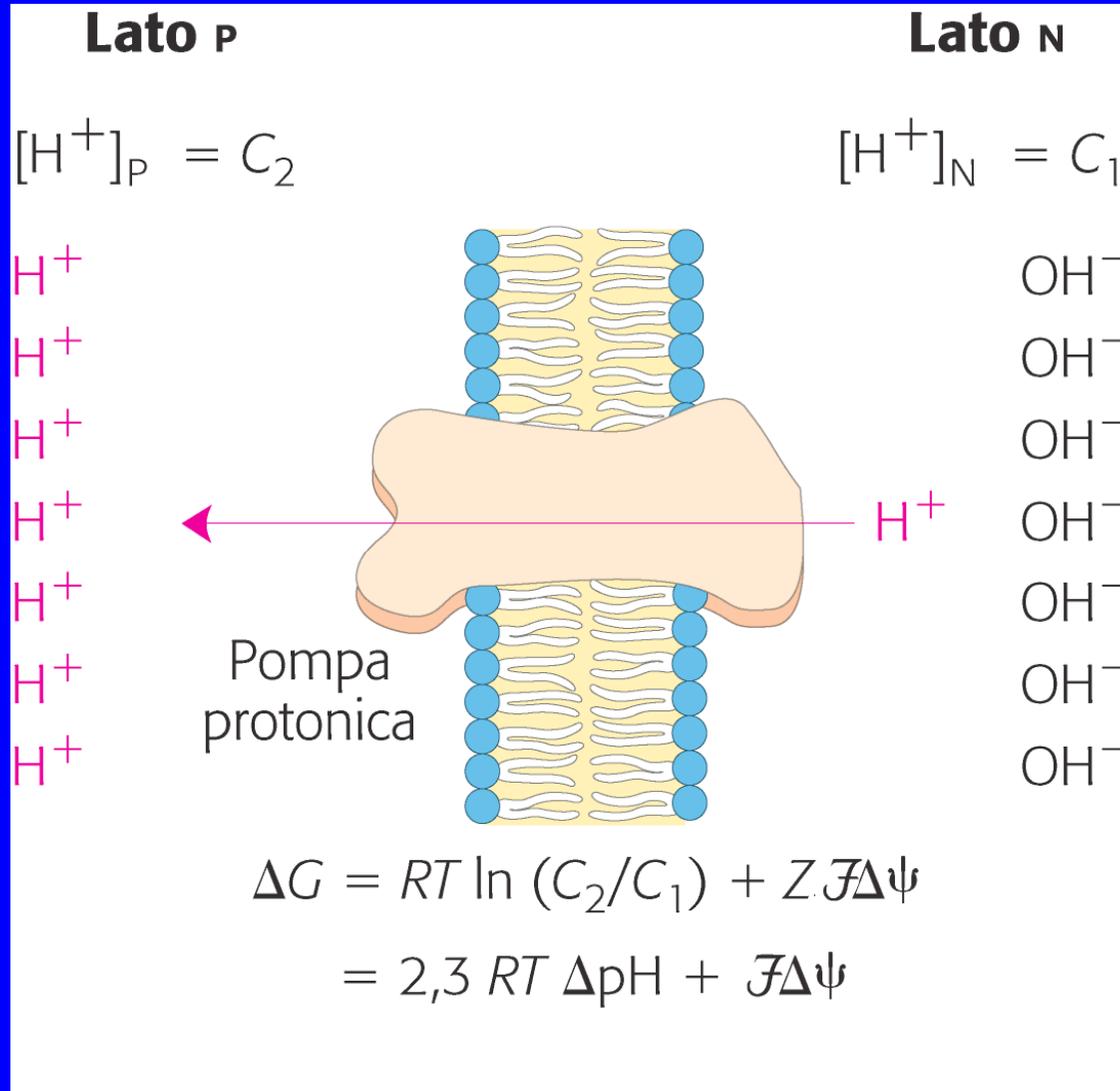


Rappresentazione schematica del flusso degli elettroni e dei protoni attraverso i quattro complessi della catena respiratoria.

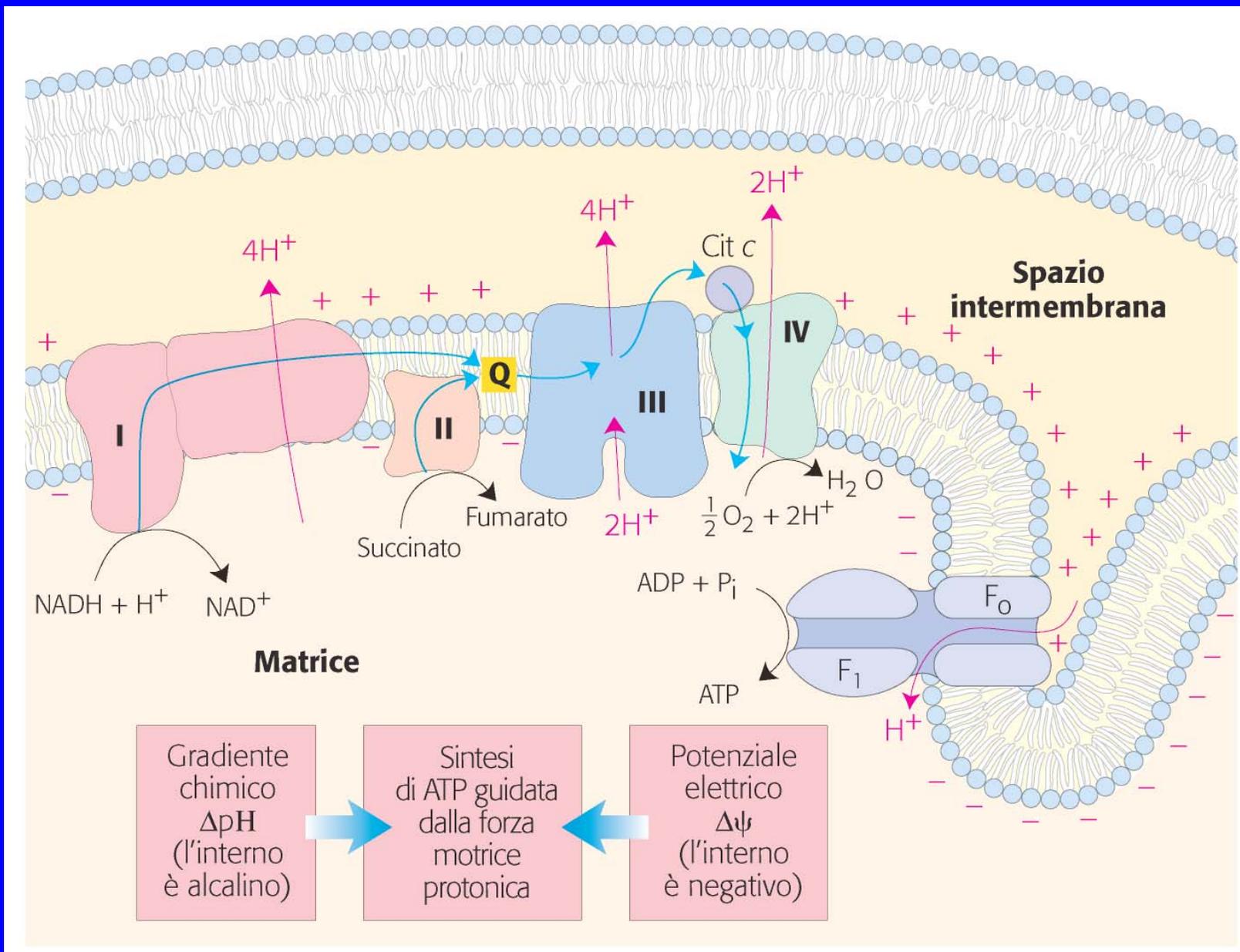
Gli elettroni raggiungono Q attraverso i complessi I o II. QH₂ si comporta da trasportatore mobile di elettroni e di protoni, e trasferisce elettroni al complesso III che li trasferisce a un altro trasportatore mobile, il citocromo c. Il complesso IV passa gli elettroni dal citocromo c all'O₂. Il flusso di elettroni attraverso i complessi I, III, IV è accompagnato da una traslocazione di protoni dalla matrice allo spazio Intermembrana. Gli elettroni che arrivano dalla β ossidazione degli ac. grassi possono entrare nella catena respiratoria a livello del Q.

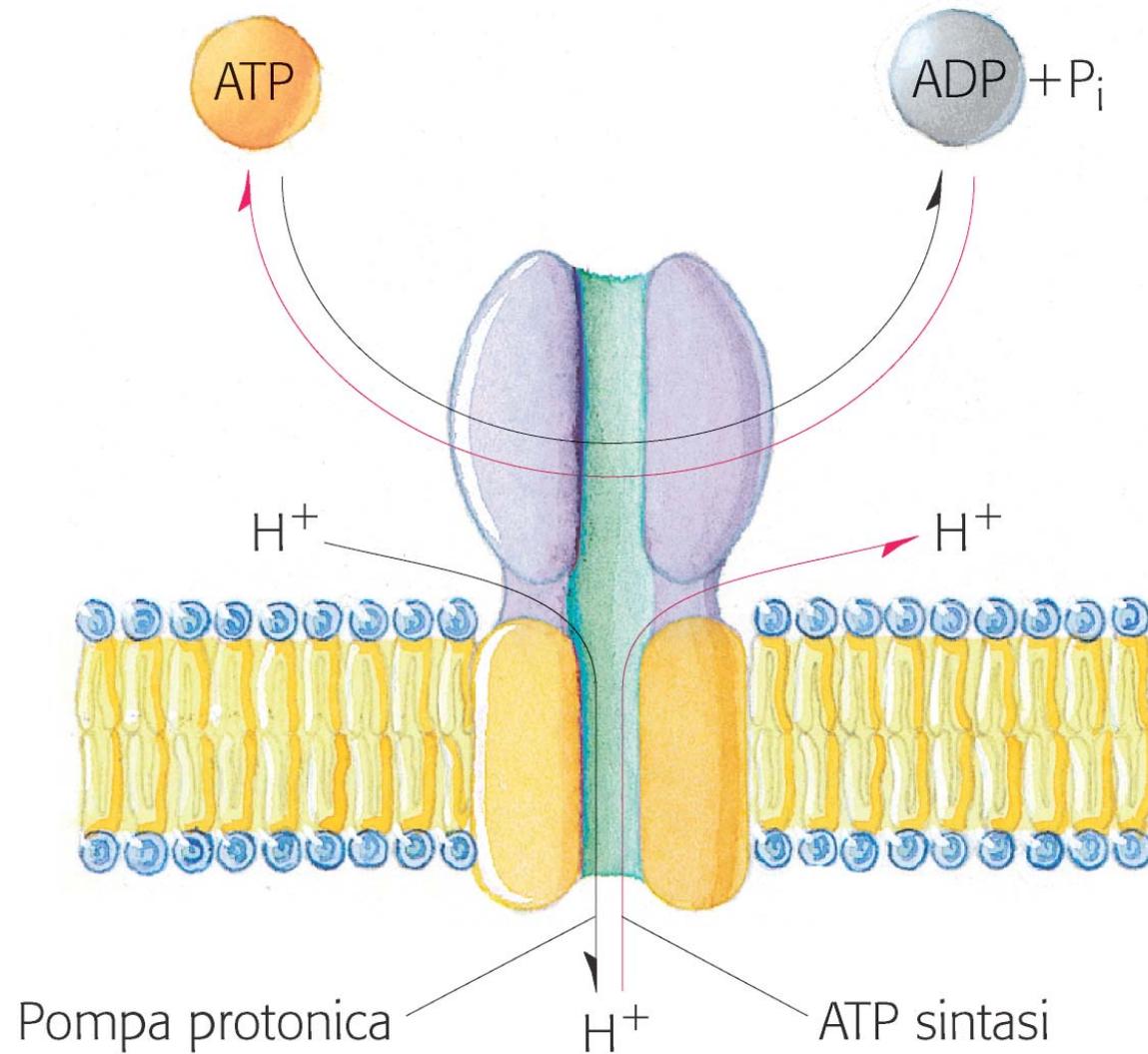


La forza motrice protonica. La membrana mitocondriale interna separa due componenti a diversa concentrazione di H⁺, con differenze quindi sia nella concentrazione chimica di H⁺, che nella distribuzione delle cariche attraverso la membrana

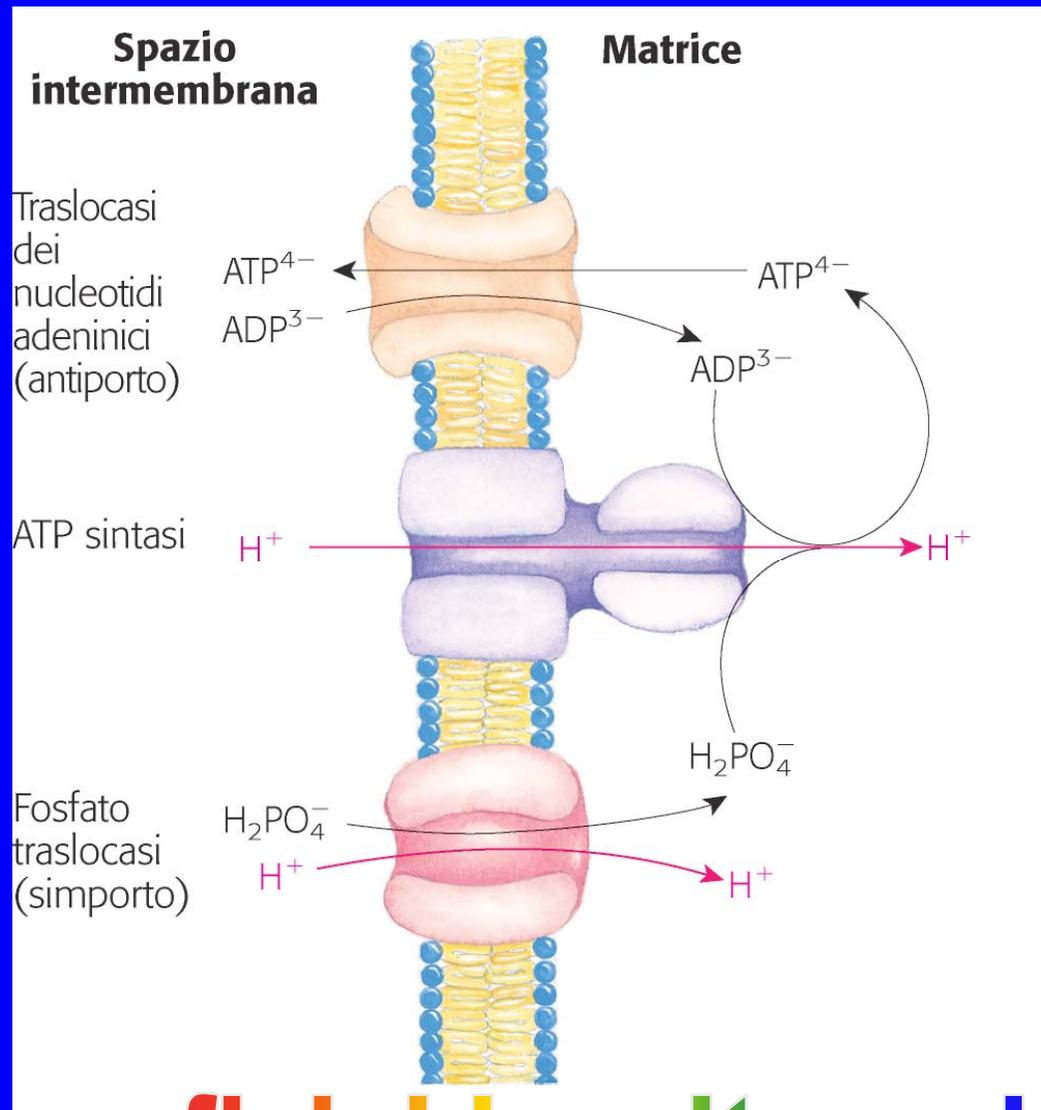


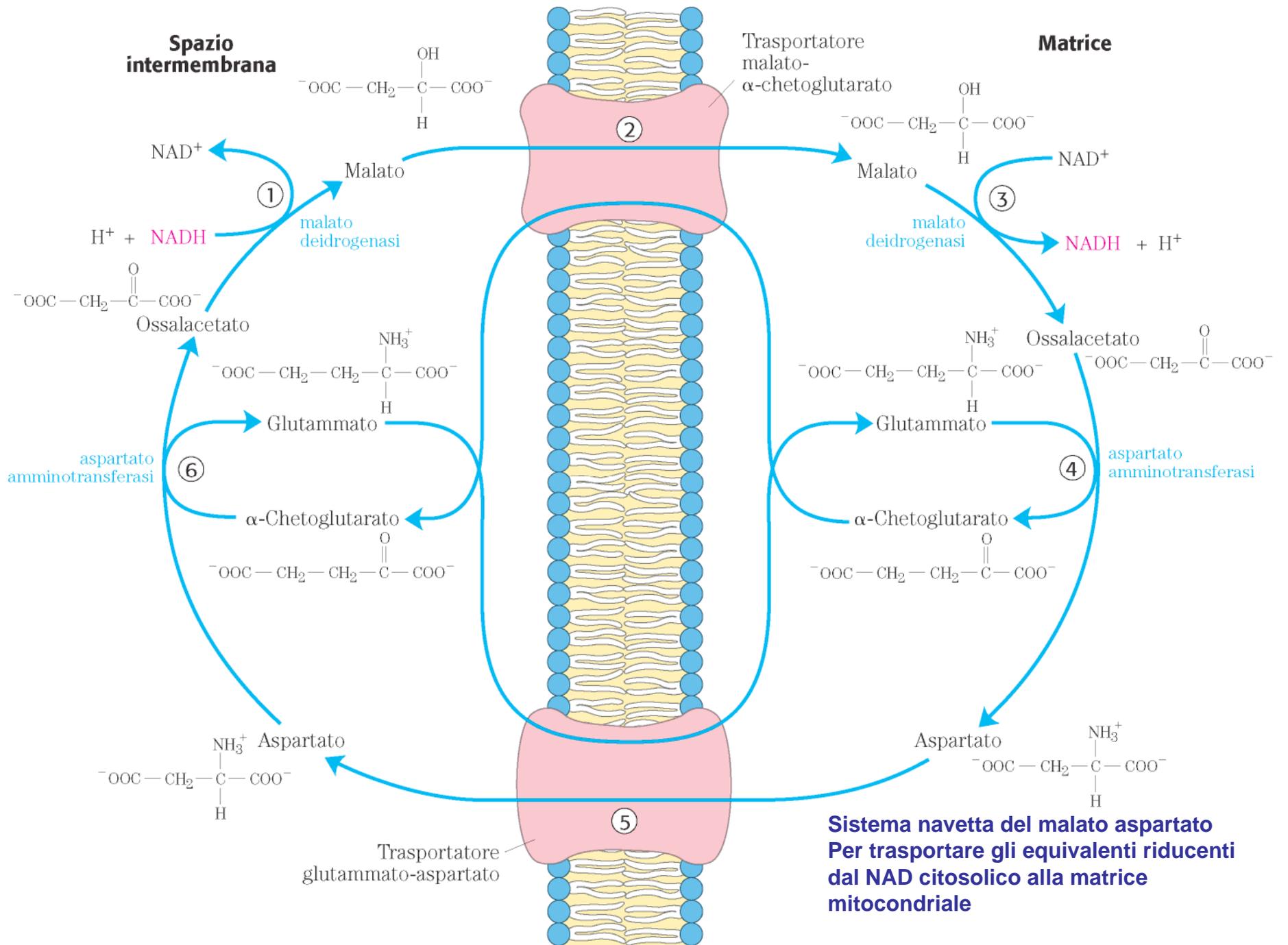
Modello chemiosmotico





Traslocasi dei nucleotidi adenilici e fosfato traslocasi

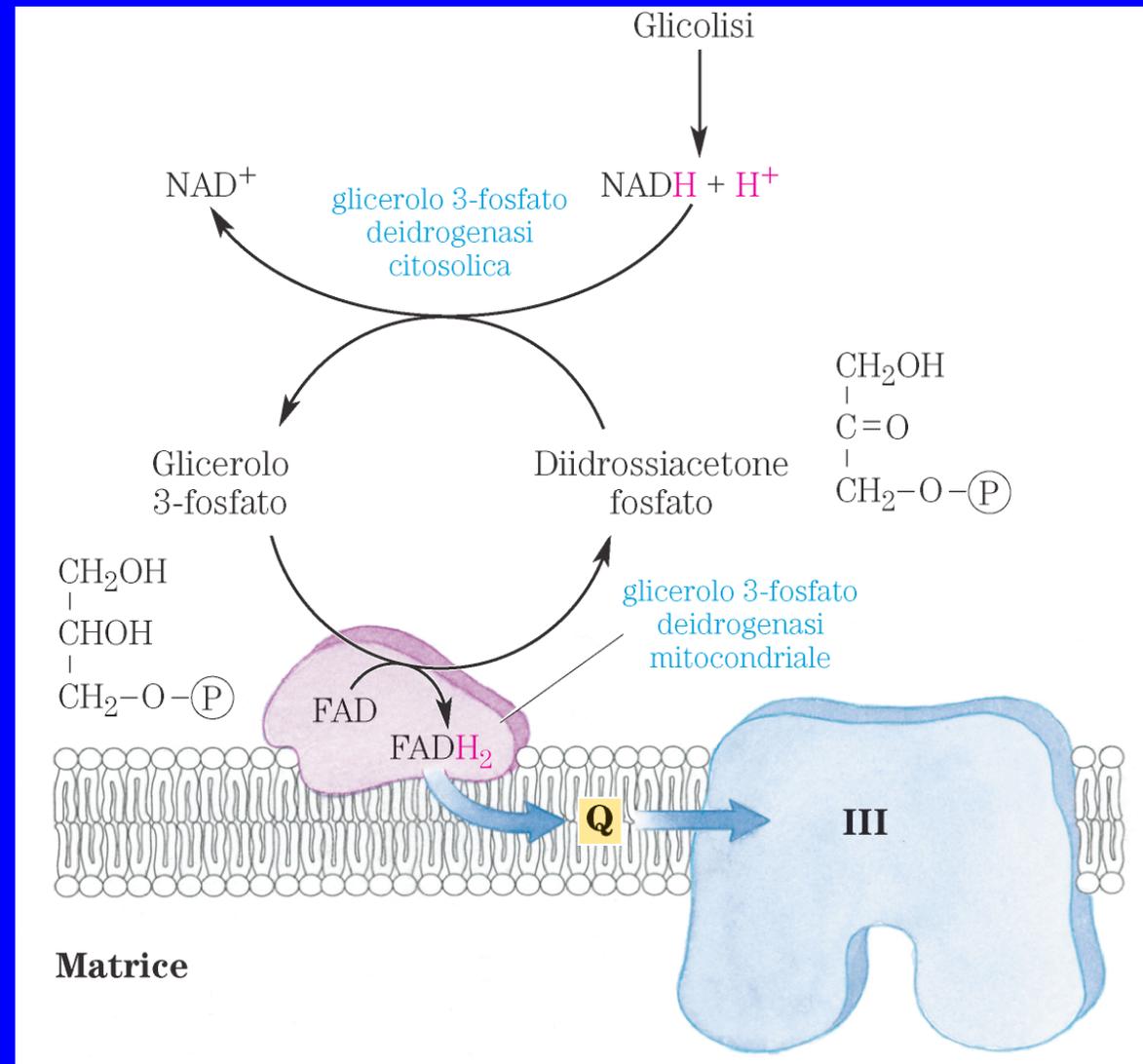




Sistema navetta del glicerolo 3-fosfato

Questo sistema alternativo di trasferimento degli equivalenti riducenti dal citosol ai mitocondri opera nel muscolo scheletrico e nel cervello.

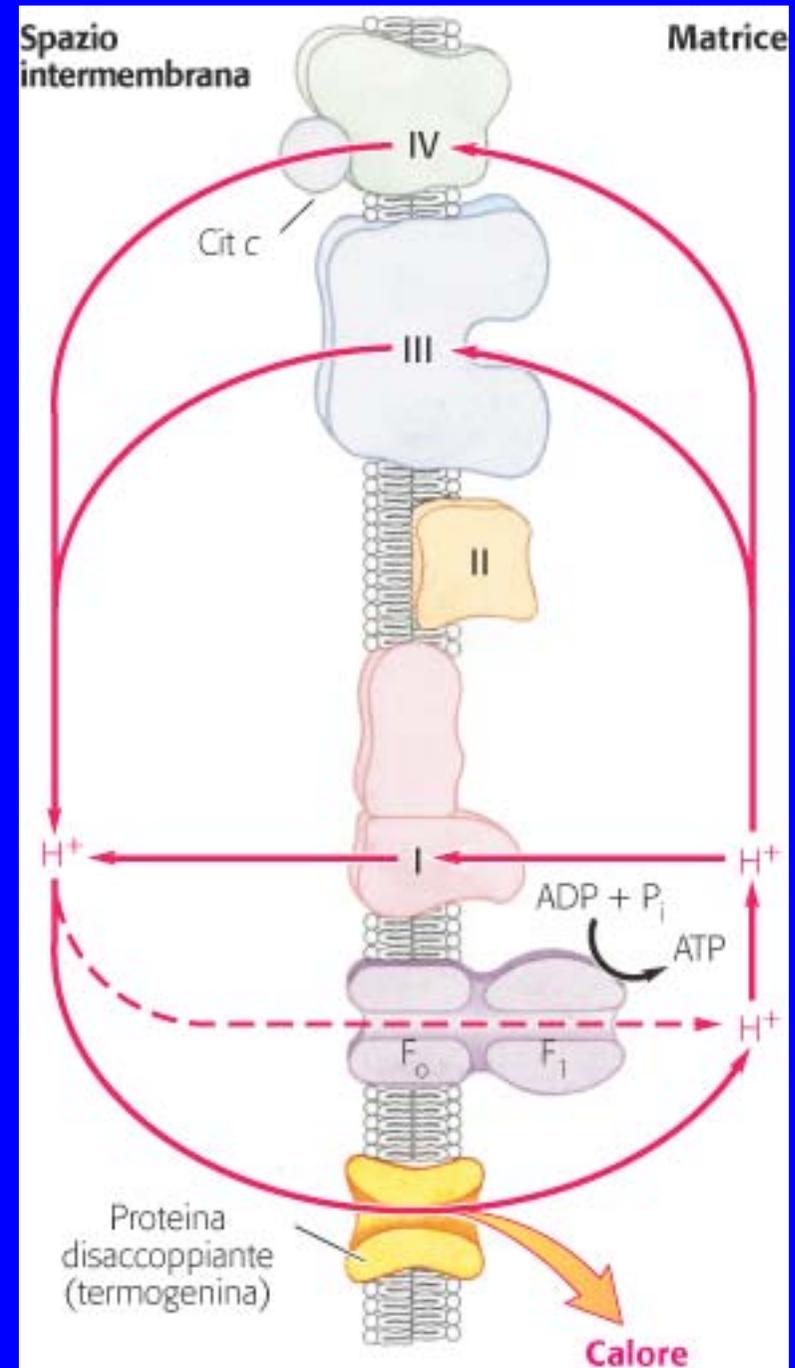
Questo shuttle non coinvolge sistemi di trasporto attraverso la membrana



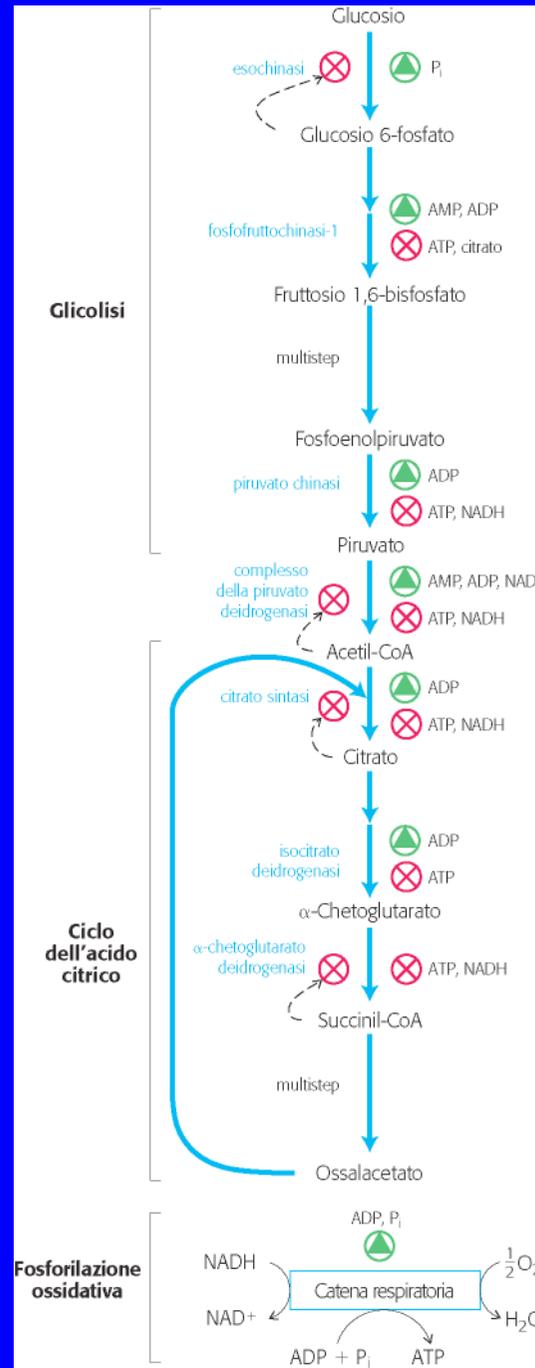
Termogenina

Nella maggior parte degli animali compreso l'uomo, i neonati hanno un tipo di tessuto adiposo detto grasso bruno in cui l'ossidazione delle sostanze nutrienti non viene utilizzata per produrre ATP ma per generare calore necessario a mantenere il corpo a temperatura costante.

La proteina disaccoppiante dei mitocondri, generando una nuova via per il rientro dei protoni nella matrice mitocondriale, determina la dissipazione in calore dell'energia conservata sotto forma di gradiente protonico.



Meccanismi di controllo delle vie che producono ATP



Il numero di molecole di ATP prodotte in seguito all'ossidazione di una molecola di acetil CoA

Reazioni che sprigionano energia	Numero di molecole di ATP prodotte
$3 \text{ NADH} \longrightarrow 3 \text{ NAD}^+$	9
$\text{FADH}_2 \longrightarrow \text{FAD}$	2
$\text{GDP} + \text{P}_i \longrightarrow \text{GTP}$	1
	<hr/>
	12 ATP/acetil CoA ossidato

Formazione dell'ATP nell'ossidazione aerobica di una molecola di glucosio attraverso la glicolisi ,la reazione della piruvato deidrogenasi,il ciclo dell'acido citrico e la fosforilazione ossidativa

Glucosio→Piruvato 2 NADH(3o5 ATP a seconda del meccanismo usato per trasportare gli equivalenti riducenti dal citosol alla matrice mitocondriale) e 4 ATP

Piruvato→Ac.CoA 2 NADH =5ATP

Acetil-CoA→Ossalacetato 6NADH=15ATP,2 FADH2 = 3 ATP,2 ATP

3+4+5+15+3+2=32-2ATP di attivazione totale 30 o 32 ATP

Formazione di ATP durante l'ossidazione del **palmitoil-CoA**= totale108 -2 =106
(8acetil-CoA=80 ATP+7FADH2+7NADH2+7H+)

Questo valore è stato calcolato considerando una resa di 2,5 molecole di ATP per molecola di NADH e di 1,5 per molecola di FADH2.

www.fisiokinesiterapia.biz