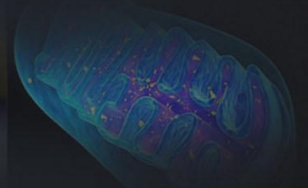
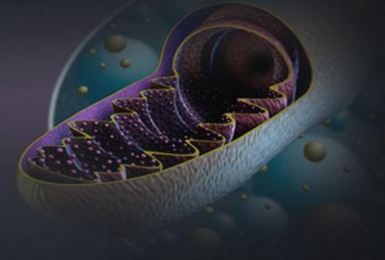
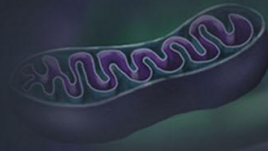


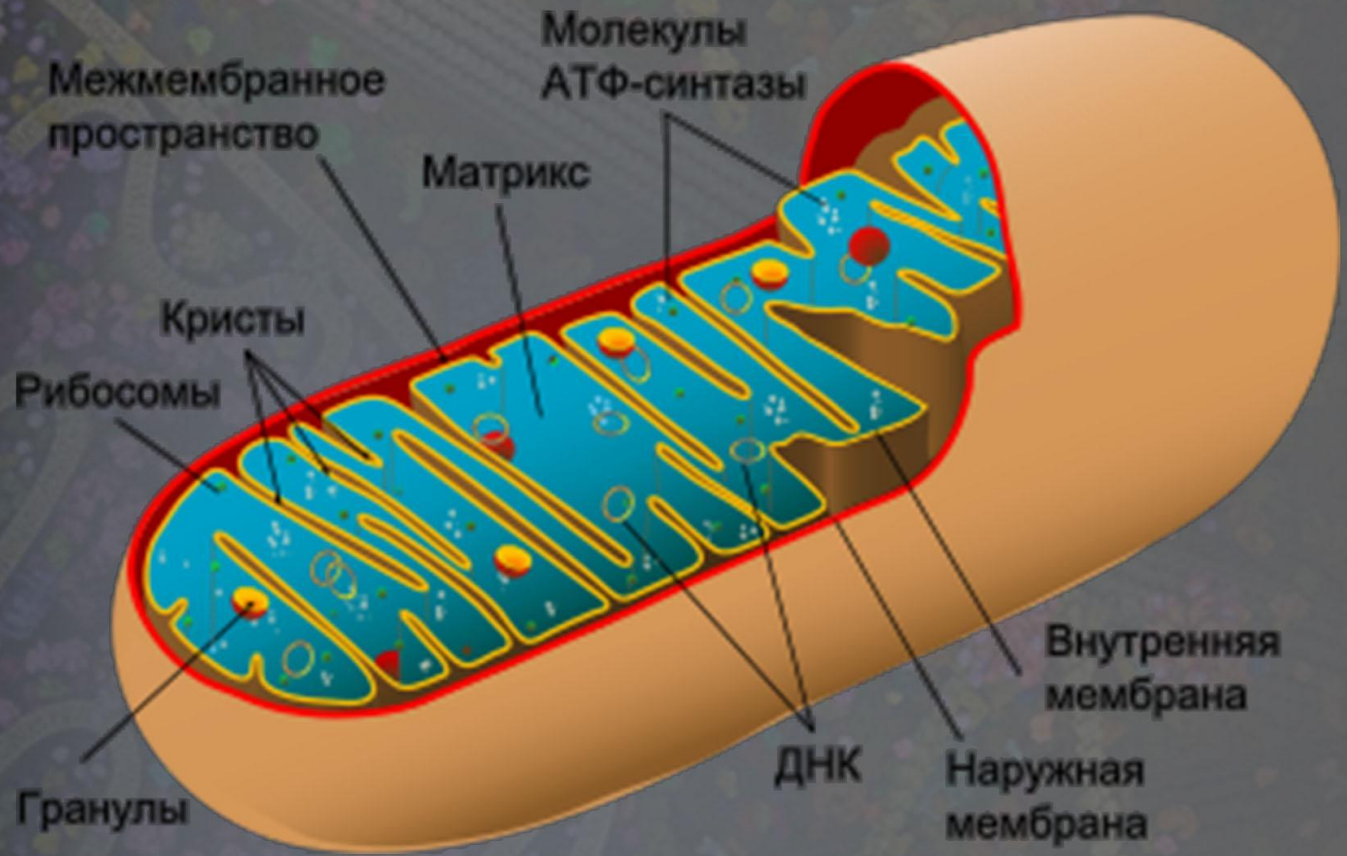
Презентация
по биологии
на тему:
«Митохондрия»

Составитель:
ученик 10-Б класса
Запорожской ООШ №12
Дитковский Даниил

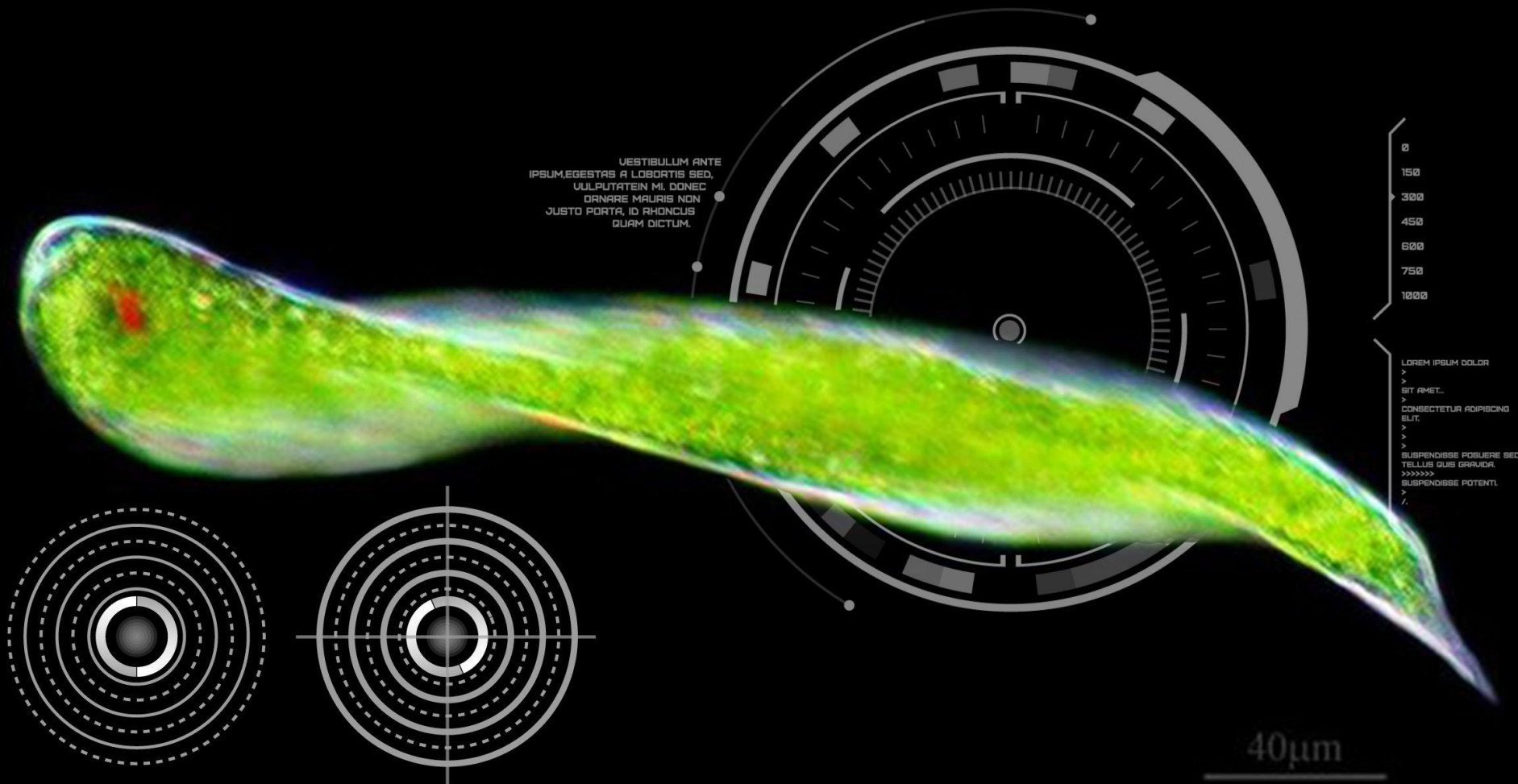
План презентации

1. Происхождение митохондрий
2. Митохондрии в клетке
3. Структура митохондрий
 - 3.1 Наружная мембрана
 - 3.2 Межмембранное пространство
 - 3.3 Внутренняя мембрана
 - 3.4 Матрикс
- 4 Митохондриальная ДНК
5. Митохондриальные белки
6. Функции митохондрий и энергообразование
 - 6.1 АТФ-синтаза
7. Митохондрии и наследственность





Митохондрия (от греч. *μίτος* — нить и *χόνδρος* — зёрнышко, крупинка) — двумембранный сферический или эллипсоидный органоид диаметром обычно около 1 микрометра. Характерна для большинства эукариотических клеток, как автотрофов (фотосинтезирующие растения), так и гетеротрофов (грибы, животные). Энергетическая станция клетки; основная функция — окисление органических соединений и использование освобождающейся при их распаде энергии для генерации электрического потенциала, синтеза АТФ и термогенеза. Эти три процесса осуществляются за счёт движения электронов по электронно-транспортной цепи белков внутренней мембраны. Количество митохондрий в клетках различных организмов существенно отличается: так, одноклеточные зелёные водоросли (эвглена, хлорелла, политомелла) и трипаносомы имеют лишь одну гигантскую митохондрию, тогда как ооцит и амёба *Chaos chaos* содержат 300 000 и 500 000 митохондрий соответственно; у кишечных анаэробных энтамёб и некоторых других паразитических простейших митохондрии отсутствуют. В специализированных клетках органов животных содержатся сотни и даже тысячи митохондрий (мозг, сердце, мышцы).



VESTIBULUM ANTE
IPSUM, EGESTAS A LOBORTIS SED,
VULPUTATEM MI. DONEC
ORNNARE MAURIS NON
JUSTO PORTA, ID RHONCUS
QUAM DICTUM.

0
150
300
450
600
750
1000

LOREM IPSUM DOLOR
>
>
> SIT AMET...
> CONSECTETUR ADIPISNG
ELIT.
>
>
> SUSPENSISSE POSUIRE SED
TELLUS QUIS GRAMDA.
>>>>>>
> SUSPENSISSE POTENTI.
>
> /.

40µm

Симбиогенез

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 в клетке

Впервые митохондрии обнаружены в виде гранул в мышечных клетках в 1850 году. Число митохондрий в клетке непостоянно. Их особенно много в клетках, в которых потребность в кислороде велика. По своему строению они представляют собой обычно сферические органеллы, встречающиеся в эукариотической клетке в количестве от нескольких сот до 1—2 тысяч и занимающие 10—20 % её внутреннего объёма. Сильно варьируют так же размеры (от 1 до 70 мкм) и форма митохондрий. В зависимости от того, в каких участках клетки в каждый конкретный момент происходит повышенное потребление энергии, митохондрии способны перемещаться по цитоплазме в зоны наибольшего энергопотребления, используя для движения структуры цитоскелета эукариотической клетки. В клетках растений и животных одновременно существуют примерно в равных количествах три типа митохондриальных органелл: молодые протомитохондрии, зрелые митохондрии и старые постмитохондрии, деградирующие в липофусциновые гранулы.



Структура митохондрий

Наружная мембрана

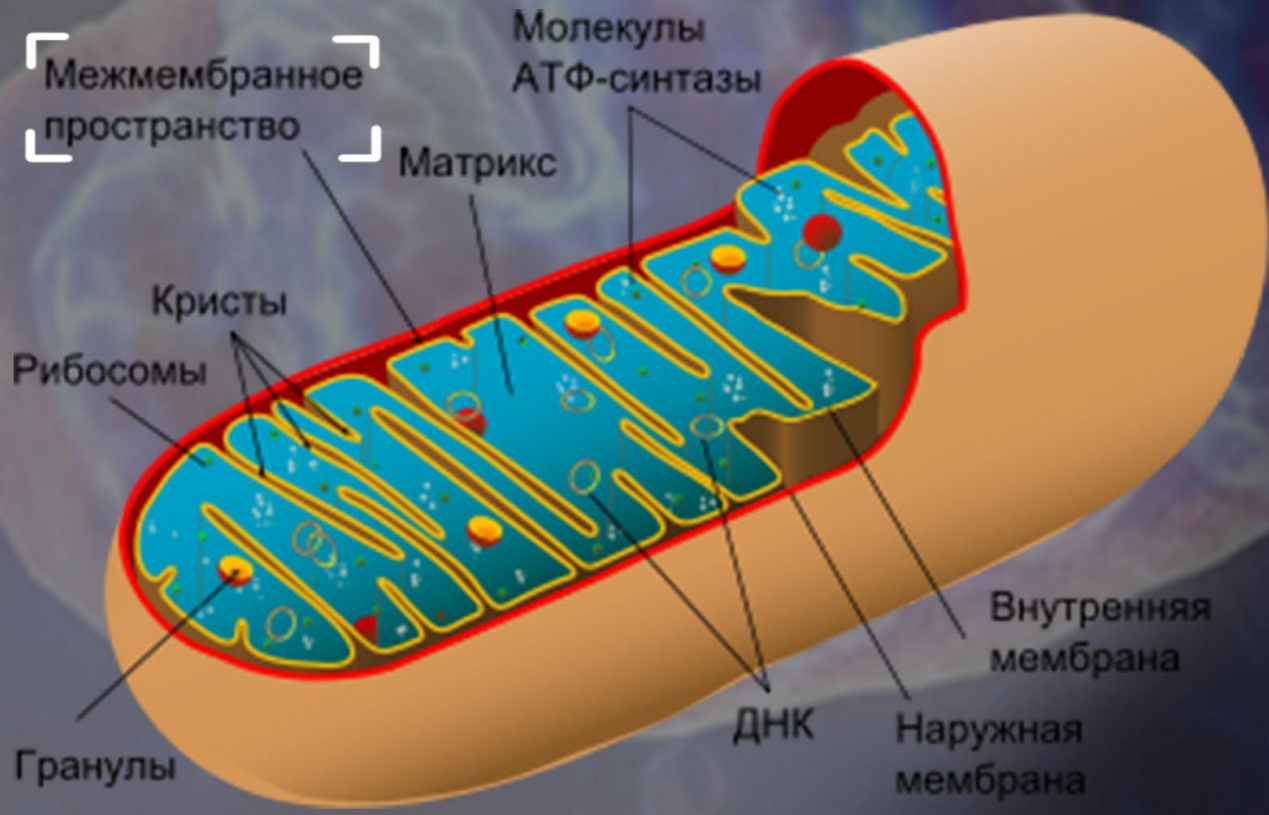
Наружная мембрана митохондрии имеет толщину около 7 нм, не образует впячиваний и складок, и замкнута сама на себя. На наружную мембрану приходится около 7 % от площади поверхности всех мембран клеточных органелл. Основная функция — отграничение митохондрии от цитоплазмы. Наружная мембрана митохондрии состоит из липидов с вкраплениями белков (соотношение 2 : 1). Особую роль играет порин — каналообразующий белок: он формирует в наружной мембране отверстия диаметром 2-3 нм, через которые могут проникать небольшие молекулы и ионы весом до 5 кДа. Крупные молекулы могут пересекать наружную мембрану только посредством активного транспорта через транспортные белки митохондриальных мембран. Для наружной мембраны характерно присутствие ферментов: монооксигеназы, ацил-Со-А-синтетазы и фосфолипазы А2. Наружная мембрана митохондрии может взаимодействовать с мембраной эндоплазматического ретикулума; это играет важную роль в транспортировке липидов и ионов кальция.



Структура митохондрий

Межмембранное пространство

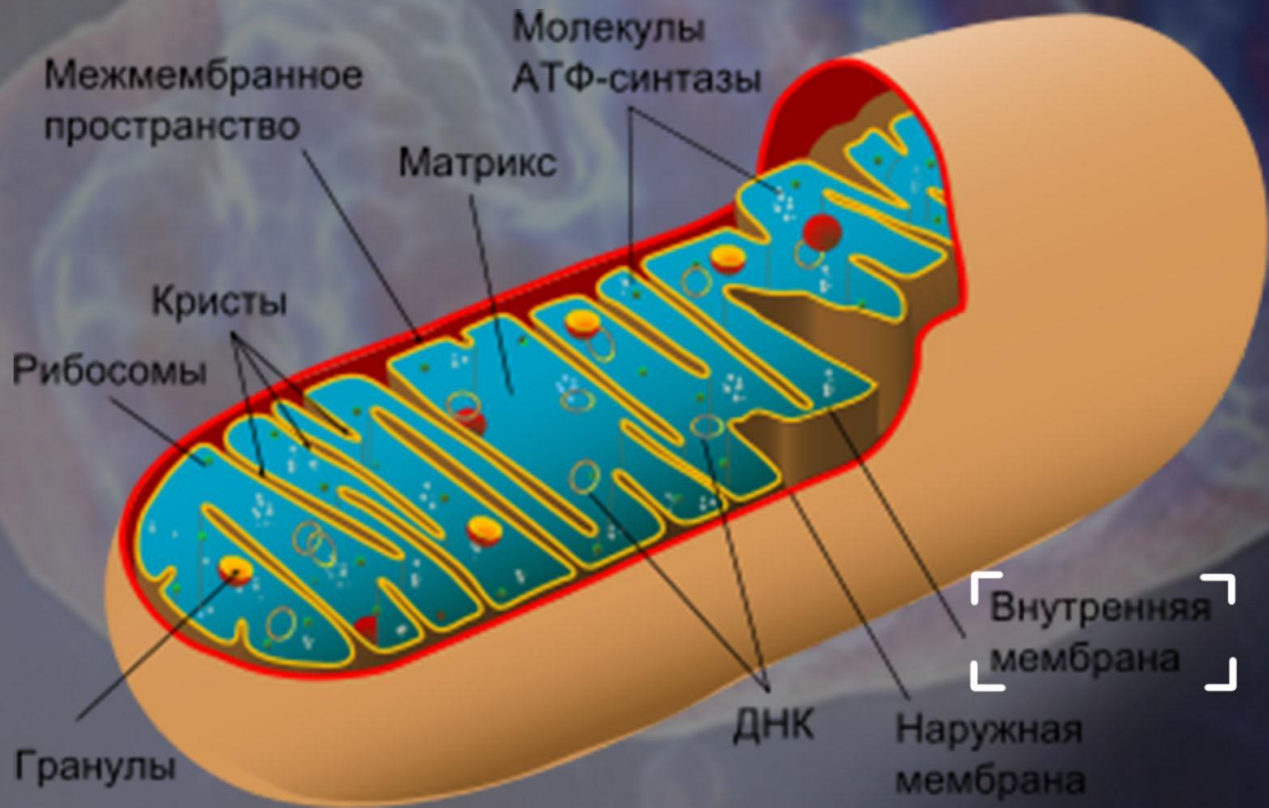
Межмембранное пространство представляет собой пространство между наружной и внутренней мембранами митохондрии. Его толщина — 10-20 нм. Так как наружная мембрана митохондрии проницаема для небольших молекул и ионов, их концентрация в периплазматическом пространстве мало отличается от таковой в цитоплазме. Напротив, крупным белкам для транспорта из цитоплазмы в периплазматическое пространство необходимо иметь специфические сигнальные пептиды; поэтому белковые компоненты периплазматического пространства и цитоплазмы различны. Одним из белков, содержащихся не только во внутренней мембране, но и в периплазматическом пространстве, является цитохром с.



Структура митохондрий

Внутренняя мембрана

Внутренняя мембрана состоит в основном из белковых комплексов (соотношение белок/липид — 3:1) и образует многочисленные гребневидные складки — кристы, существенно увеличивающие площадь её поверхности и, например, в клетках печени составляет около трети всех клеточных мембран. Характерной чертой состава внутренней мембраны митохондрий является присутствие в ней кардиолипина — особого фосфолипиды, содержащего сразу четыре жирные кислоты и делающего мембрану абсолютно непроницаемой для протонов. Ещё одна особенность внутренней мембраны митохондрий — очень высокое содержание белков (до 70 % по весу), представленных транспортными белками, ферментами дыхательной цепи, а также крупными АТФ-синтетазными комплексами. Внутренняя мембрана митохондрии в отличие от внешней не имеет специальных отверстий для транспорта мелких молекул и ионов; на ней, на стороне, обращенной к матриксу, располагаются особые молекулы АТФ-синтазы, состоящие из головки, ножки и основания. При прохождении через них протонов происходит синтез АТФ. В основании частиц, заполняя собой всю толщу мембраны, располагаются компоненты дыхательной цепи. Наружная и внутренняя мембраны в некоторых местах соприкасаются, там находится специальный белок-рецептор, способствующий транспорту митохондриальных белков, закодированных в ядре, в матрикс митохондрии.



Структура митохондрий

Матрикс

Матрикс — ограниченное внутренней мембраной пространство. В матриксе (розовом веществе) митохондрии находятся ферментные системы окисления пирувата, жирных кислот, а также ферменты цикла трикарбоновых кислот (цикла Кребса). Кроме того, здесь же находится митохондриальная ДНК, РНК и собственный белок-синтезирующий аппарат митохондрии.



Митохондриальные белки

Количество транслируемых с митохондриальной мРНК белков, формирующих субъединицы крупных ферментных комплексов, ограничено. Значительная часть белков кодируется в ядре и синтезируется на цитоплазматических 80S-рибосомах. В частности, так образуются некоторые белки — переносчики электронов, митохондриальные транслоказы, компоненты транспорта белков в митохондрии, а также факторы, необходимые для транскрипции, трансляции и репликации митохондриальной ДНК. При этом подобные белки на своём N-конце имеют особые сигнальные пептиды, размер которых варьирует от 12 до 80 аминокислотных остатков. Данные участки формируют амфифильные завитки, обеспечивают специфический контакт белков со связывающими доменами митохондриальных распознающих рецепторов, локализованных на наружной мембране. До наружной мембраны митохондрии данные белки транспортируются в частично развёрнутом состоянии в ассоциации с белками-шаперонами (в частности — с hsp70). После переноса через наружную и внутреннюю мембраны в местах их контактов поступающие в митохондрию белки вновь связываются с шаперонами, но уже собственного митохондриального происхождения, которые подхватывают пересекающий мембраны белок, способствуют его втягиванию в митохондрию, а также контролируют процесс правильного сворачивания полипептидной цепи. Большинство шаперонов обладает АТФазной активностью, в результате чего как транспорт белков в митохондрию, так и образование их функционально активных форм являются энергозависимыми процессами.


АТФ-синтаза

В структурно-функциональном плане АТФ-синтаза состоит из двух крупных фрагментов, обозначаемых символами F1 и F0. Первый из них (фактор сопряжения F1) обращён в сторону матрикса митохондрии и заметно выступает из мембраны в виде сферического образования высотой 8 нм и шириной 10 нм. Он состоит из девяти субъединиц, представленных пятью типами белков. Полипептидные цепи трёх субъединиц α и столько же субъединиц β уложены в похожие по строению белковые глобулы, которые вместе образуют гексамер ($\alpha\beta$)₃, имеющий вид слегка приплюснутого шара. Подобно плотно уложенным долькам апельсина, последовательно расположенные субъединицы α и β образуют структуру, характеризующуюся осью симметрии третьего порядка с углом поворота 120°. В центре этого гексамера находится субъединица γ , которая образована двумя протяжёнными полипептидными цепями и напоминает слегка деформированный изогнутый стержень длиной около 9 нм. При этом нижняя часть субъединицы γ выступает из шара на 3 нм в сторону мембранного комплекса F0. Также внутри гексамера находится минорная субъединица ϵ , связанная с γ . Последняя (девятая) субъединица обозначается символом δ и расположена на внешней стороне 1.

Мембранная часть АТФ-синтазы, называемая фактором сопряжения F0, представляет собой гидрофобный белковый комплекс, пронизывающий мембрану насквозь и имеющий внутри себя два полуканала для прохождения протонов водорода. Всего в состав комплекса F0 входит одна белковая субъединица типа a, две копии субъединицы b, а также от 9 до 12 копий мелкой субъединицы c. Субъединица a (молекулярная масса 20 кДа) полностью погружена в мембрану, где образует шесть пересекающих её α -спиральных участков. Субъединица b (молекулярная масса 30 кДа) содержит лишь один сравнительно короткий погружённый в мембрану α -спиральный участок, а остальная её часть заметно выступает из мембраны в сторону F1 и закрепляется за расположенную на её поверхности субъединицу δ . Каждая из 9-12 копий субъединицы c (молекулярная масса 6-11 кДа) представляет собой сравнительно небольшой белок из двух гидрофобных α -спиралей, соединённых друг с другом короткой гидрофильной петлёй, ориентированной в сторону F1, а все вместе образуют единый ансамбль, имеющий форму погружённого в мембрану цилиндра. Выступающая из комплекса F1 в сторону F0 субъединица γ как раз и погружена внутрь этого цилиндра и достаточно прочно зацеплена за него.

Таким образом, в молекуле АТФ-синтазы можно выделить две группы белковых субъединиц, которые могут быть уподоблены двум деталям мотора: ротору и статору. «Статор» неподвижен относительно мембраны и включает в себя шарообразный гексамер ($\alpha\beta$)₃, находящуюся на его поверхности и субъединицу δ , а также субъединицы a и b мембранного комплекса F0. Подвижный относительно этой конструкции «ротор» состоит из субъединиц γ и ϵ , которые, заметно выступая из комплекса ($\alpha\beta$)₃, соединяются с погружённым в мембрану кольцом из субъединиц c.

Способность синтезировать АТФ — свойство единого комплекса F0F1, сопряжённого с переносом протонов водорода через F0 к F1, в последнем из которых как раз и расположены каталитические центры, осуществляющие преобразование АДФ и фосфата в молекулу АТФ. Движущей же силой для работы АТФ-синтазы является протонный потенциал, создаваемый на внутренней мембране митохондрий в результате работы цепи электронного транспорта.



ADP

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.

