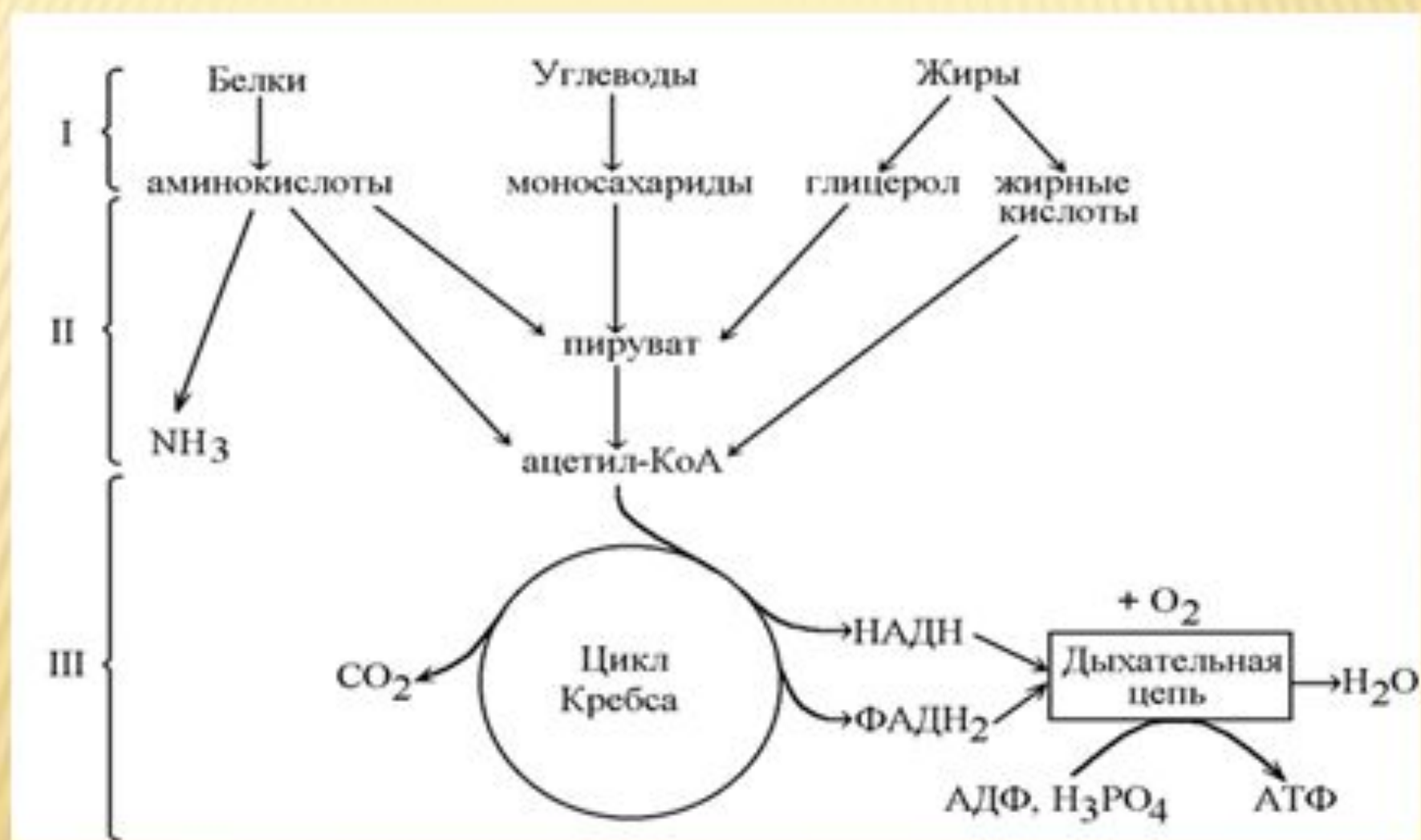
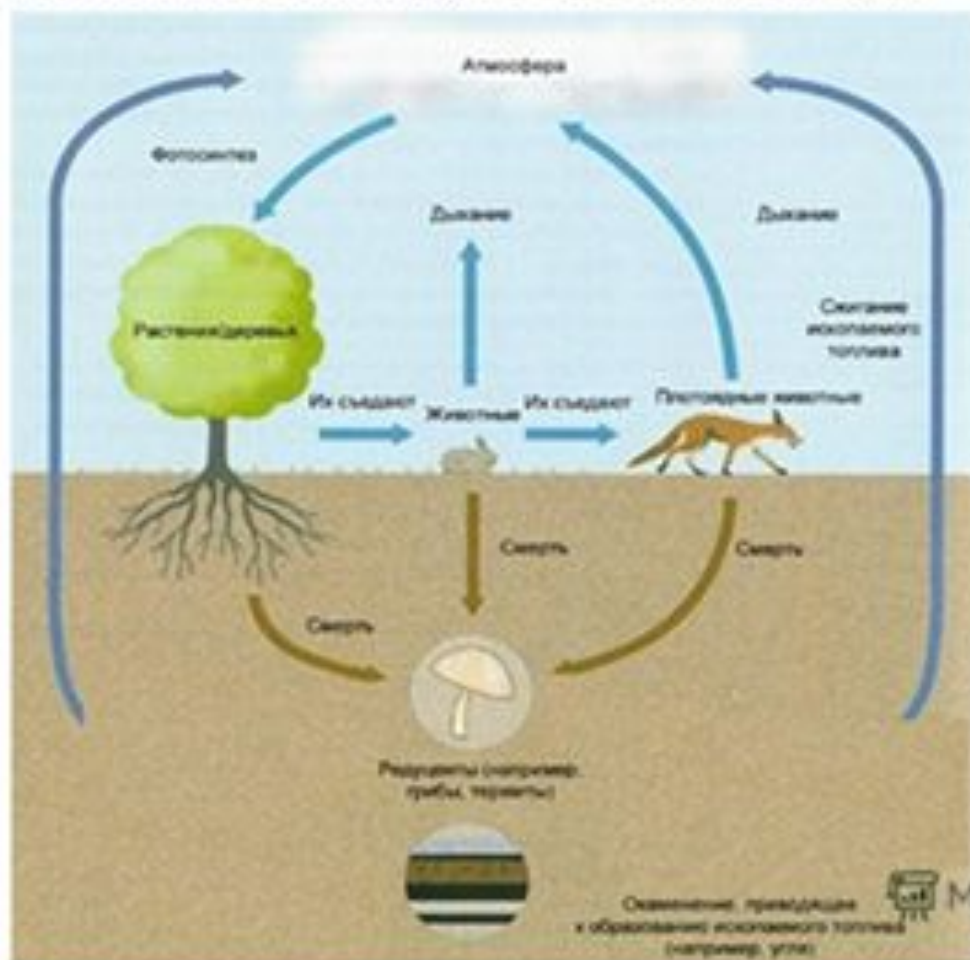


КАК ЕДА ПРЕВРАЩАЕТСЯ В ЭНЕРГИЮ АТФ



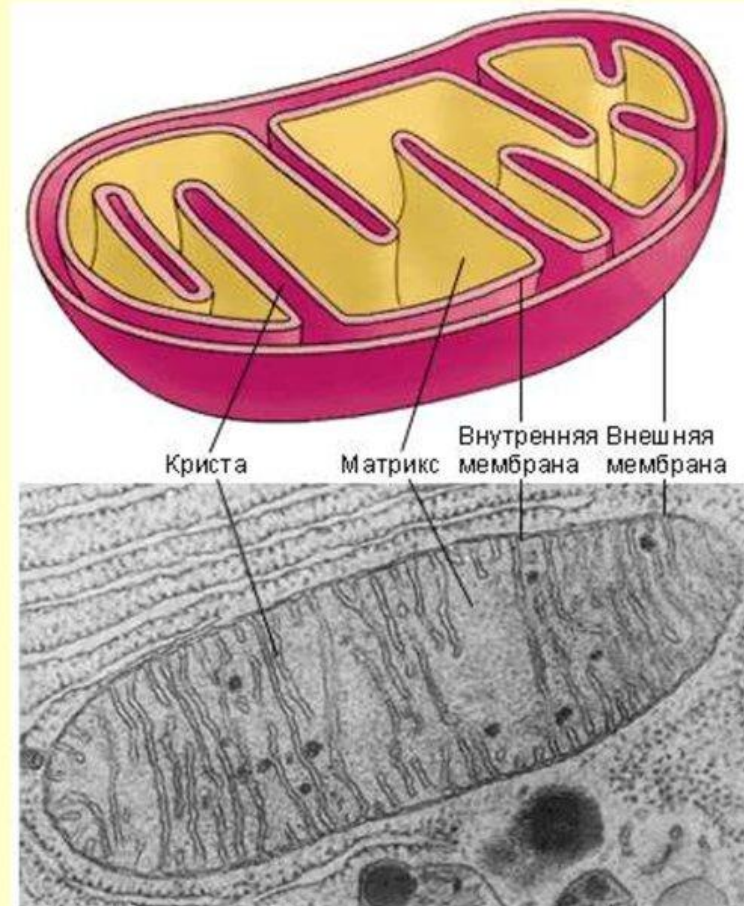
ОТКУДА БЕРЕТСЯ ЭНЕРГИЯ ДЛЯ ЖИЗНИ?

Биологический круговорот углерода



Митохондрии

- Митохондрии иногда называют «клеточными электростанциями».
- На складках их внутренней мембраны - **кристах** - происходит окисление органических веществ, а освобожденная энергия используется для синтеза АТФ.

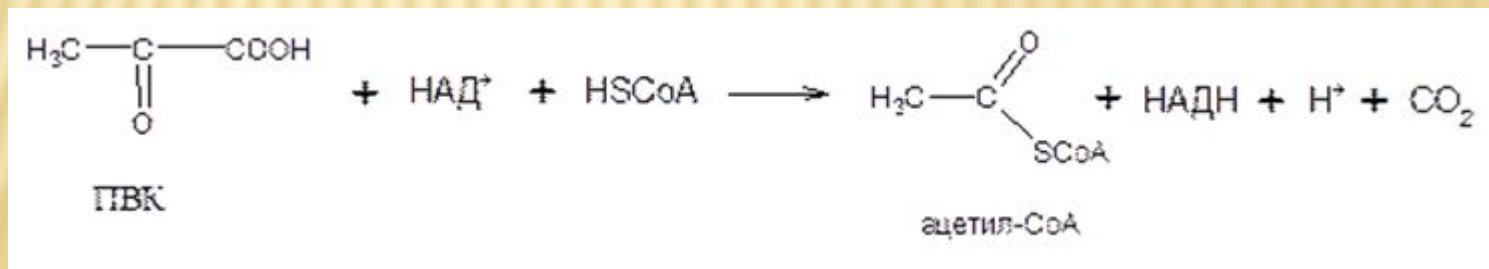


ОКИСЛИТЕЛЬНОЕ ДЕКАРБОКСИЛИРОВАНИЕ.

ОКИСЛЕНИЕ ПИРУВАТА ДО АЦЕТИЛ-КОА

- Процесс окислительного декарбоксилирования ПВК происходит в матриксе митохондрий. В нем принимают участие (в составе пируватдегидрогеназного комплекса) 3 фермента (пируватдегидрогеназа, дигидролипоилдегидрогеназа и дигидролипоилацетилтрансфераза) и 5 коферментов (тиаминпирофосфат (ТПФ (**витамин В₁**)), амид липоевой кислоты, коэнзим А (CoA (**витамин В₃**)), ФАД (флавинадениндинуклеотид (**витамин В₂**)), НАД⁺ (никотинамидадениндинуклеотид (**витамин РР**))). Восстановленный НАДН+Н – дает **3 АТФ**. Образовавшийся в процессе окислительного декарбоксилирования **ацетил-СоА** окисляется далее в цикле трикарбоновых кислот до СО₂ с образованием 12 АТФ .

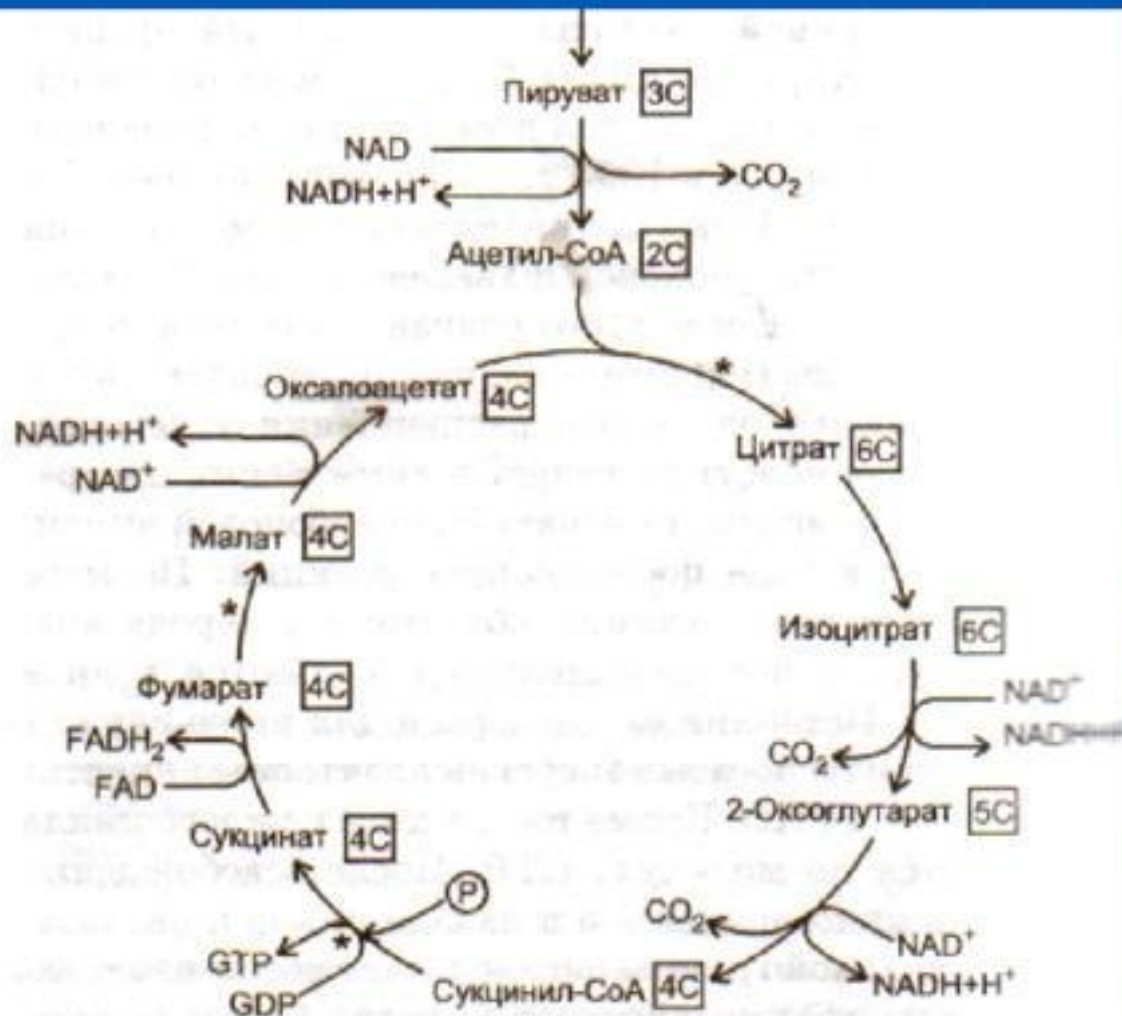
Суммарную реакцию, катализируемую пируватдегидрогеназным комплексом, можно представить следующим образом:



ЦТК (ЦИКЛ КРЕБСА, ЦИКЛ ТРИКАРБОНОВЫХ КИСЛОТ, ЦИТРАТНЫЙ ЦИКЛ, ЦИКЛ ЛИМОННОЙ КИСЛОТЫ).

- Это 8 ферментов, которые работают на матриксе митохондрии. Они осуществляют заключительный этап катаболизма, в котором углерод ацетильного остатка ацетил-КоА, окисляется до 2 молекул CO_2 и образуется 12 молекул АТФ.
- **Ферменты:**
 - E1 – цитратсинтаза. E2 – аконитаза. E3 – изоцитратдегидрогеназа. E4 – α -кетоглутаратдегидрогеназа.
 - E5 – сукцинилтиокиназа. E6 – сукцинатдегидрогеназа. E7 – фумараза. E8 – малатдегидрогеназа.

Цикл Кребса.



БИОЛОГИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ ЦИКЛА КРЕБСА

- Энергетическая функция. АТФ
- Анаболическая функция.

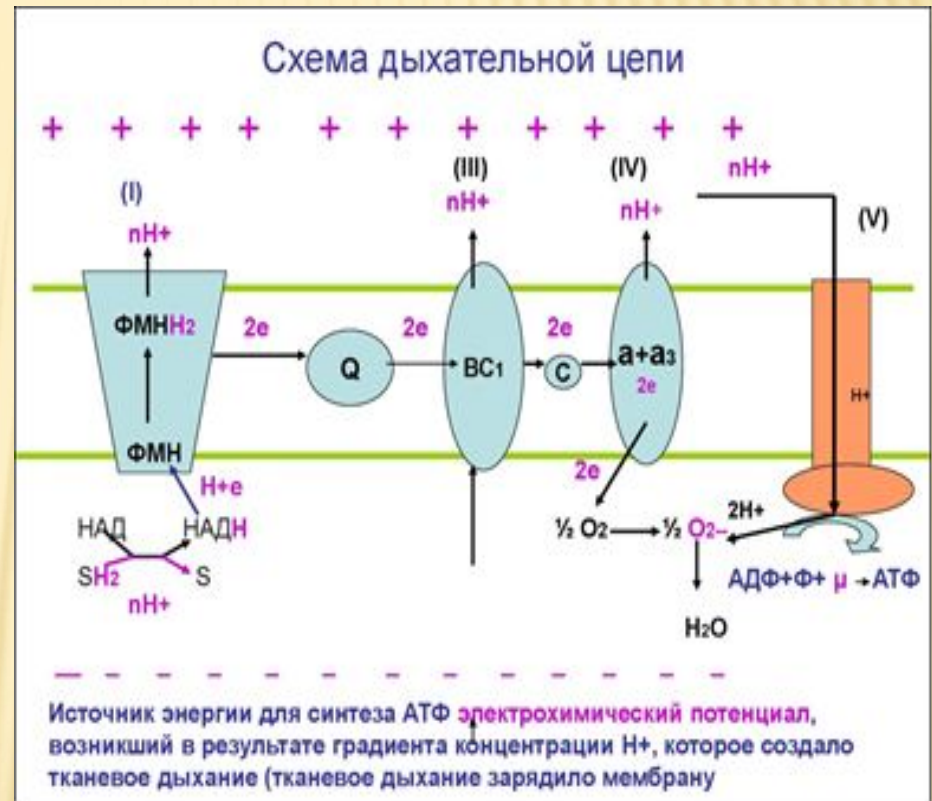


ВИДЕО ЦТК

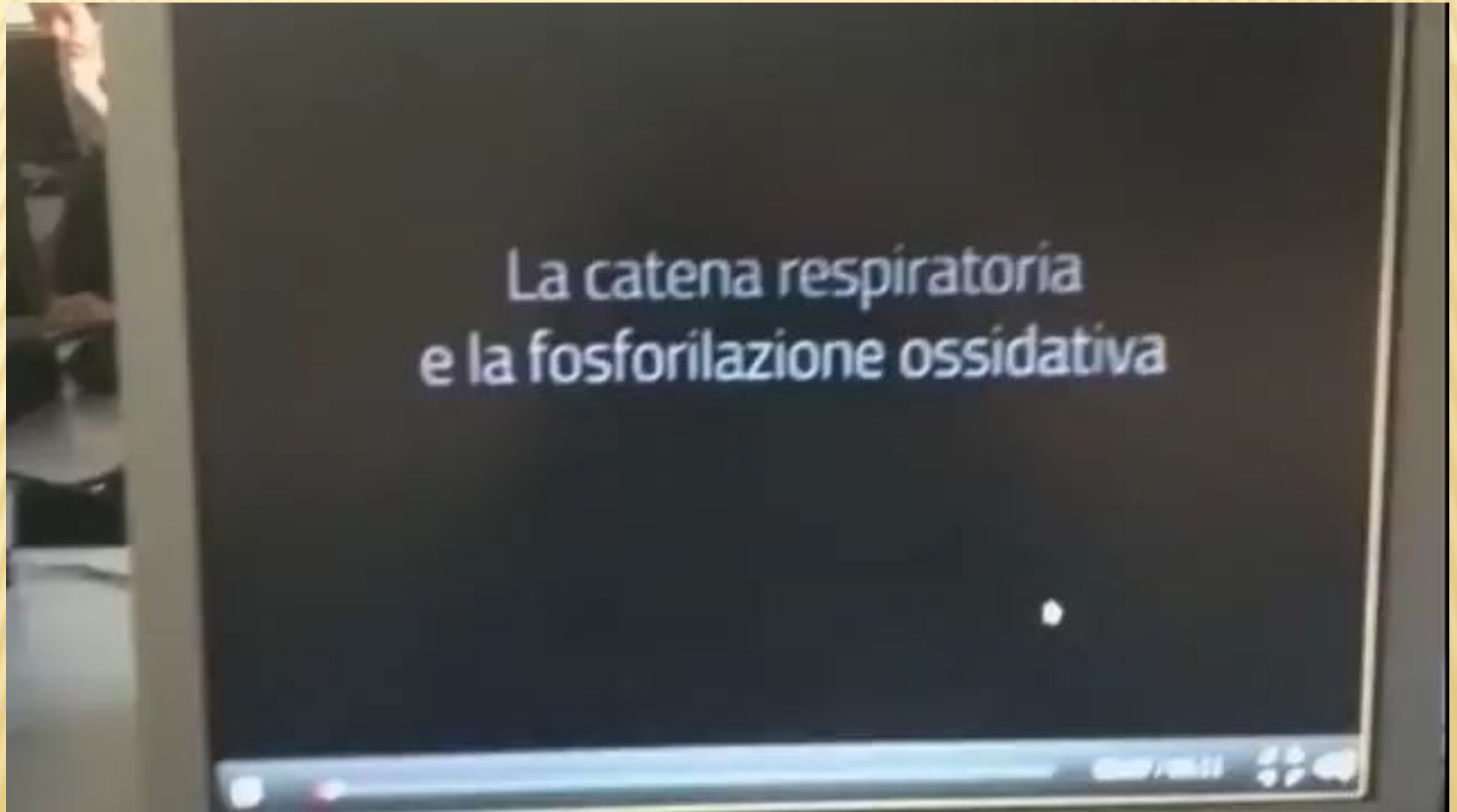


ЦЕПЬ ПЕРЕНОСА ЭЛЕКТРОНОВ

- Окисление субстратов в процессе дыхания можно представить как перенос электронов и протонов от органических веществ на кислород:



ВИДЕО ЦПЭ



РАЗОПЩИТЕЛИ

- Некоторые химические вещества могут переносить H^+ из межмембранного пространства митохондрии через внутреннюю мембрану в матрикс, минуя протонные каналы АТФ-синтазы => снижается (или даже полностью исчезает) $\Delta\mu H^+$ и замедляется синтез АТФ. Это явление называют разобщением тканевого дыхания и окислительного фосфорилирования. В результате разобщения количество АТФ снижается, а энергия выделяется в виде тепла (пирогенное действие). Некоторые эндогенные разобщители играют роль в поддержании постоянной t° тела животного (термогенин бурого жира, тироксин, билирубин). Другие являются лекарствами в низких концентрациях – ваиномицин, грамицидин, дикумарол.
- **Ингибиторы ферментов ЦПЭ - подавляют активность ферментных комплексов (I, II, III и IV) => происходит замедление или даже полное прекращение работы ЦПЭ => происходит замедление или полное прекращение синтеза АТФ и энергия выделяется в виде тепла.**

МИТОХОНДРИАЛЬНЫЕ БОЛЕЗНИ

- Митохондриальные болезни- группа наследственных заболеваний, связанных с дефектами в функционировании митохондрий, приводящими к нарушениям энергетических функций в клетках эукариот.
- Некоторые небольшие дефекты приводят лишь к неспособности пациента выдерживать физическую нагрузку и не сопровождаются серьёзными болезненными проявлениями. Другие дефекты могут быть более опасны, приводя к серьёзной патологии.

