

# La mitochondrie : relations structure - fonction

**Introduction :** La mitochondrie est un organe des cellules eucaryotes. C'est un compartiment semi-autonome qui réalise notamment la respiration cellulaire.

**Problématique :** En quoi cette structure est-elle adaptée à la réalisation de la respiration cellulaire ?

## I- La mitochondrie, un organe semi-autonome

### 1- Mise en évidence de la structure générale des mitochondries

EXP : observation MET ! Organites ovales d'une taille de l'ordre du micron. Mb int (rugueuse), mb ext (lisse) + Espace Inter Membranaire (EIM) très fin (0,1nm). A l'intérieur, matrice mitochondriale et sur la face interne de la mb inter : structures rugueuses.

### 2- Matériel génétique et semi autonomie

ADNmt : plusieurs copies identiques d'ADN (génom mitochondrial) et les protéines nécessaires à sa transcription puis à la traduction de l'ARNm en protéines. La protéosynthèse mitochondriale ne concerne cependant qu'un nombre restreint de protéines (13), la grande majorité des protéines mitochondriales (environ 300 protéines différentes) étant importée à partir du cytoplasme.

### 3- La double membrane et une perméabilité sélective

Membrane externe plutôt perméable (molécules < 5kDa → Porines) mais mb interne plus imperméable et équipée de nombreux transporteurs. qui assurent le passage d'éléments tels que pyruvate (symport P/H<sup>+</sup>), acide gras, Ca<sup>2+</sup> (antiport Ca<sup>2+</sup>/H<sup>+</sup>), ATP, ADP (antiport ATP/ADP) et H<sub>2</sub>PO<sub>4</sub><sup>-</sup>, composés nécessaires à la production d'ATP.

NB : Les membranes externe et interne contiennent aussi des translocases (Translocase of the Outer/Inner Membrane, TOM et TIM) impliquées dans l'import des protéines

## II- La coopération entre les membranes et la matrice : catabolisme oxydatif

### 1- Formation d'acétyl-coA dans la matrice

Formation d'acétyl-coA dans la matrice mitochondriale (complexe pyruvate desH) à partir du pyruvate issu de la glycolyse cytoplasmique ou de l'oxydation des acides gras (acylCoA puis dégradation par l'hélice de Lynen matricielle). NB : l'acétylCoA peut également être formé à partir de la dégradation des AA. Ces réactions nécessitent des coenzymes réduites (NADH et FADH<sub>2</sub>)

### 2- L'importation des coenzymes

NADH est importé par des systèmes de navettes. Il y a un système de transfert des électrons du NADH à des intermédiaires (ex : glycérol P) qui transfèrent à leur tour les électrons à du FAD ou du NAD.

### 3- Voie terminale de l'oxydation : le cycle de Krebs

Oxydation totale de l'acétylCoA → Les 2 C de l'acétyl sont oxydés en 2 CO<sub>2</sub>. Production de 2NADH et 1 FADH<sub>2</sub>.

## III- La membrane interne mitochondriale et la chaîne respiratoire

### 1- Le transport des électrons et la réalisation d'un gradient de H<sup>+</sup>

MEE : action d'inhibiteurs (roténone, antimycine, cyanure). La membrane interne contient de nombreuses protéines (aspect granuleux). Description des complexes I (NADH Q oxydoreductase), II (Succinate réductase), Ubiquinone CoE Q, complexe III (cyt c reductase), complexe IV (Cyt c oxydase) et ATP synthase (complexe V) → Mise en place d'un transfert d'électrons couplés à un transfert de H<sup>+</sup> vers l'EIM.

### 2- Le couplage osmochimiques et la production d'ATP

MEE : expérience Noji (actine fluorescente couplée au rotor) ! Fonctionnement de l'ATP synthase : transfert des H<sup>+</sup> vers la matrice et synthèse d'ATP (500 kDa, partie F0 TM et partie F1 ; rotor et stator).

[CCL] La mitochondrie est une structure adaptée à la réalisation de la respiration cellulaire, notamment grâce à un **équipement enzymatique spécifique** et très important (plus de 70 enzymes dans la matrice) et la présence de machineries spécifiques (ATP synthase et transporteurs d'électrons) ainsi que d'un **EIM permettant la conservation du gradient de H<sup>+</sup>**.

[Ouv] Etude des voies anaérobies (fermentations) ; étude des voies alternatives (respirations sans O<sub>2</sub>).

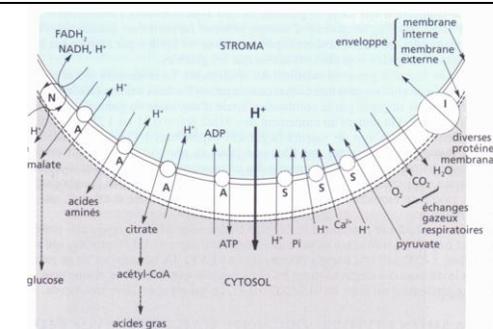
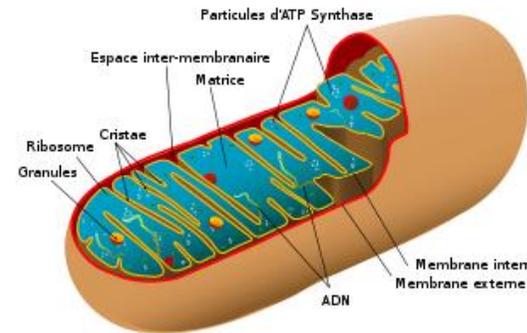


Figure 7.21 Perméabilité de l'enveloppe mitochondriale. : navette : § 7.3.3 ; A : antiport ; S : symport ; les flèches simples indiquent des transports de diffusion simple ; I : système d'importation de polypeptides synthétisés dans le cytosol faisant intervenir des protéines des deux membranes qui sont accolées à ce niveau.

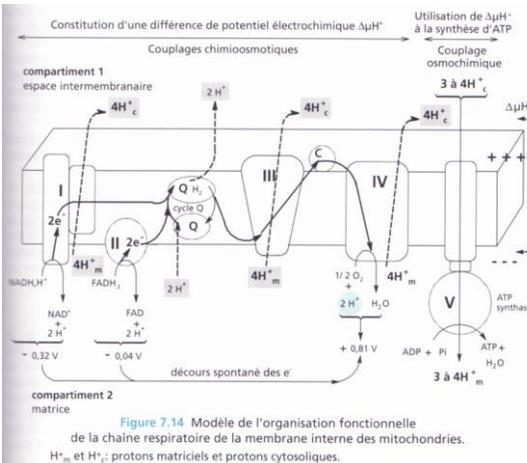


Figure 7.14 Modèle de l'organisation fonctionnelle de la chaîne respiratoire de la membrane interne des mitochondries. H<sub>m</sub> et H<sub>c</sub> : protons matriciels et protons cytosoliques.

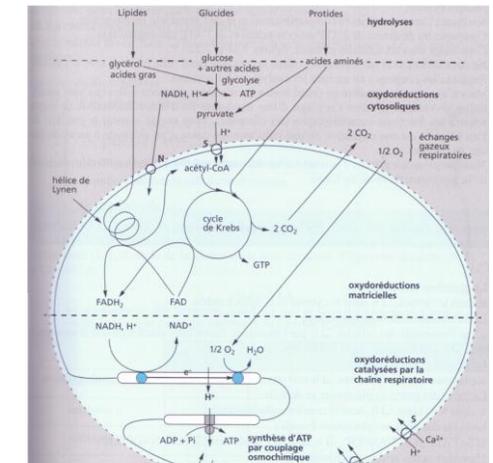


Figure 7.22 Schéma bilan du catabolisme oxydatif.

TABLEAU 7.3 DIVERSES SOUS-UNITÉS DE L'ATP SYNTHASE.

Régions	Sous-unités et stœchiométrie*	Fonctions
F <sub>0</sub>	a <sub>3</sub> b <sub>2</sub> c <sub>12</sub>	a : canal à protons b : colonne de maintien du stator ? c : base du rotor
F <sub>1</sub>	a <sub>3</sub> β <sub>3</sub> γ ε e	α <sub>1</sub> β <sub>1</sub> : stator matriciel β <sub>3</sub> : partie catalytique du stator γ : une partie du rotor δ : maintien de la partie matricielle avec b ? e : autre partie du rotor
Stator	a <sub>3</sub> , b <sub>2</sub> , δ, α <sub>1</sub> , β <sub>1</sub>	Base du moteur
Rotor	c <sub>12</sub> , γ, ε	Partie rotative qui est responsable des changements de conformation de β

\*La stœchiométrie est variable selon l'origine du complexe.

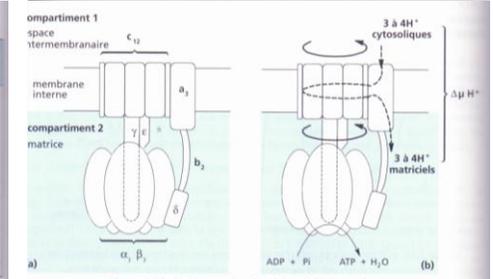


Figure 7.16 Architecture moléculaire de l'ATP synthase. (a) agencement moléculaire, (b) schéma fonctionnel.