**3**. **Relation structure-fonction de la cellule**

**8. La mitochondrie**

1. **Généralité**

La mitochondrie est un organite intracellulaire se rencontre dans touts les cellules eucaryotes animales et végétales. L’ensemble des mitochondries d’une cellule constitue le chondriome. La mitochondrie possède une double membrane séparée par un espace inter membranaire de (8-10 nm d’épaisseur). Elle se présente généralement sous forme de bâtonnetdont le nombre varie selon l’activité cellulaire, elles sont nombreuses dans les cellules consommant beaucoup d’énergie comme les cellules hépatique, cellules musculaire et spermatozoïdes.

Les mitochondries se déplacent dans le cytoplasme, elles sont généralement associées à des microtubules qui guident ce déplacement.

La mitochondrie est responsable de la production de la majeure partie de l’énergienécessaire à la cellule sous forme d’ATP (Adénosine triphosphate). Elle possède son propre génome, elle participe a d’autres voies métaboliques indispensable à la synthèse de certains molécules biologiques (hormone stéroïdiennes, certains phospholipides membranaires).

1. **Ultra structure et composition biochimique**
2. **La membrane externe :**

Est une bicouche lipidique renferment des protéines en quantité plus grande que celles de la membrane plasmique. Plusieurs types de protéines et de complexes protéiques interviennent lors du transport des molécules du cytosol vers les deux compartiments mitochondriaux dont on distingue :

* Les perméase non glycosylé appelé porine
* Complexe protéiques responsable de l’entrée dans la mitochondrie du cholestérol visé pour la synthèse des hormones stéroïdienne

1. **L’espace intermembrananaire**

Représente le lieu de transi pour les molécules de taille relativement faibles qui traversent de manière passive la membrane externe grâce aux porines. Il contient des protons H+ transporté à partir de la matrice mitochondriale vers l’espace intermembranaire d’une part, et transportés de l’espace intermembranaire vers la matrice via l’ATP synthétase d’une autre part.Il contient aussi une protéine circulante (cytochrome C)

1. **La membrane externe :**

Une bicouche lipidique contenant plus de protéines que la membrane externe. Elle présente de nombreux replis ou crêtes mitochondriale. La forme et le nombre de ces crêtes varie selon l’activité cellulaire.

Il existe 6 complexes protéiques qui contribuent aux fonctions essentielles de la mitochondrie :

* Complexe de transport des protéines importé du cytosol
* Des perméases pour le co-transport actif entre l’espace intermembranire et la matrice ( ATP, ADP, pyruvate, acide gras, ions phosphate, proton H+, métabolite du cycle de Krebs)
* 4 complexes protéiques enzymatiques de la chaine respiratoire

1. **Complexe I (NADH deshydrogénase)**
2. **Complexe II (succinatedeshydrogenase)**
3. **Complexe III (cytochrome b-c1)**
4. **Complexe IV (cytochrome oxydase)**

Les électrons sont transporté entres les complexes enzymatiques de la chaine respiratoire par 2 molécules lipophile (ubiquinone et cytochrome C).

1. **La matrice mitochondriale**

Elle apparait comme une substance finement granulaire contenant :

* Cations Ca++ et Mg ++
* Ribosome mitochondriale
* ADN mitochondriale circulaire
* Enzymes intervenant dans la beta oxydation des acides gras, oxydation de l’acide pyruvique produisant l’acétyle coenzyme A

1. **Fractionnement du système oxydo-phosphorylant**

L’énergie de la cellule provient essentiellement de la dégradation de deux types de molécules : les glucides qui sont décomposé au cours de la glycolyse dans le cytosol en acide pyruvique avec formation d’ATP et de NADH H+ et les lipides, principalement les triglycérides qui sont décomposé dans le cytosol en glycérol et en acide gras. Ces molécules vont pénétrer dans la mitochondrie et y être dégradées.

1. **Les transporteurs d’électrons**

* Le complexe I a une action NADH coenzyme Q réductase, récupérant les électrons du NADH et permet le transport de 4 protons de la matrice mitochondriale à l’espace inter-membranaire.
* Le complexe II a une action Succinate coenzyme Q réductase, récupérant les électrons du FADH2 et permet le transport d’aucun proton.
* Le complexe III a une action Coenzyme Q cytochrome C réductase, et permet le transport de 4 protons de la matrice mitochondriale à l’espace inter-membranaire.
* Le complexe IV a une action Cytochrome C oxydase, et permet le transport de 2 protons de la matrice mitochondriale à l’espace inter-membranaire.
* Le coenzyme Q (ou ubiquinone) permet la transition entre le complexe I ou II et le complexe III. Il est intéressant de préciser ici que le coenzyme Q accepte également les électrons provenant du cytosol.
* Le cytochrome C permet la transition entre le complexe III et le complexe IV.

Les électrons de basses énergies libérés à la fin de la chaîne respiratoire réagiront ainsi avec les molécules d’oxygène et les protons présents dans la matrice mitochondriale afin de former des molécules d’eau (H2O). Le fonctionnement progressif de la chaîne respiratoire est nécessaire car les électrons libérés par le NADH et le FADH2sont riches en énergie et de cette manière ne peuvent pas réagir d’emblée avec les molécules d’oxygène.

1. **L’ATP synthétase**

L’ATP synthétase est une pompe ionique inversée, qui au lieu de transporter les protons dans le sens inverse du gradient de concentration, entraîne la synthèse d’ATP grâce au passage des protons dans le sens du gradient.

Elle est constituée d’une sous-unité F0 intra-membranaire qui joue de rôle de canal protonique, d’une sous-unité F1 baignant dans la matrice mitochondriale et qui possède une activité ATP-synthétase, et d’une partie statique stabilisant la structure.

De cette manière le gradient de proton formé de part et d’autre la membrane interne de la mitochondrie permet la synthèse d’ATP qui sera libéré dans la matrice mitochondriale. Les 10 protons du NADH permettront une synthèse théorique de 3 ATP et les 6 protons du FADH2 de 2 ATP.