

МИТОХОНДРИЯ

- Митохон́дрия (от греч. $\mu\acute{\iota}\tau\omicron\varsigma$ — нить и $\chi\acute{o}\nu\delta\rho\omicron\varsigma$ — зёрнышко, крупинка) — двумембранный сферический или эллипсоидный органоид диаметром обычно около 1 микрометра. Характерен для большинства эукариотических клеток, как автотрофов, так и гетеротрофов. Энергетическая станция клетки.

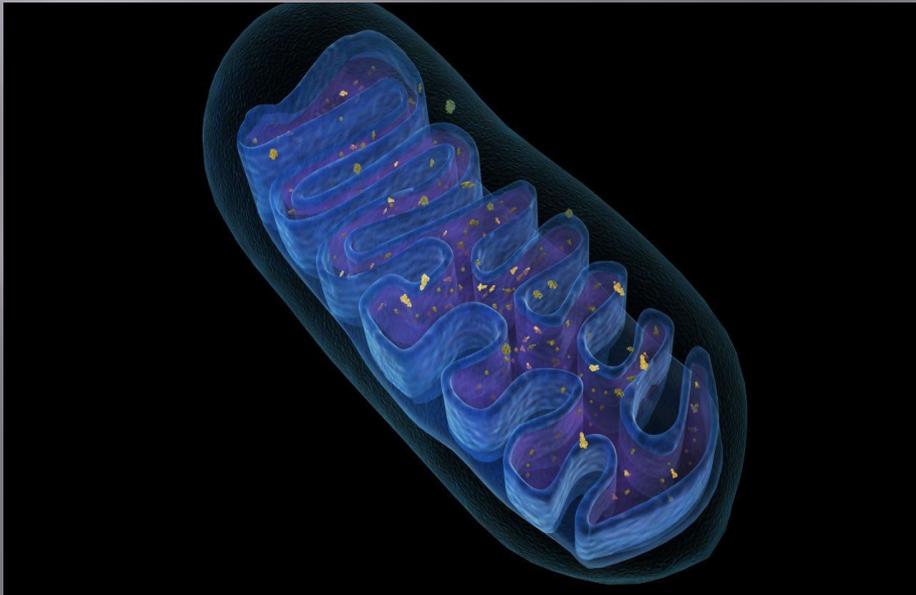


Впервые митохондрии обнаружены в виде гранул в мышечных клетках в 1850 году.

Число митохондрий в клетке непостоянно. По своему строению митохондрии представляют собой органеллы, обычно сферической формы, занимающие 10 – 20% внутреннего объёма.

Митохондрии способны перемещаться по цитоплазме в зоны наибольшего энергопотребления, используя для движения структуры цитоскелета эукариотической клетки.

Основная функция — окисление органических соединений и использование освобождающейся при их распаде энергии для генерации электрического потенциала, синтеза АТФ и термогенеза.

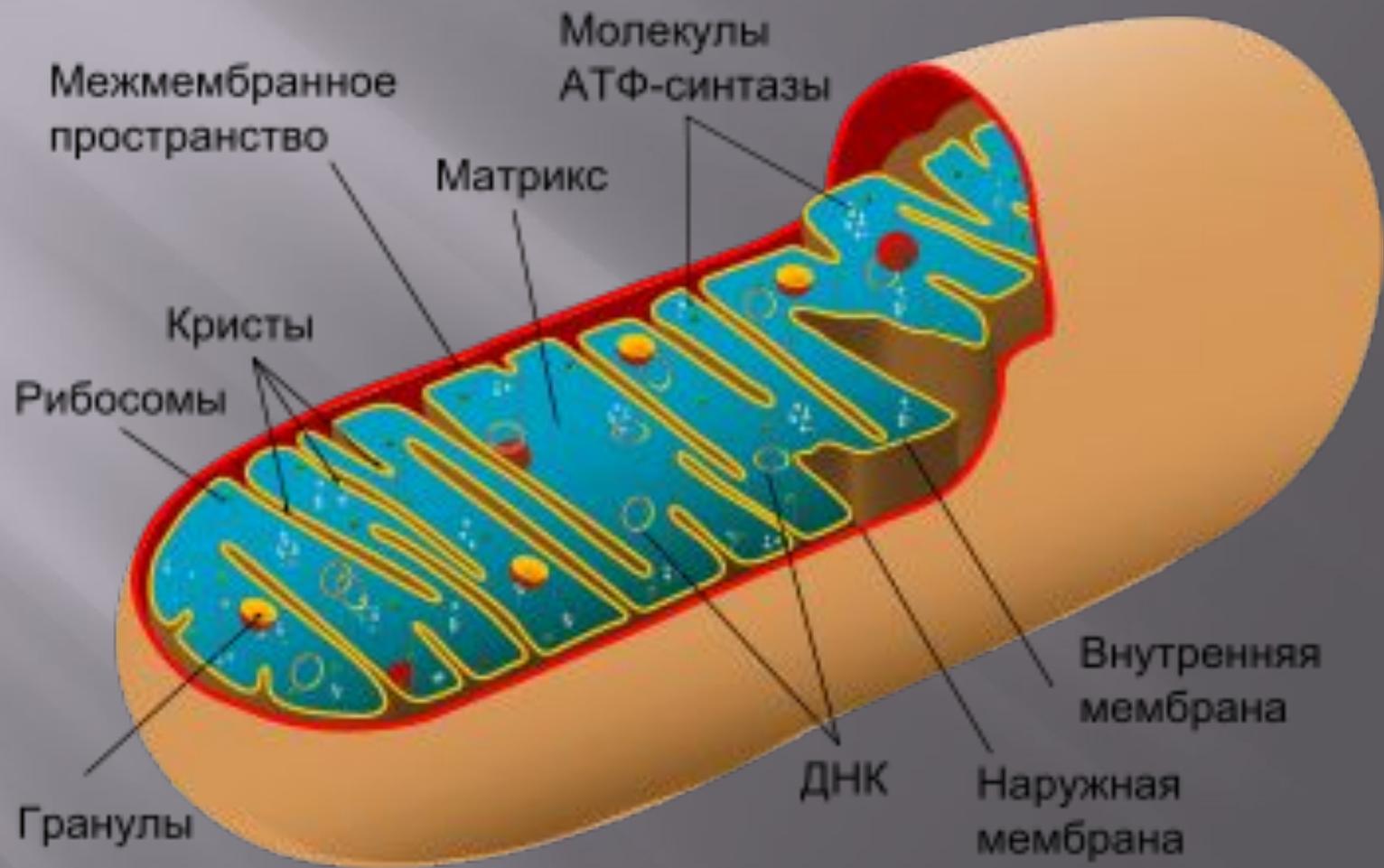


Мембраны митохондрий содержат интегральные мембранные белки. Во внешнюю мембрану входят порины, которые образуют поры и делают мембраны проницаемыми.

Внутренняя же мембрана митохондрий непроницаема для большинства молекул; исключения составляют O_2 , CO_2 , H_2O .

Внутренняя мембрана митохондрий характеризуется необычно высоким содержанием белков (75%). В их число входят транспортные белки-переносчики, ферменты, компоненты дыхательной цепи и АТФ-синтаза. Кроме того, в ней содержится необычный фосфолипид кардиолипин.

Матрикс также обогащен белками, особенно



Количество митохондрий в клетках различных организмов существенно отличается: так, одноклеточные зелёные водоросли (эвглена) и трипаносомы имеют лишь одну гигантскую митохондрию, тогда как ооцит содержит 300 000 митохондрий; у некоторых паразитических простейших митохондрии отсутствуют.

В специализированных клетках органов животных содержатся сотни и даже тысячи митохондрий (мозг, сердце, мышцы).

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 белоксинтезирующий аппарат митохондрии.

Митохондриальная ДНК (мтДНК) – ДНК, находящаяся (в отличие от ядерной ДНК) в митохондриях, органоидах эукариотических клеток. Гены, закодированные в митохондриальной ДНК, относятся к группе плазматенов, расположенных вне ядра (вне хромосомы).

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.

Митохондрия была открыта в середине XIX века. В конце XX века стало известно, что, выпуская сигнальные молекулы, митохондрии активируют смерть клетки.

