

## 11.1

## Budowa i funkcja mitochondriów

Mitochondria to organelle występujące w każdej komórce eukariotycznej posiadającej jądro. Mitochondrium jest otoczone dwiema wysoce wyspecjalizowanymi błonami, które odgrywają decydującą rolę w jego aktywności. Błony mitochondrialne – zewnętrzna i wewnętrzna – ograniczają dwie przestrzenie: wewnętrzną, zwaną matriks, oraz międzymbłonową. Wielkość mitochondriów jest zmienna, ich średnica wynosi najczęściej 0,5–1,0  $\mu\text{m}$ . Liczba mitochondriów w komórce zależy od typu komórki i jej stanu funkcjonalnego.

Główną funkcją mitochondriów jest wytwarzanie energii w postaci trójfosforanu adenozyny (ATP). Dostarczają one 90% energii potrzebnej komórkom i tkankom. Energia ta wytwarzana jest w procesie fosforylacji oksydacyjnej (OXPHOS), który obejmuje przekazywanie elektronów przez liczne kompleksy białkowe zwane łańcuchem oddechowym. W łańcuchu oddechowym wyróżnia się pięć (I–V) wieloenzymatycznych kompleksów białkowych, związanych z wewnętrzną błoną mitochondrium. Każdy z kompleksów jest

złożony z wielu podjednostek, które są kodowane zarówno przez genom mitochondrialny (mtDNA), jak i genom jądrowy (nDNA) (tab. 11.1).

Mitochondria mają udział w powstawaniu reaktywnych form tlenu (ROS) i wolnych rodników tlenowych, których zasadniczym źródłem jest łańcuch oddechowy. Do reaktywnych form tlenu i wolnych rodników tlenowych należą ozon ( $\text{O}_3$ ), tlen singletowy ( $^1\text{O}_2$ ), anionorodnik ponadtlenkowy ( $\text{O}_2^\bullet$ ), nadtlenek wodoru ( $\text{H}_2\text{O}_2$ ) oraz powstający z nadtlenku wodoru rodnik hydroksylowy ( $^\bullet\text{OH}$ ), który jest chemicznie niezwykle agresywny (rozdz. 33). Mitochondria odgrywają też znaczącą rolę w procesie programowanej śmierci komórki (apoptozy), do której głównych bodźców na poziomie mitochondrialnym należą stres oksydacyjny.

## 11.2

## Struktura genomu mitochondrialnego

Mitochondria mają własny DNA określany jako mtDNA oraz RNA wraz z kompletnym systemem transkrypcji i translacji, służącym do biosyntezy części białek mitochondrialnych. W jednej komórce somatycznej

**Tabela 11.1** Kompleksy łańcucha oddechowego i skład podjednostek

| Kompleks | Nazwa enzymu  | Liczba podjednostek |                       |                        |
|----------|---|---------------------|-----------------------|------------------------|
|          |   | całkowita           | kodowanych przez nDNA | kodowanych przez mtDNA |
| I        | dehydrogenaza NADH (oksydoreduktaza NADH-ubichinon) – EC 1.6.5.3                      | 46                  | 39                    | 7                      |
| II       | dehydrogenaza bursztynianowa (oksydoreduktaza bursztynian-ubichinon) – EC 1.3.5.1     | 4                   | 4                     | 0                      |
| III      | reduktaza ubichinol-cytochrom c (oksydoreduktaza ubichinol-cytochrom c) – EC 1.10.2.2 | 11                  | 10                    | 1                      |
| IV       | oksydaza cytochromowa (oksydoreduktaza cytochrom c-tlen) – EC 1.9.3.1                 | 13                  | 10                    | 3                      |
| V        | mitochondrialna ATPaza (syntaza ATP transportująca $\text{H}^+$ ) – EC 3.6.1.34       | 16                  | 14                    | 2                      |