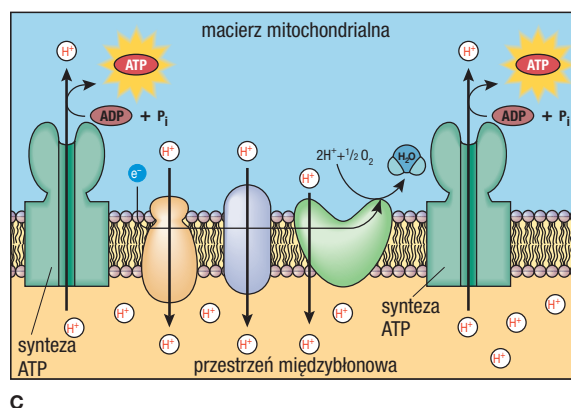
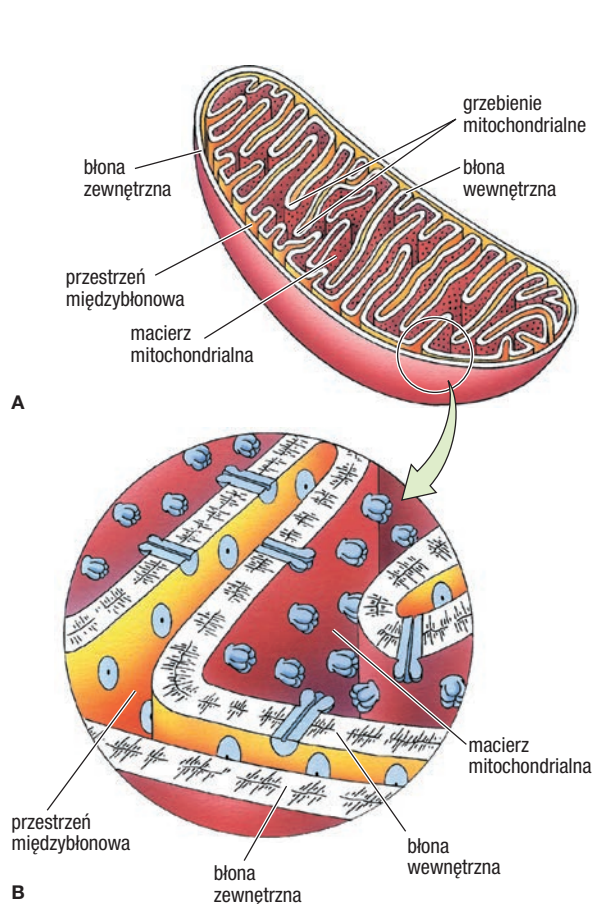




Ryc. 1.8 Struktura i funkcja mitochondriów. **A.** Przekrój podłużny mitochondrium przedstawiający zewnętrzną i wewnętrzną formującą grzebień błonę mitochondrialną. **B.** Powiększony fragment mitochondrium przedstawiający błonę wewnętrzną zawierającą białko kanałowe (syntetazę ATP). **C.** Dwa kompleksy syntezy ATP i trzy z pięciu białek łańcucha transportu elektronów, które transportują jony wodoru (H^+) z macierzy mitochondrialnej do przestrzeni międzybłonowej celem wytworzenia gradientu protonowego niezbędnego do funkcjonowania łańcucha oddechowego; (ADP – difosforan adenozy, ATP – trójfosforan adenozy, P_i – fosfor nieorganiczny). Przedrukowano z: Gartner LP, Hiatt JL, Color Textbook of Histology. 3rd edition, Copyright 2007 za zgodą Elsevier.

o wysokim metabolizmie (komórki mięśnia sercowego).

Błona zewnętrzna zawiera wyspecjalizowane białka transportowe (poryny) i pełni rolę sita molekularnego łatwo przepuszczającego różne cząsteczki (jony, substraty oddechowe, nukleotydy adeninowe). Ponadto występują w niej receptory dla białek mitochondrialnych syntetyzowanych w cytoplazmie i transportowanych do wnętrza mitochondriów.

Przestrzeń międzybłonowa jest wyraźna i szeroka w mitochondriach aktywnych metabolicznie. W pewnych miejscach obie błony łączą się ze sobą, co umożliwia transport niektórych metabolitów do macierzy z pominięciem przestrzeni międzybłonowej. W przestrzeni międzybłonowej, ze względu na zawartość jonów wodoru (H^+), pH jest niskie. Znajdują się tutaj substancje transportowane z cytoplazmy do macierzy oraz ATP wytworzone w procesie fosforylacji oksydatywnej.

Błona wewnętrzna tworzy liczne wpuklenia do macierzy mitochondrialnej (grzebień mi-

tochondrialne) i zawiera duże ilości fosfolipidu **kardiolipiny**, dlatego jest nieprzepuszczalna dla małych jonów. Właściwość ta ma podstawowe znaczenie dla funkcji mitochondriów, umożliwia bowiem wytworzenie gradientu elektrochemicznego, od którego zależy synteza ATP. Białka błony wewnętrznej zalicza się do trzech grup: białka transportujące metabolity przez błonę, kompleks enzymów łańcucha oddechowego (dehydrogenazy i oksydazy cytochromowe) i kompleks białek tworzących syntetazę ATP (widoczne w mikroskopie elektronowym jako grzybki mitochondrialne).

Macierz mitochondrialna zawiera enzymy uczestniczące w β -oksydacji kwasów tłuszczowych oraz enzymy cyklu Krebsa. W macierzy zlokalizowany jest autonomiczny układ syntetyzujący białka: koliste mitochondrialne DNA, rybosomy oraz wszystkie enzymy i substraty konieczne do replikacji, transkrypcji i translacji. Mitochondria syntetyzują samodzielnie jedynie 13 białek błony wewnętrznej. Pozostałe białka mitochondrium, w tym enzymy, syntety-