

Chapitre 6 : www.facebook.com/DomaineSNV

La Mitochondrie

Généralités :

Les mitochondries avec le noyau et le chloroplaste, constituent le groupe des organites à double membrane. Tout comme les bactéries, ils présentent une **membrane externe** cytosolique, un **espace intermembranaire**, une **membrane interne** et une lumière centrale : **matrice**.

Comme les bactéries, les noyaux et les chloroplastes, les mitochondries renferment de l'**ADN**. Elles comportent toute la machinerie indispensable à la synthèse protéique : ARN, ribosomes, enzymes.

Sans la présence de mitochondrie, les cellules animales dépendraient de la glycolyse anaérobie pour produire leur ATP. Cette glycolyse, qui scinde le glucose en pyruvate ne libère qu'une faible partie de l'énergie potentielle du glucose (2ATP), dans la mitochondrie, la même molécule de glucose permet la formation de 30 ATP avec libération CO_2 et H_2O .

On pense que les organites qui convertissent l'énergie chez les eucaryotes (mitochondrie et chloroplaste) sont à l'**origine des procaryotes** qui vivent en symbiose avec la cellule, ceci expliquerait entre autre, l'existence de la double membrane, du génome, des ribosomes.....).

Les mitochondries sont des organites cytoplasmiques de toutes les cellules eucaryotes. Elles sont de forme variable : sphères ou bâtonnets aux extrémités arrondies. Elles sont dispersées dans le cytoplasme et leur nombre varie d'une cellule à une autre : de quelques unes dans les levures, à 1 millier dans les hépatocytes.

I- L'ultrastructure :

Le microscope électronique montre que les mitochondries sont des organites à double membrane. La membrane externe se trouve au contact du cytosol et a une structure de membrane unitaire. La membrane interne envoie à l'intérieur de la matrice des crêtes mitochondriales. Les 2 membranes sont séparées par un espace intermembranaire clair d'épaisseur variable. La membrane interne limite un espace interne appelé matrice mitochondriale.

II- Composition chimique :

2.1 La membrane externe :

Elle se compose de **40% de lipides** et de **60% de protéines**. Les lipides sont en majorité des phospholipides, et cholestérol existe en faible quantité. Les protéines sont surtout des enzymes intervenant dans le métabolisme des lipides comme les **thiokinases**.

La membrane externe est **perméable** à toutes les molécules **inférieure à 5 kDa** ou moins grâce à la présence de **porines (transport passif)**. Elle contient aussi des **translocases**, transporteurs protéiques, impliquées dans l'import des protéines.

2.2 La membrane interne :

Sa surface est **5 fois** plus grande que la **membrane externe (grâce aux crêtes)**. Elle est formée de **20% de lipides** et **80% de protéines**. Elle ne contient pas de cholestérol. Les lipides sont essentiellement des **phospholipides (cardiolipides)**. Les **protéines** sont en majorité les constituants de la **chaîne respiratoire** : transporteurs d'électrons comme les **cytochromes**, les **ubiquinone**, l'**ATP synthétase** et de

nombreux transporteurs qui assurent le passage d'éléments tels que **pyruvate**, **acide gras**, **ATP**, **ADP** et H_2PO_4 composés nécessaires à la production d'ATP.

Les transporteurs d'électrons catalysent les réactions **d'oxydo-réduction**. Certains transportent simultanément des e^- et des protons H^+ , ce sont les transporteurs d'hydrogène : **le coenzyme Q ou ubiquinone**. Les autres transportent uniquement des e^- : **les cytochromes** (cyt a ; cyt a_3 ; cyt b ; cyt c ; cyt c_1).

La membrane interne contient aussi des **translocases**, impliquées dans l'import des protéines.

2.3 L'espace intermembranaire :

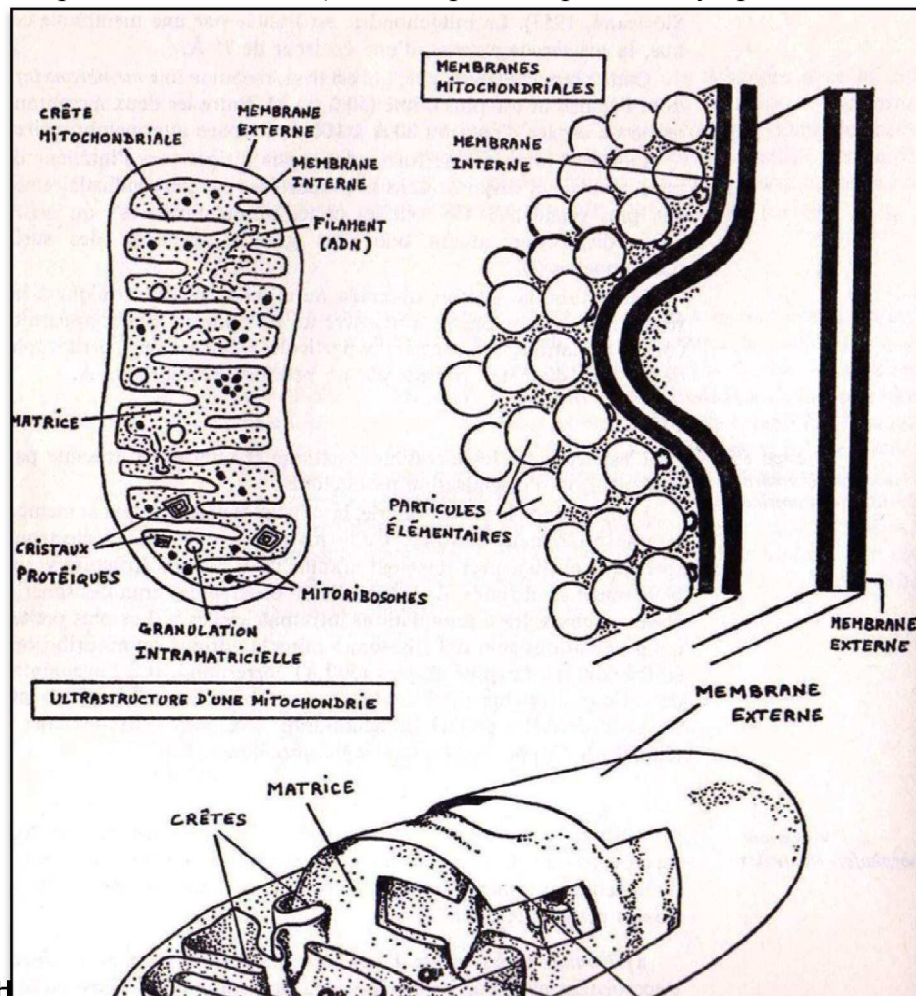
Il contient des enzymes dont la plus importante est l'**adényl-kinase** qui convertit l'AMP (Adénosine monophosphate) en ATP. Dans un premier temps,



Puis l'ADP traverse la membrane mitochondriale grâce aux transporteurs spécifiques et il est **phosphorylé** en ATP.

2.4 La matrice :

Dans l'espace matriciel on trouve un mélange très concentré de nombreuses enzymes, dont celles qui sont nécessaires à l'oxydation du **pyruvate** et des **acides gras** (en **acétyl-CoA**) et au **cycle de l'acide citrique**. Contient aussi de l'ADN (génome 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.



III- Rôles physiologiques des mitochondries :

Les mitochondries assurent plusieurs fonctions dans la cellule :

- La **respiration cellulaire**.
- Le transport de molécules à travers les membranes mitochondriales.
- Le transport de cations bivalents : Ca^{2+} et Mg^{2+} .
- Le transport de cations monovalents : Na^+ et K^+ .
- Transport de petites molécules (acides gras).
- Synthèse des constituants mitochondriaux.

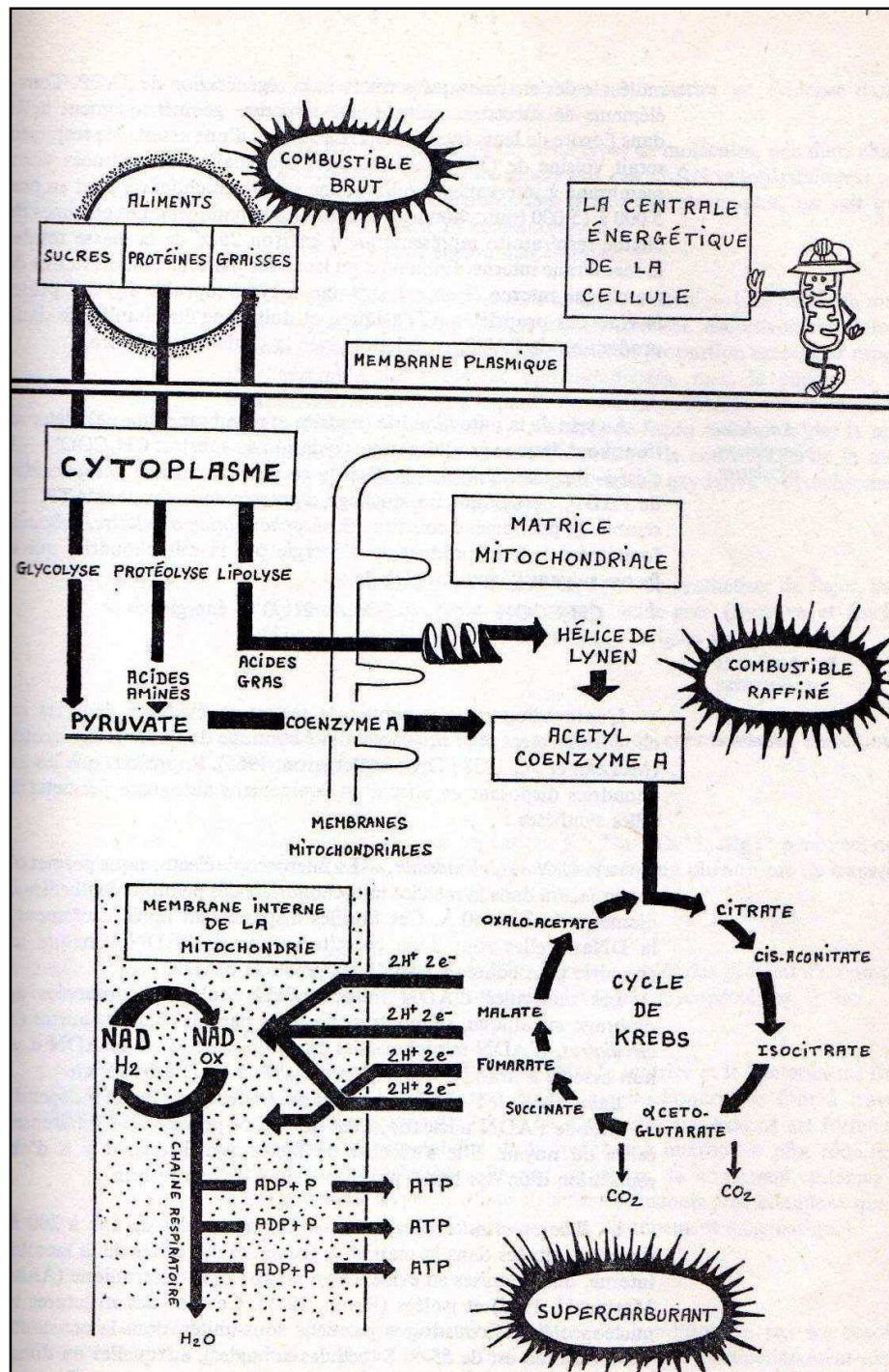
➤ La respiration cellulaire :

La respiration cellulaire comprend une série de réactions chimiques assez complexes qui consistent à l'extraire l'énergie des molécules complexes comme le glucose, et la convertir en ATP. Elle sera présentée en 3 étapes.

1. **la glycolyse** qui a lieu dans le cytosol
2. **le cycle de Krebs** qui a lieu dans la matrice de la mitochondrie
3. **la phosphorylation oxydative** qui a lieu dans la membrane interne de la mitochondrie.

Elle est donc précédée par une phase préparatoire, un premier niveau de dégradation qui se produit dans le hyaloplasme.

- Les **glucides** sont dégradés sous l'action des enzymes spécifiques de **glycolyse** en **pyruvate**.
- Les **protides**, suivant les phases du **catabolisme protidique**, fournissent des **acides aminés** et finalement du **pyruvate**.
- Les **lipides** sont transformés en **acides gras** par les processus de la **lipolyse**.



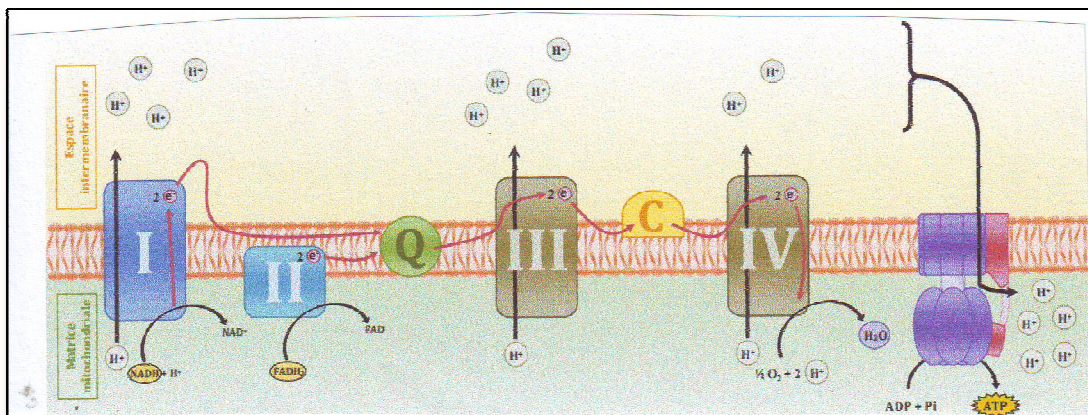
Le **pyruvate** formé dans le cytoplasme est repris par la mitochondrie. Il subit une **décarboxylation oxydative** en présence de **coenzyme A**. l'acétyl-coA est alors stocké dans la matrice mitochondriale.

Les **acides gras** pénètrent également dans la mitochondrie. Leur dégradation se poursuit dans la matrice suivant les réactions de l'**hélice de Lynen** : ils sont aussi transformés en **Acétyl coA**. C'est le groupement **acétyle** de l'acétyl coA qui constitue « le **combustible raffiné** » de la mitochondrie. Ce dernier est décarboxylé et

déshydrogéné suivant un cycle de réactions appelé **cycle de Krebs**, au niveau de la **matrice mitochondriale**.

Les **atomes d'hydrogènes cédés** pendant le cycle de Krebs, sont **repris** par des **accepteurs d'hydrogène** : **FAD** et **NAD**. Les molécules de **NADH**, H^+ et de **FADH₂** se dirigent donc vers une chaîne de transporteurs d'électrons enchâssée dans la membrane interne de la mitochondrie. Chaque **NADH**, H^+ cède 2 électrons au premier transporteur qui les cède au suivant, etc. La dernière molécule de la chaîne de transport doit céder à son tour les électrons. Comme il n'y a aucune autre molécule à sa suite, c'est un transporteur mobile, l'oxygène, qui vient prendre les deux électrons. Il se combine ensuite à 2 H^+ pour former de l'eau. Le **FADH₂** fait de même mais il cède ses électrons à la troisième molécule de la chaîne.

Lorsque les électrons circulent dans la chaîne, certains transporteurs retirent des H^+ de la matrice et les envoient dans l'espace intermembranaire où ils s'accumulent. Comme la concentration en H^+ augmente dans l'espace intermembranaire, les protons diffusent vers la matrice en passant par l'ATP synthétase; c'est la chimiosmose. Se faisant, ils entraînent la formation d'ATP par phosphorylation oxydative. Chaque **NADH**, H^+ et **FADH₂** provenant du cycle de Krebs servent à former 3 ATP et 2 ATP respectivement. Les **NADH**, H^+ provenant de la glycolyse ne peuvent entrer dans la mitochondrie. Ils doivent donc céder leurs électrons à des navettes qui peuvent être soit le **NAD⁺** ou le **FAD⁺**. Selon la navette, les **NADH**, H^+ de la glycolyse forment 2 ou 3 ATP chacun.



La chaîne respiratoire

IV- Biogénèse des mitochondries :

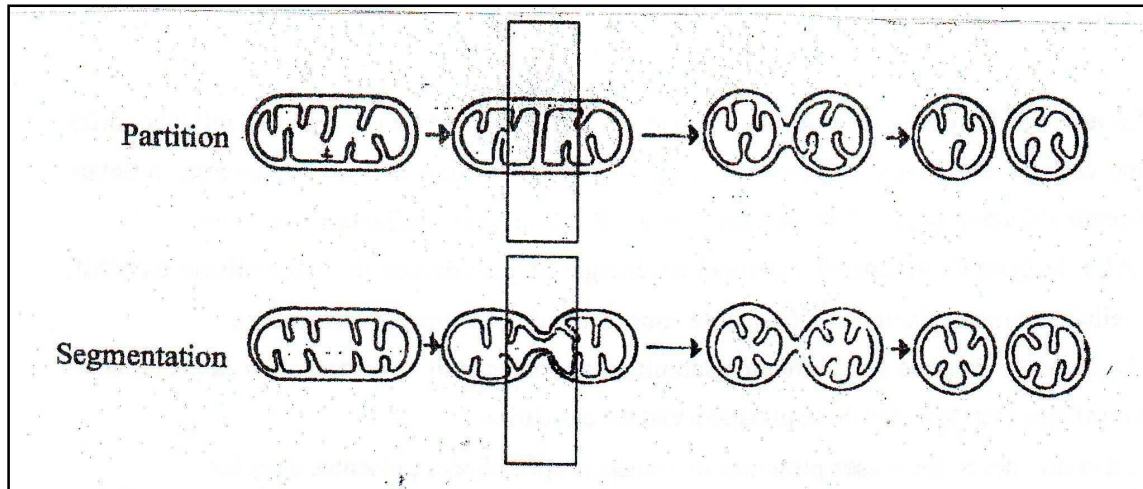
La demi-vie des mitochondries n'excède pas quelques jours dans les tissus animaux. Leur renouvellement est donc rapide et leur élimination est assurée par autophagie. Les nouvelles mitochondries apparaissent dans une cellule se forment par division des mitochondries préexistantes qui après avoir augmenté de taille se scindent en mitochondries plus petites. Du point de vue morphologique la division des mitochondries semble pouvoir se dérouler selon deux mécanismes différents : la segmentation et la partition.

- **Segmentation**

Il y a étranglement progressif d'une région de la mitochondrie puis -fusion des membranes au fond de cet étranglement

- **Partition**

Débute par la croissance d'une crête qui après avoir fusionné avec la membrane interne sur toute sa périphérie, partage la matrice en deux compartiments distincts puis la membrane externe s'invagine au niveau de cette crête particulière et forme une constriction de plus en plus profonde qui finit par séparer en deux la mitochondrie.



La division des mitochondries