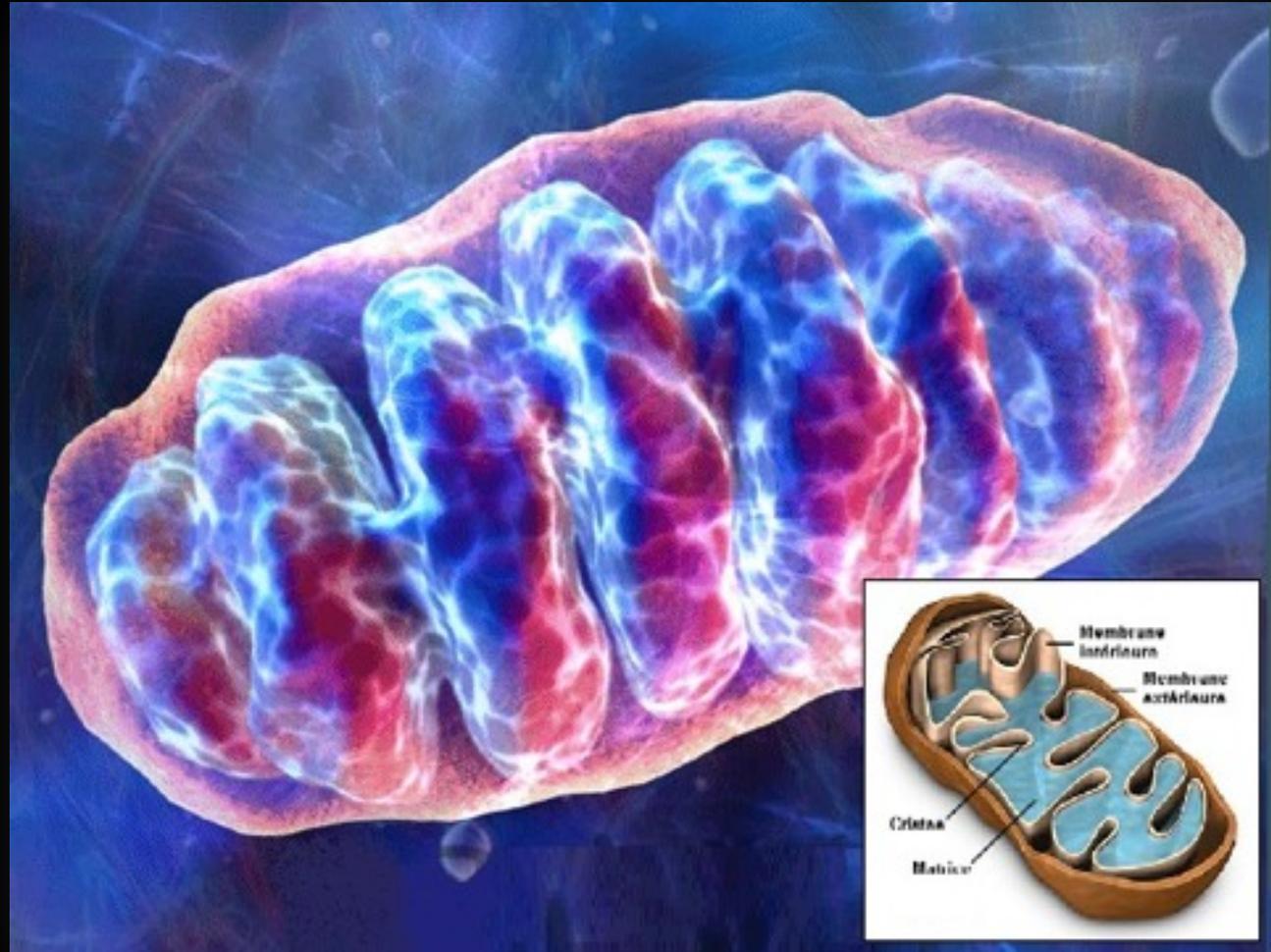


LA MITOCHONDRIE

Chapitre IV



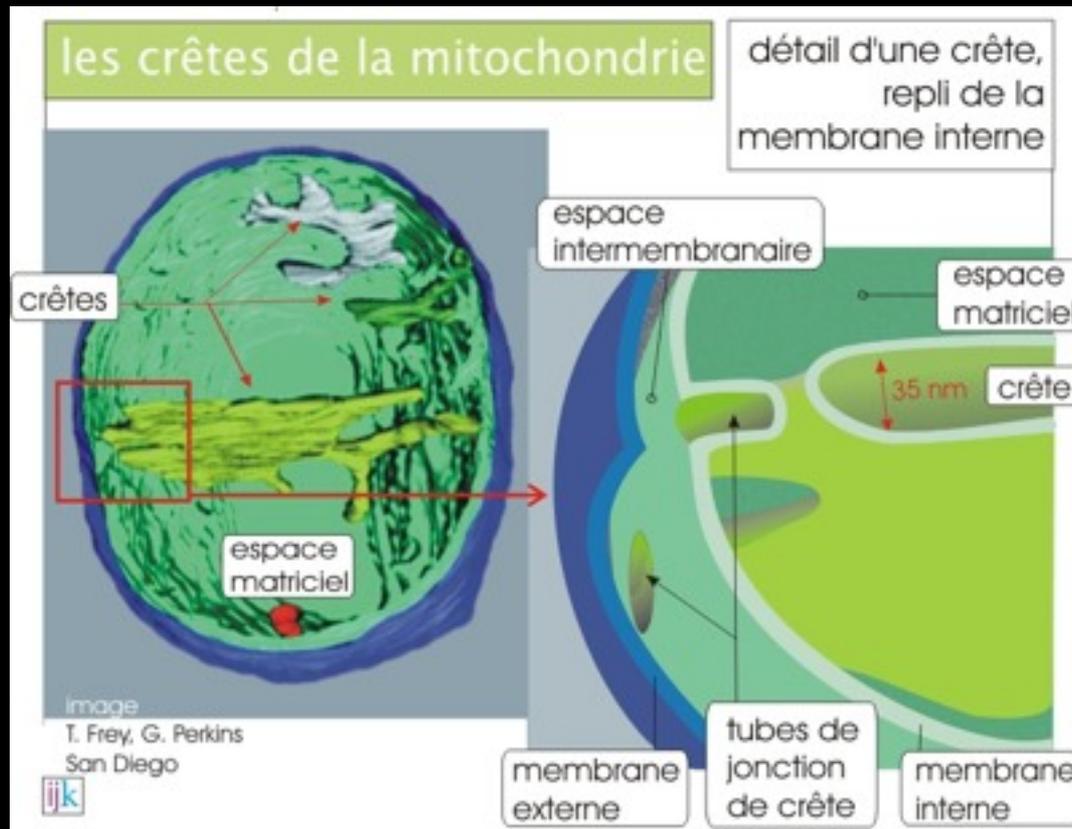
Pr. Boutaina BELQAT

I- Définition

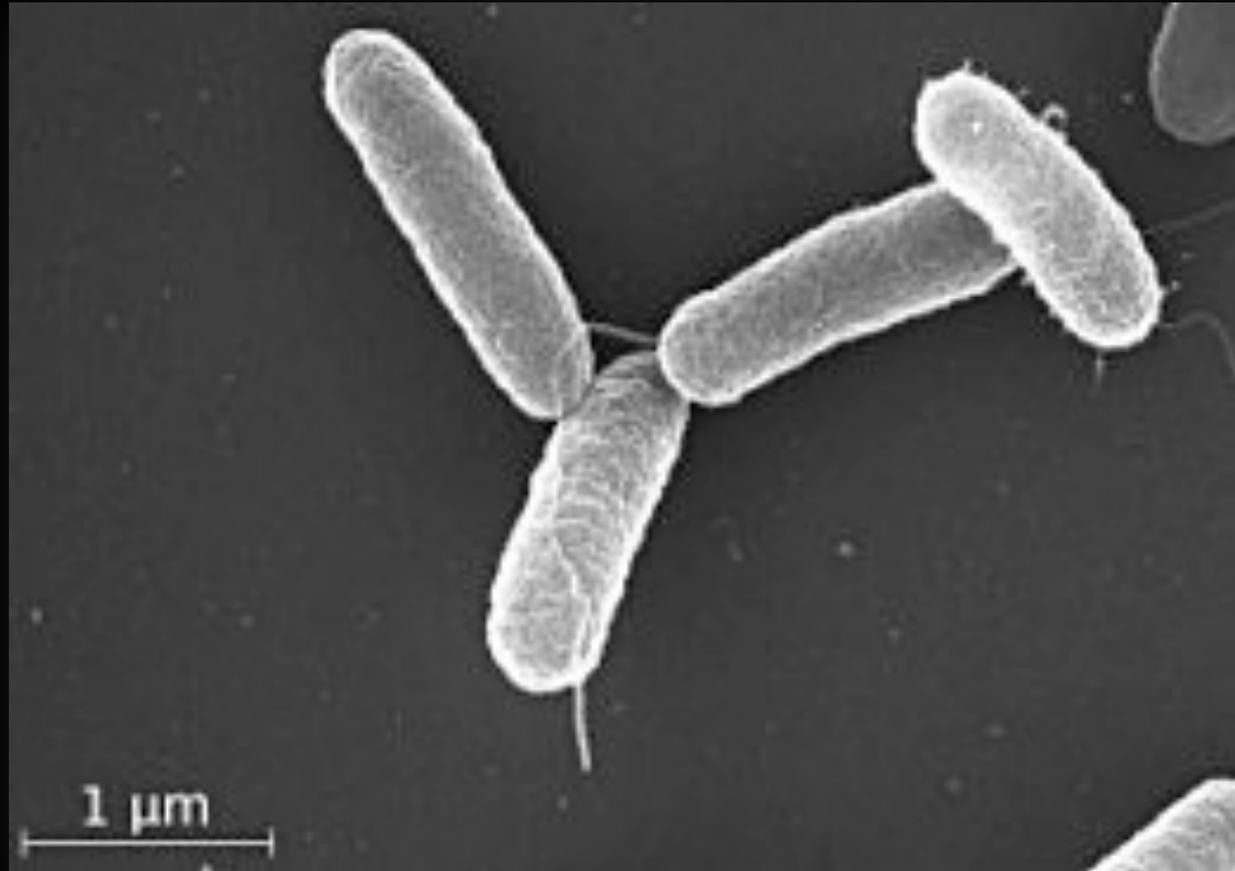
- = organites présents dans toute les cellules aérobies.
L'ensemble = le chondriome.
- sont limitées par une enveloppe constituée de deux membranes,
- contiennent de l'ADN.
- Elles mettent en réserve, sous forme d'ATP, l'énergie libérée par l'oxydation enzymatique des molécules nutritives.
- Elles interviennent dans le **stockage** de l'**énergie** et dans son **transport** sur les lieux où la cellule en a besoin.

II- Structure et morphologie en microscopie optique

- Les mitochondries peuvent être aisément isolées par ultracentrifugation, purifiées et fractionnées en leurs différents constituants qui peuvent ainsi être analysés.



II-1- Forme



Photographie en microscopie photonique montrant la forme en bâtonnets des mitochondries (coloration au vert Janus).

II-2- Répartition des mitochondries dans la cellule



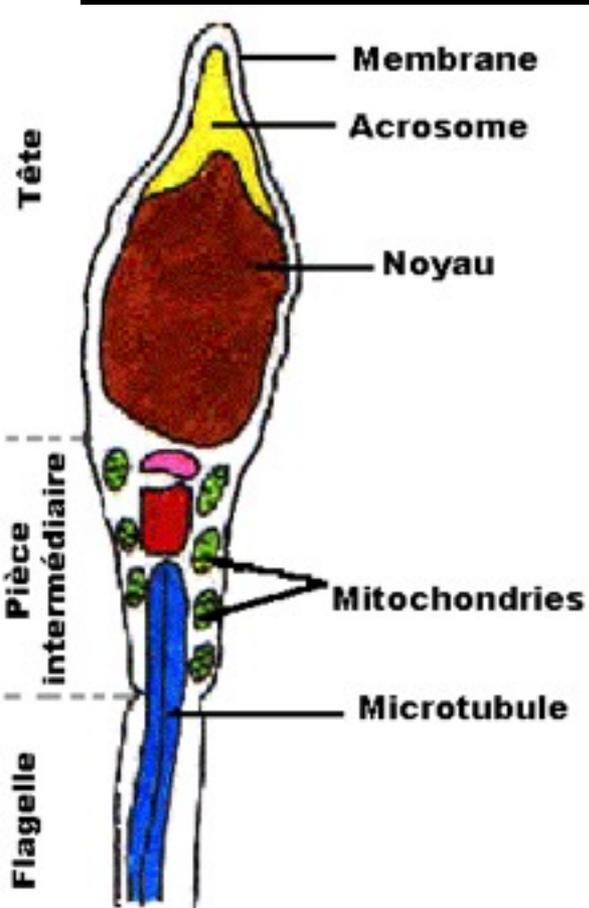
- Les mitochondries se répartissent, bien souvent, uniformément dans le cytosol.
- Mais, c'est la fonction de la cellule qui conditionne leur localisation ;
- Elle dépend des besoins énergétiques locaux.

II-2-1- Selon la localisation des substrats à oxyder



Au cours du jeûne, les glucides diminuent et les mitochondries font appel aux lipides, oxydés alors activement et dégradés pour fournir des radicaux acétyles utilisés dans le cycle de Krebs.^{11/08/12}

II-2-2- Selon les besoins en ATP de certaines régions d'une cellule



- La fonction de la cellule conditionne leur localisation ; elle dépend des besoins énergétiques locaux :
 - dans le muscle, elles se placent en regard des myofibrilles.
 - dans le spermatozoïde humain, elles se placent au niveau de la pièce intermédiaire.

III- Ultrastructure

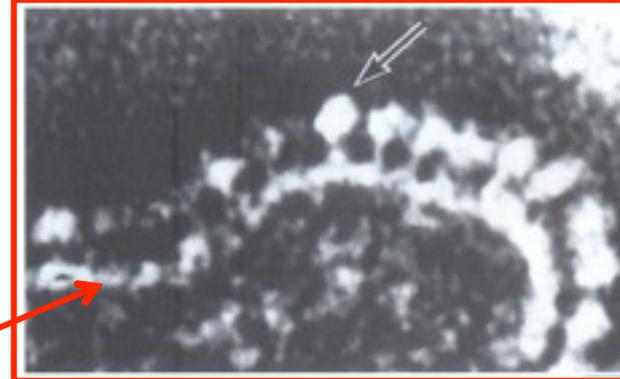


membrane
interne

membrane
externe

crête
mitochondriale

Matrice



Micrographies en microscopie électronique montrant en (a) l'ultrastructure de la paroi des mitochondries et en (b) une petite portion d'une crête mitochondriale portant à la surface interne de ses membranes des particules élémentaires

III- Ultrastructure des membranes mitochondriales

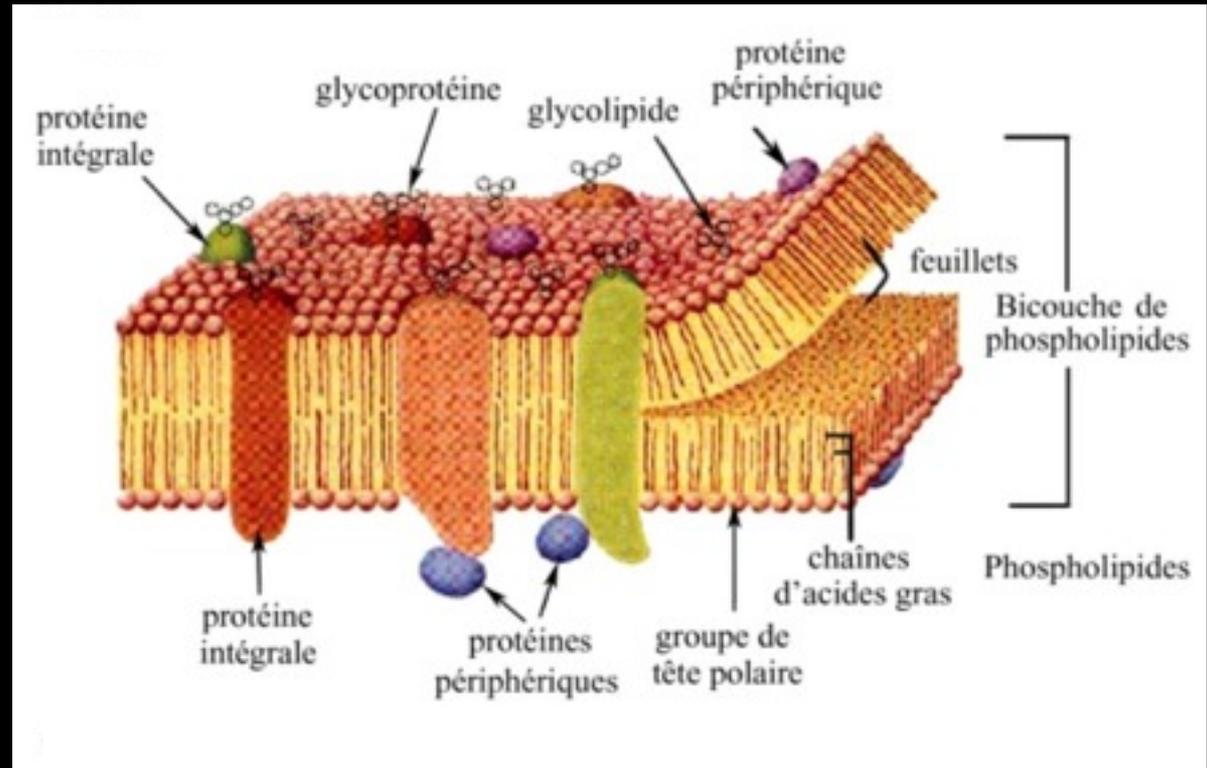
Membrane

externe:

- 60% de protéines
- 40% de lipides

Membrane interne:

- 80% de protéines
- 20% de lipides



IV-2-2- Les protéines

- **Protéines de transport** (perméabilité très sélective);
- Protéines intervenant dans les **réactions d'oxydation** de la chaîne respiratoire;
- Complexe enzymatique, l'**ATP-synthétase** assurant, à partir de l'ADP, la fabrication d'ATP dans la matrice mitochondriale.

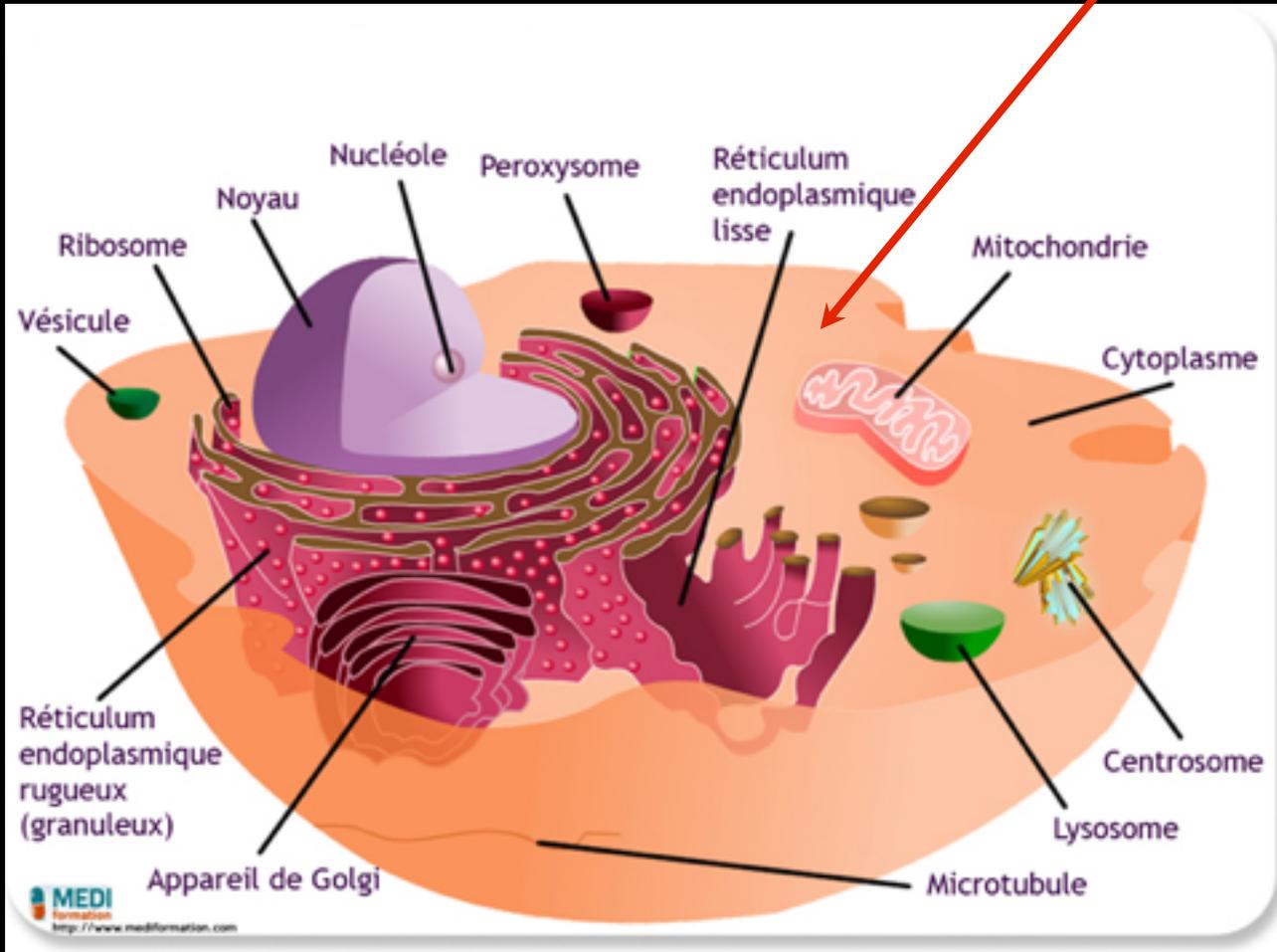
IV-4- La matrice mitochondriale

- La matrice est constituée d'une substance fondamentale finement granuleuse. Elle renferme :
 - des molécules d'ADN et d'ARN ;
 - des mitoribosomes ;
 - toutes les enzymes impliquées dans la réplication, la transcription et la traduction de l'ADN mitochondrial ;
 - de gros granules riches en cations (Ca^{++} , Mg^{++} , Na^+ , K^+) ;
 - toutes les enzymes impliquées dans le **cycle de Krebs** et la **β -oxydation**.

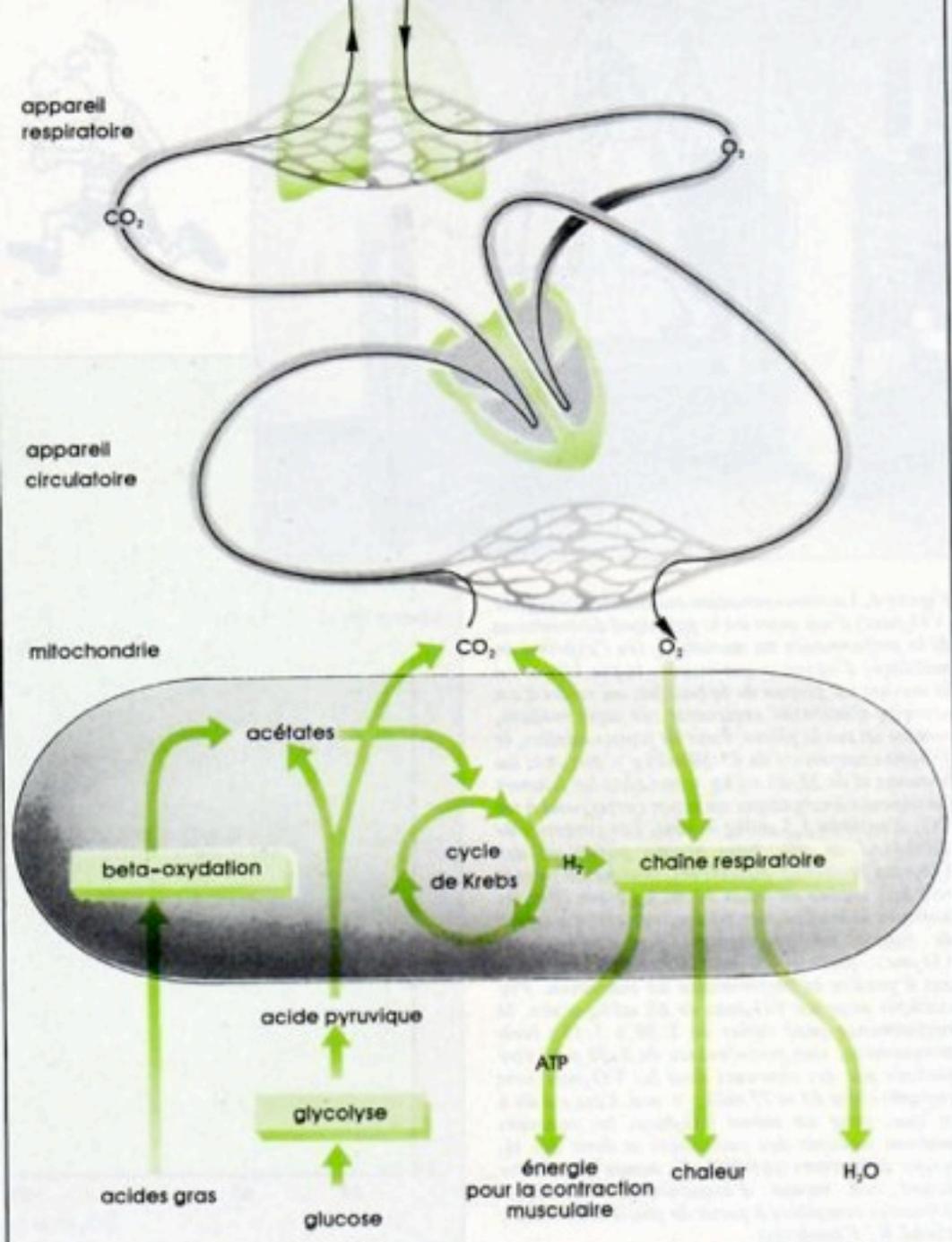
V- Activités physiologiques

- Les cellules vivantes ont besoin d'un approvisionnement constant en intermédiaires énergétiques, comme l'ATP, pour accomplir leurs activités consommatrices.
- Les organismes peuvent fabriquer l'ATP en dégradant des molécules organiques fournies par l'alimentation (protéines, glucides, lipides).

Les premières étapes de leur dégradation ont lieu dans le cytosol



- Les protides sont transformés en acides aminés (catabolisme) dont une certaine partie donne du pyruvate .
- les glucides, dont la majorité fournissent, par glycolyse, du pyruvate.
- Les lipides, constituent une réserve importante d'énergie. Par le processus de la lipolyse, ils sont dégradés en acides gras qui pénètrent dans les mitochondries.
- La dégradation des nutriments se réalise grâce au mécanisme de la **Respiration**.



Inspiré par les **poumons**, l' **O_2** passe dans la **circulation sanguine** qui le délivre aux **cellules** de l'organisme, principalement celles des muscles lors d'un exercice.

Par le même circuit, le **CO_2** produit par les cellules en activité est rejeté dans l'**atmosphère**.

A l'intérieur des cellules, l' **O_2** est acheminé dans la **mitochondrie**.

Là, les **acétates** fournis par les **acides gras** ou le **glucose** sont décarboxilés et déshydrogénés dans le **cycle de krebs**.

Les **H_2** libérés alimentent la **chaîne respiratoire** et sont acceptés par l' **O_2** pour former de l' **H_2O** , en libérant de l'**ATP**.

L'**ATP** est utilisé par le muscle pour se contracter.

Ces différentes voies métaboliques sont dites **aérobies**.

V-1- Etapes de la respiration

- La dégradation des nutriments se réalise grâce au mécanisme de la **respiration**. La respiration est le processus par lequel la cellule produit de l'énergie nécessaire pour ses activités.
- Au cours de ce mécanisme, qui a lieu dans la mitochondrie, il y a absorption d'**oxygène** et dégagement du **dioxyde de carbone**.
- La respiration se déroule en trois étapes :
 - **La glycolyse**
 - **Le cycle de Krebs ou cycle de l'acide tricarboxylique**
 - **La chaîne de transport d'électrons ou chaîne respiratoire**

V-1-1- La Glycolyse

La glycolyse ne nécessite pas d'oxygène.

Au cours de ce processus, on assiste à des réactions d'oxydoréduction au cours desquelles un accepteur d'électrons (coenzyme NAD) est réduit :

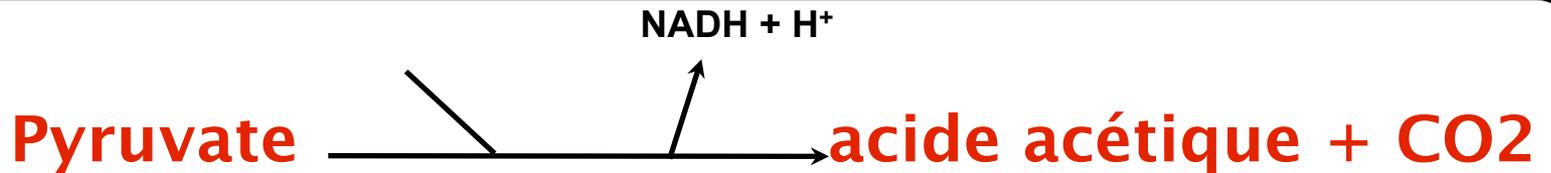


et à la synthèse d'ATP par phosphorylation de l'ADP qui produit 4 molécules d'ATP, mais en nécessite 2

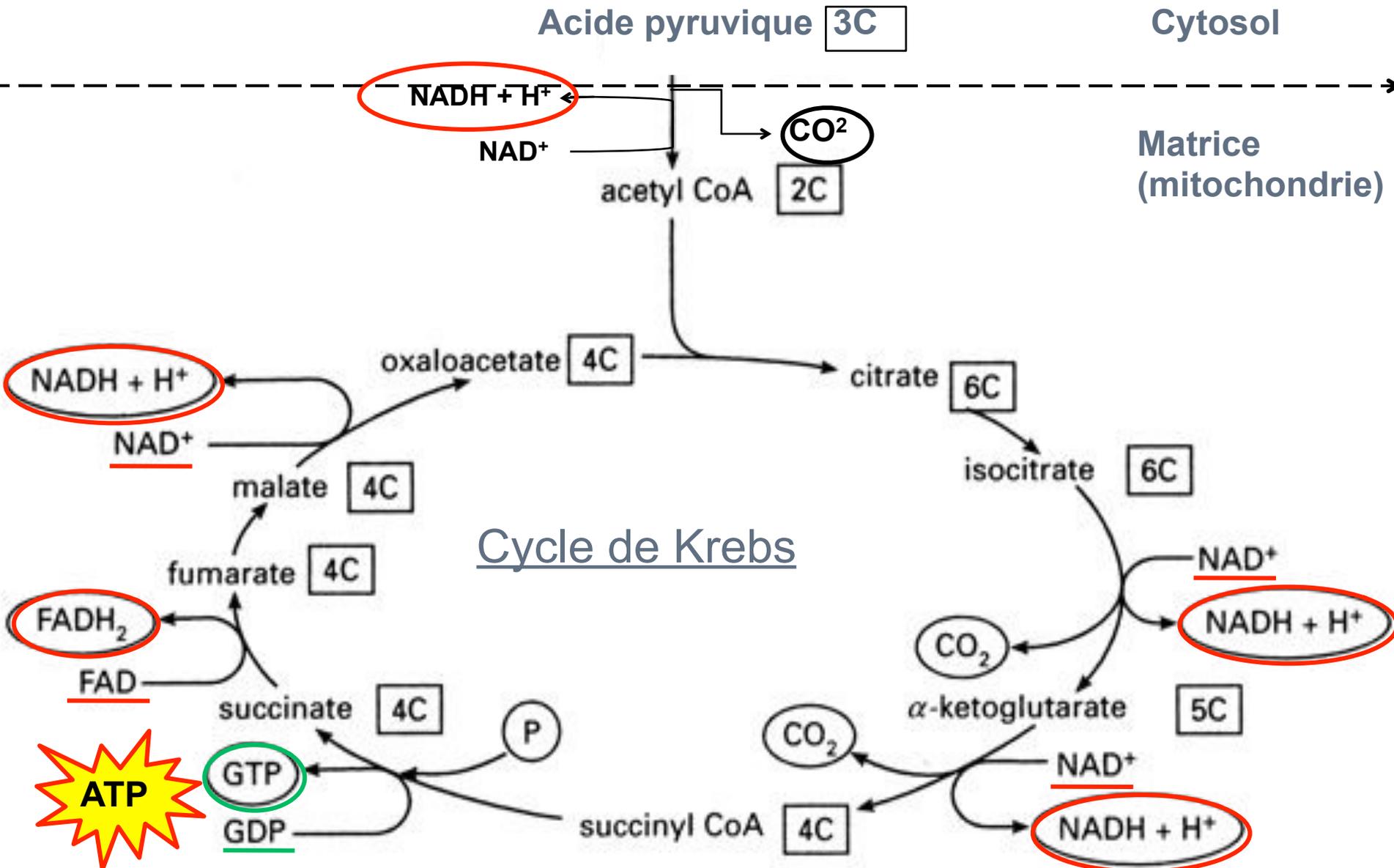
- Les produits nets de la glycolyse sont donc :
- 2 ATP (phosphorylation au niveau du substrat)
- 2 NADH + 2 H⁺
- 2 pyruvates

V-1-2- Oxydation des substances au cours du cycle de Krebs

- En présence d'**oxygène**, le **pyruvate** rentre dans la mitochondrie pour être oxydé et relâcher l'énergie au cours du cycle de Krebs.
- Avant que le cycle de Krebs ne commence, il se produit une étape intermédiaire durant laquelle :
 - Un groupement carboxyle est arraché au pyruvate et relâché dans le cytosol sous forme de **CO₂**.



- Il se forme l'**acide acétique**, après la réduction du **NAD⁺** en **NADH + H⁺**.
- Le radical **acétyl** de l'**acide acétique** se lie avec le **coenzyme A (Co A)** pour produire l'**acétyl-CoA**.



Le cycle de Krebs (matrice)

- = séquence organisée de réactions enzymatiques avec, l'**acide oxaloacétique**, comme substrat **initial** et produit **terminal** :
- L'**acétyl-coenzyme A** cède le radical acétyl **CH₃CO** à l'**acide oxaloacétique** (4C) pour produire le **citrate** (6C).
- Le **citrate** est **progressivement décomposé** jusqu'à l'**acide oxaloacétique**.
- Ces oxydations transforment **chaque** radical acétyl en 2 molécules de CO₂, 8 atomes d'hydrogènes, et 8 électrons.

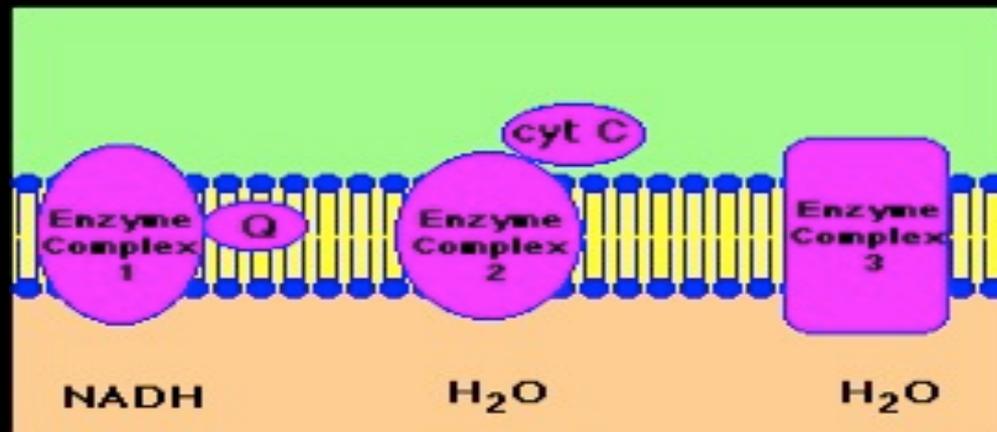


Les ions hydrogène arrachés aux substrats sont repris par des accepteurs, des coenzymes:

le NAD (nicotinamide – adénine – dinucléotide)

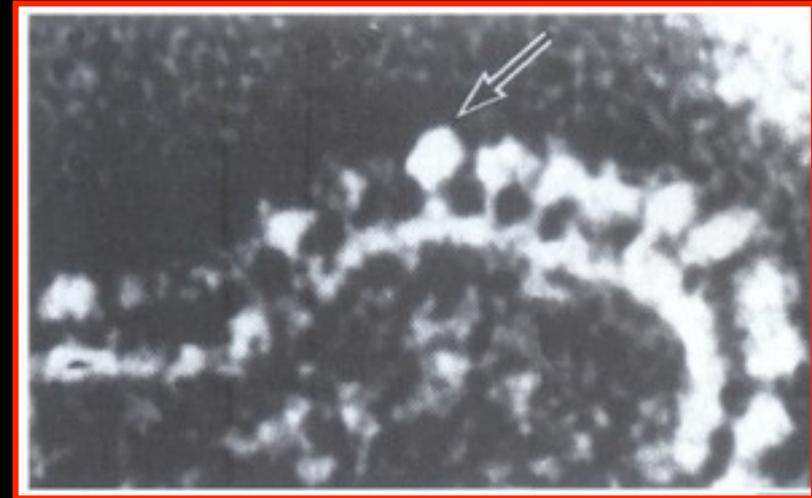


Le FAD (flavine – adénine – dinucléotide)



- En termes énergétiques, c'est le résultat le plus important du cycle parce que ces coenzymes réduites servent à produire, au cours de la **phosphorylation oxydative**, la plus grande partie de l'énergie dérivée de la molécule de glucose initiale.

Cycle de Krebs



2 tours du cycle pour chaque molécule de glucose

- Pour chaque tour du cycle :
- **2 carbones** entrent sous la forme réduite de l'**acétyl-CoA** ;
- **2 carbones** ressortent complètement oxydés sous la forme de **CO₂** ;
- **3 molécules de NAD⁺** sont réduites en **NADH + H⁺** et **1 molécule de FAD** est réduite en **FADH₂** ;
- **1 molécule d'ATP** est produite par la **phosphorylation au niveau du substrat.**

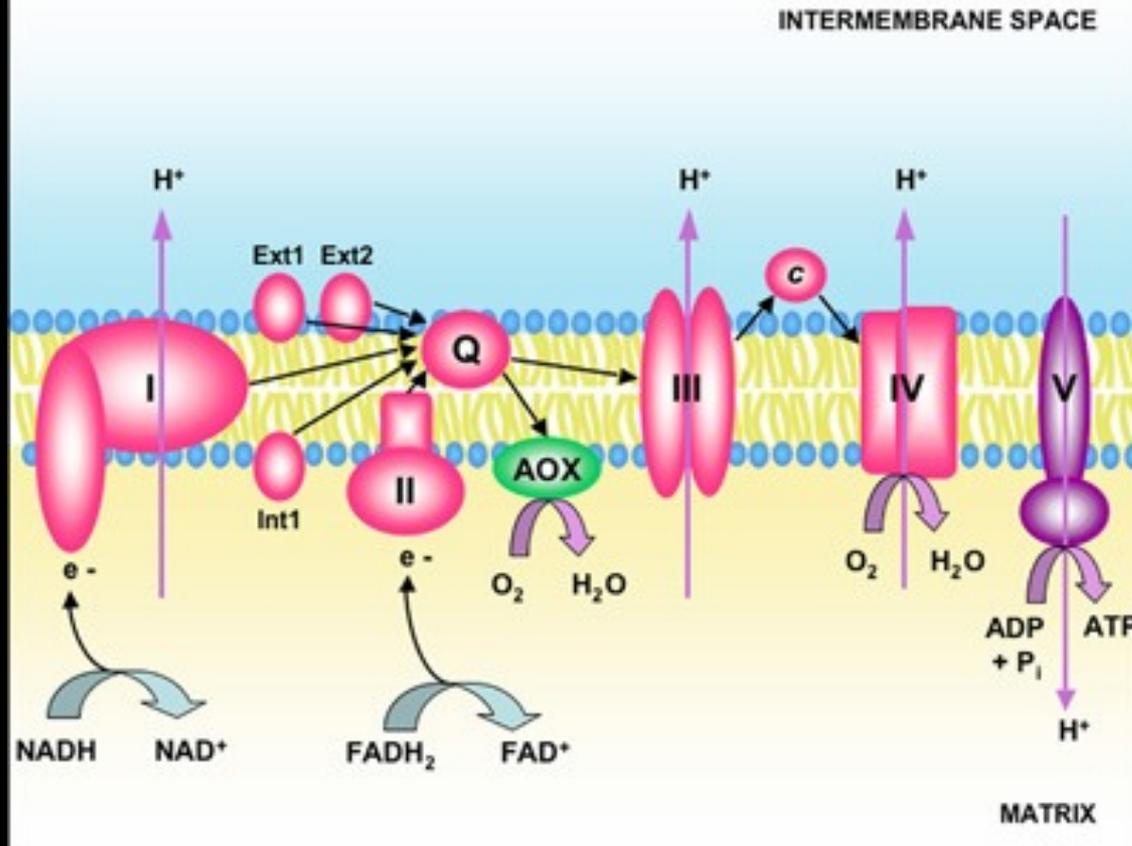
Le bilan énergétique du cycle de Krebs

- pour les 2 molécules de pyruvates:
 - 6 NADH + 6 H⁺
 - 2 FADH₂ + 2 H⁺
 - 2 ATP

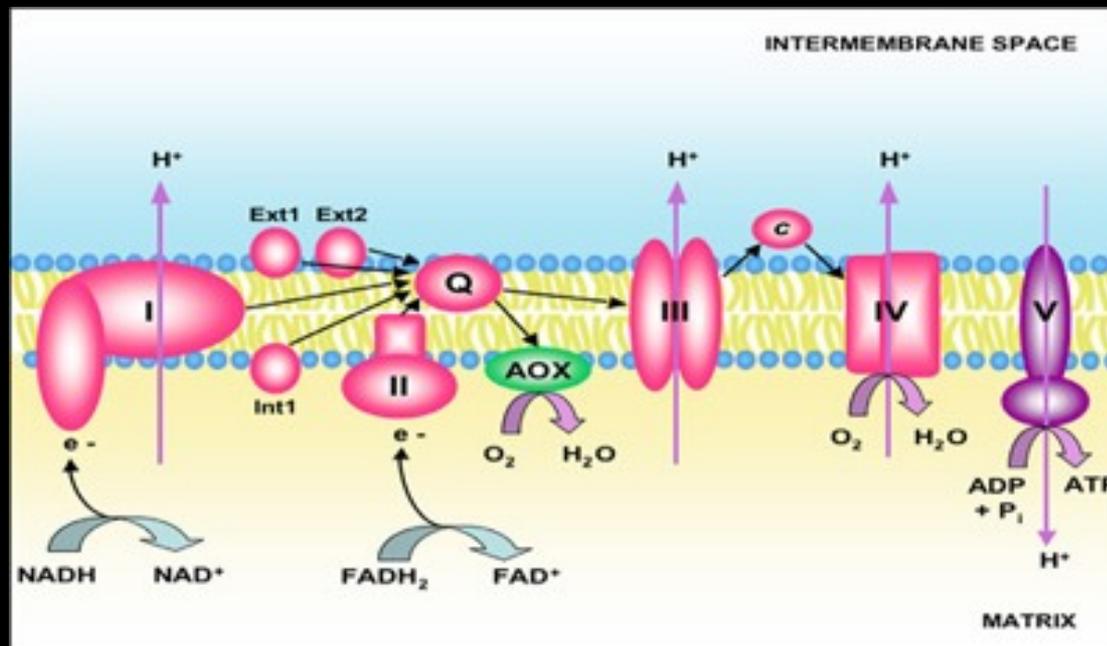
V-1-3- Chaîne respiratoire et phosphorylation oxydative

- Les coenzymes réduites (NADH, FADH₂) cèdent leurs électrons à haute énergie à des transporteurs localisés dans la membrane interne de la mitochondrie.
- L'ensemble de ces transporteurs, assemblés dans l'ordre exact de leurs interactions, constitue la **chaîne respiratoire**.

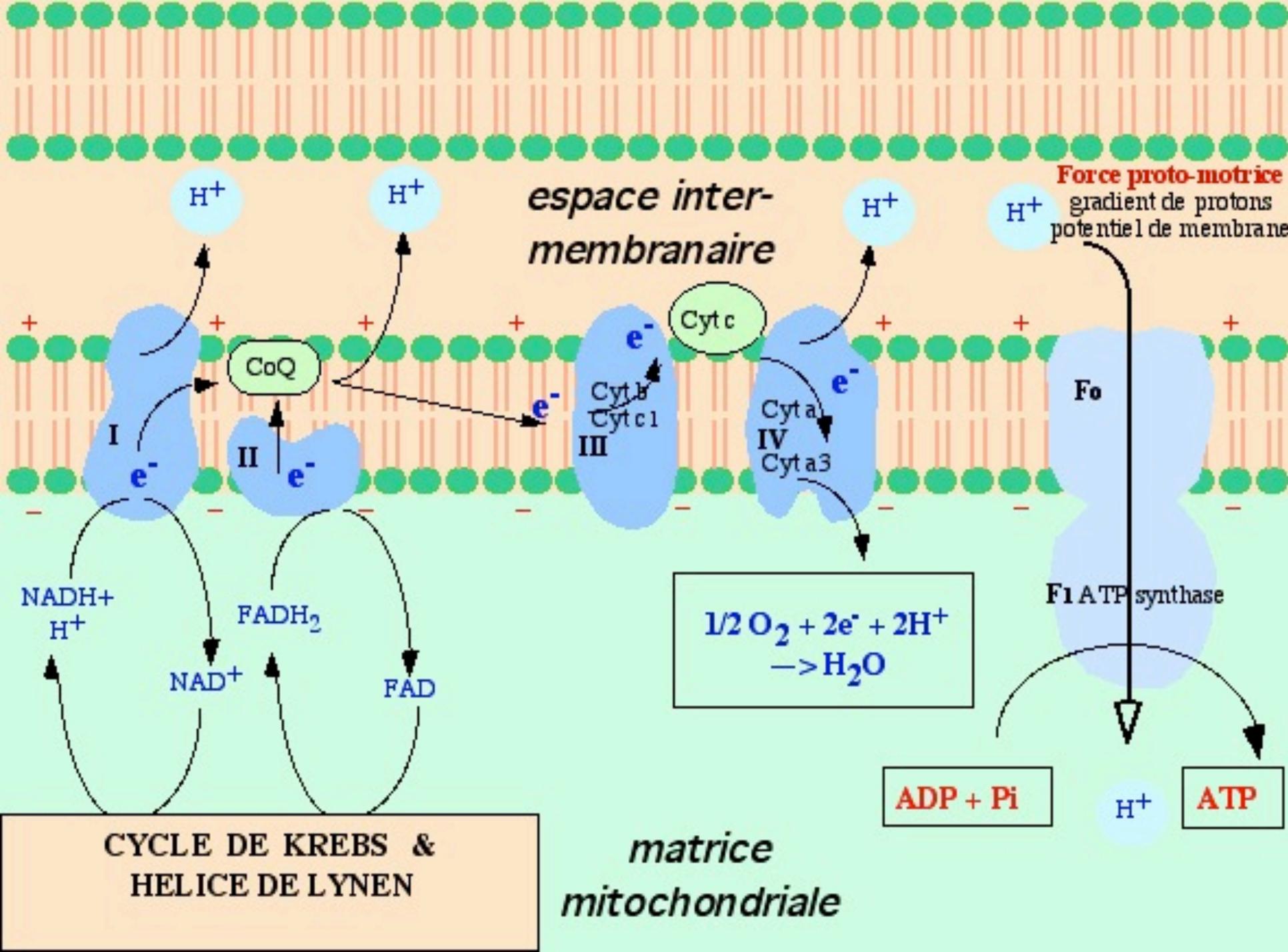
- La **chaîne de transport des électrons** est une suite de molécules fixées sur la **membrane interne de la mitochondrie** qui sont disposées dans un **ordre décroissant d'affinité pour les électrons**.
- Les **électrons** provenant des coenzymes réduits **se déplacent** le long de la membrane sur la chaîne de transport.
- Les électrons, en se déplaçant, **font sortir des protons** (H^+) dans l'espace intermembranaire de la **mitochondrie**.
- L'accumulation de protons fait fonctionner l'**ATP synthétase** (une pompe à protons) qui utilise le reflux de protons pour fabriquer de l'ATP.



- Le **NADH** passe ses électrons à la flavoprotéine (FMN) qui les passe à une série de molécules (y compris les cytochromes).
- Le **FADH₂** donne ses électrons à la chaîne à un niveau d'énergie **plus bas** que le NADH.
- Les **électrons** sont transmis jusqu'à l'**accepteur final** qui est l'**oxygène** moléculaire, qui accepte en même temps des protons **2H⁺** pour former de l'**eau** (molécule stable).
- Ainsi, c'est pendant cette étape que l'oxygène est consommé.



- Le passage des électrons d'un transporteur à un autre, libère de **l'énergie** à chaque étape.
- Cette **énergie** permet d'assurer le **transport** des protons **H⁺** depuis la **matrice** jusqu'à la **face externe** de la **membrane interne**. Le **pH** de la matrice s'abaisse.
- La **membrane interne** devient **électronégative** sur la face **matricielle** et **électropositive** sur la face en rapport avec la **chambre externe**.



Phosphorylation oxydative

Le flux d'hydrogène active l'enzyme ATP synthétase qui fabrique de l'ATP à partir d'ADP et de phosphore inorganique.

