

Mitochondries: description structurale et fonctionnelle

Plan du cours

- **Historique**
- **Généralités sur les mitochondries**
 - ✓ Morphologie
 - ✓ Localisation
- **Caractéristiques de la double membrane**
- **Fonctions des mitochondries**
 - ✓ Production d'énergie
 - ✓ Autres fonctions
- **Génome de la mitochondrie**

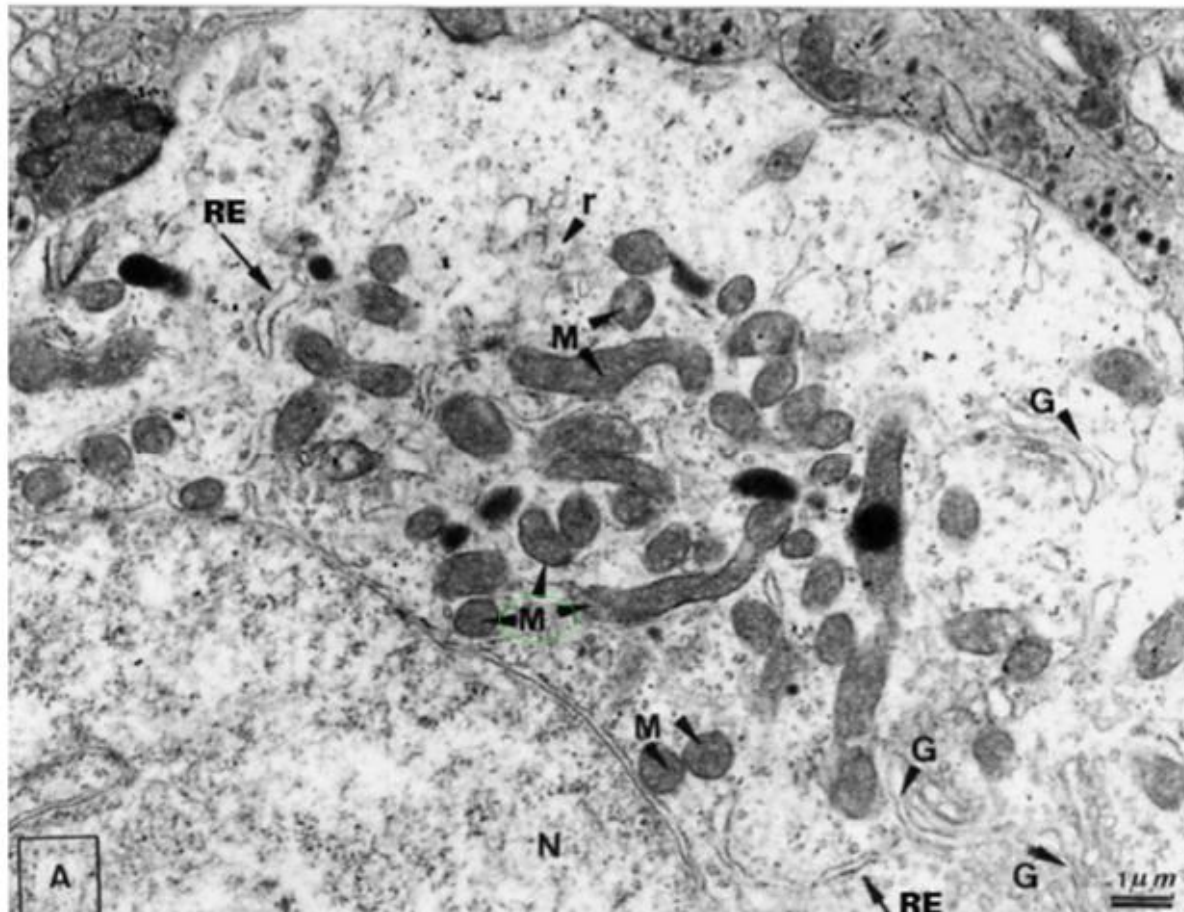
Introduction

- Tout être vivant a besoin d'une grande quantité d'une énergie pour assurer ses fonctions biologiques
- Source d'énergie:
 - Photosynthèse
 - Dégradation des composés chimiques:
 - Chez les procaryotes: Membrane plasmique
 - Chez les eucaryotes: **Mitochondrie**

Caractéristiques générales

- o Organites cytoplasmiques à **double membrane**
- o Uniquement chez les **eucaryotes**
- o Dans toutes les types cellulaires, **sauf les globules rouges**
- o Production **énergétique** de la cellule
- o Chaque cellule contient **1000 à 3000 mitochondries selon les types cellulaires.**
- o Possèdent son propre **génom**
- o Se **déplacent** grâce aux interactions avec le cytosquelette

Aspect morphologique en microscopie optique

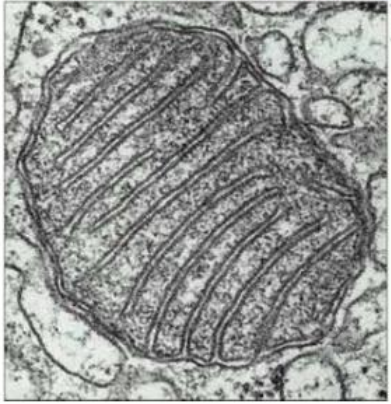


- Forme **variable**
- Globulaire
- Filamenteux

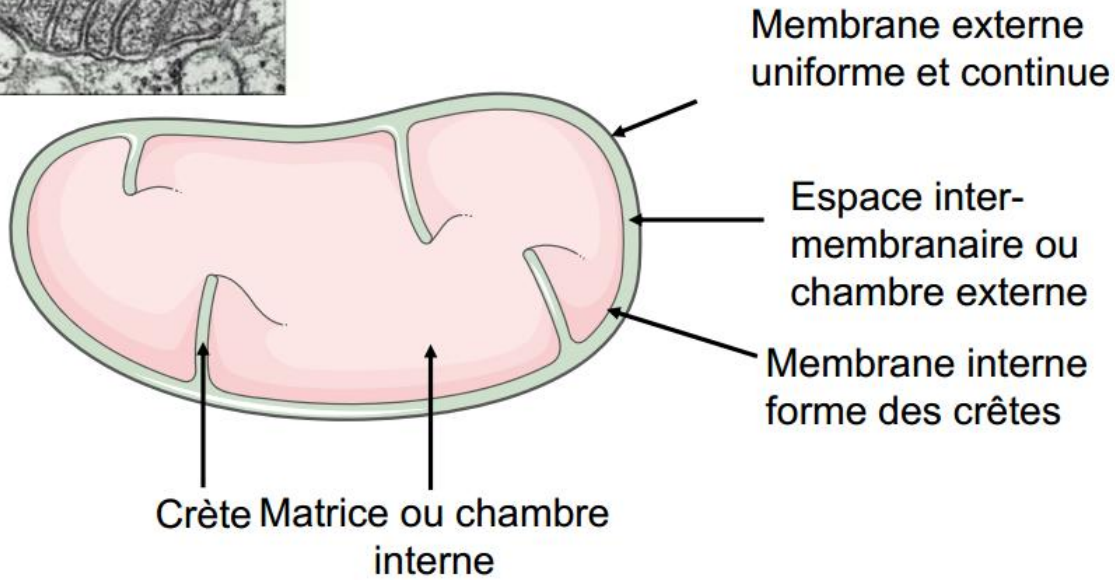
- Taille et forme varient en fonction du type cellulaire

Cliché de JC
Beauvillain, Inserm
U422, Lille

Structure en microscopie électronique



De façon très schématique ...





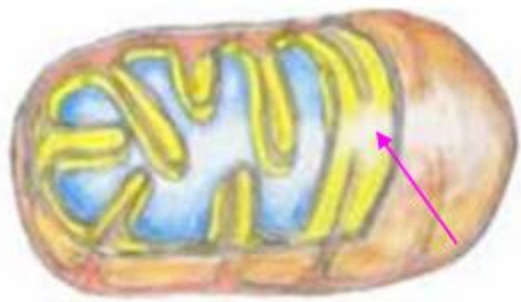
Membrane externe

- o C'est une **bicouche lipidique** de 5 à 7nm d'épaisseur
- o Composition proche de celle de la membrane plasmique
- o Contient plus des protéines **50 à 60 % de protéines et 50 à 40 % de lipides**
- o Riche en **porines** : pores volumineux d'un diamètre de 2 à 3 nm
- o Perméable aux ions et molécules de masse moléculaire inférieure à 10 KDa



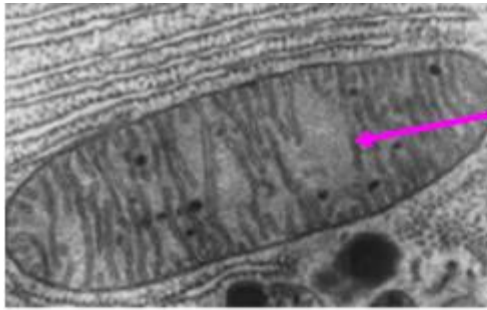
Espace inter-membranaire

- c'est un espace d'une épaisseur de 4 à 7 nm dense
- il contient :
 - Des protons H^+ : rôle dans la phosphorylation
 - Des molécules de cytochrome c : rôle dans l'apoptose
 - Des molécules inférieure à 10 KDa



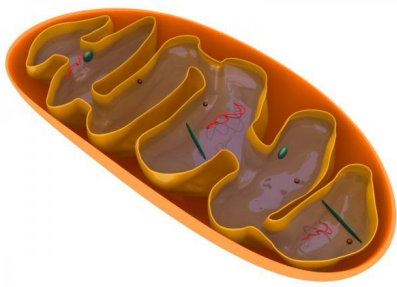
Membrane interne

- C'est une bicouche lipidique de 5 à 6 nm
- Organisation très différente de celle de la membrane externe
- 80 % des protéines et 20 % des lipides
- Riche en cardiolipine (diphosphatidylglycérol)
- Présente des replis complexes appelés crêtes mitochondriales projetés dans la matrice.
- Riche en transporteurs et complexes protéiques enzymatique
- Faible fluidité (passage actif)



Matrice mitochondriale

- o Finement granuleuse
- o Contient
 - o Mitoribosomes qui ressemblent aux ribosomes bactériens
 - o ADN circulaire (ADNmt)
 - o ARN messenger et ARN de transfert
 - o Granulations denses et irrégulières
 - o Nombreux systèmes enzymatiques
 - les enzymes établissant une oxydation du pyruvate
 - les enzymes -oxydant des acides gras
 - les enzymes appartenant au cycle citrique (au cycle de Krebs)



ADN mitochondrial

- Les mitochondries sont dotées d'un **génom**e qui leur est propre, apte à la réplication
- L'ADN mt est formé de molécules bicaténaires, circulaires, de 5 μ de long
- L'ADN mt possède ses propres caractéristiques.

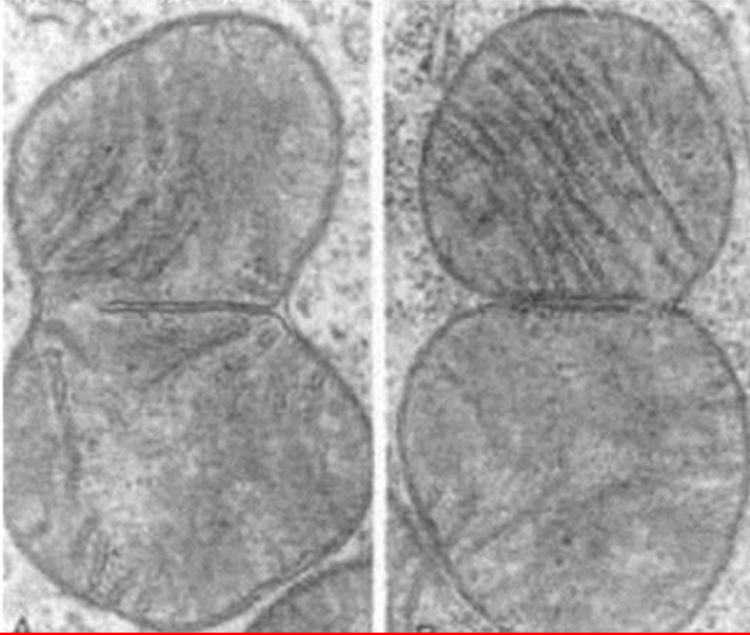
Les ARN

- Les Mitochondries synthétisent l'ARN
- Il existe des ribosomes dans toutes les mitochondries
- La synthèse des ARN mitochondriaux se fait indépendamment de celle des ARN nucléaires

La synthèse des protéines

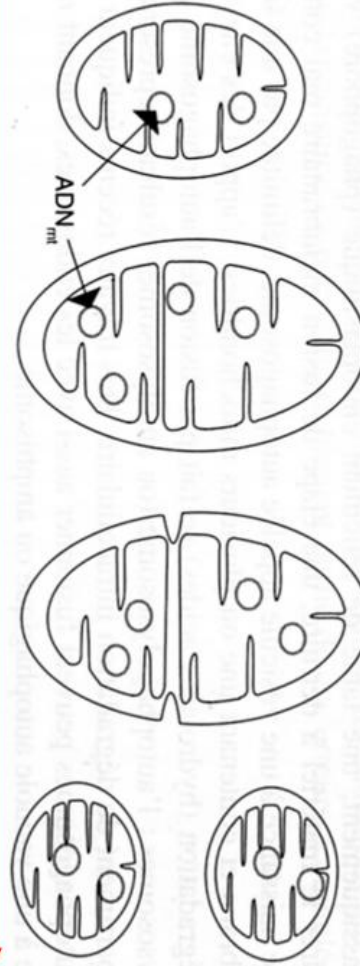
- Les mitochondries sont capables d'effectuer de manière autonome la synthèse des protéines

LA DIVISION MITOCHONDRIALE



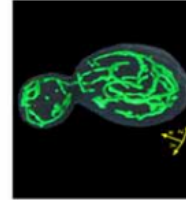
$\frac{1}{2}$ vie d'une mitochondrie = 6 à 10 j

1 mn



Les mitochondries, Christiane Delbart, Editions Tec & Doc

La fusion mitochondriale



Mitochondrial network of a live budding yeast recorded with a 4Pi microscope. See: A. Egner, S. Jakobs, and S. W. Hell (2002), PNAS 99, 3370-3375.

o Fusion en mitochondries plus grandes ou en structures plus ramifiées

Fonctions des mitochondries

1. Respiration cellulaire
2. Fonctions de synthèses
3. Thermogénèse
4. Régulation calcique
5. Mitochondrie et vieillissement

3. Mitochondries et homéostasie calcique

- Les mitochondries, avec le réticulum endoplasmique sont le principal réservoir de calcium
- Régulation de la concentration intracellulaire de calcium. Mécanismes mal connus.
- Transport à travers des canaux ioniques (échangeurs $\text{Na}^+/\text{Ca}^{++}$)

1. La chaîne respiratoire mitochondriale
ou
La phosphorylation oxydative



2. Fonctions de synthèse

- 2.1. Mitochondries et synthèse des hormones stéroïdes
 - Participent, avec le réticulum endoplasmique à la biosynthèse des hormones stéroïdiennes à partir du cholestérol grâce à des cytochromes P450 mitochondriaux.
- 2.2. Production des précurseurs des acides aminés non essentiels

Conclusion!

- ◆ La mitochondrie est l'unique générateur d'énergie de nos cellules.
- ◆ Situées dans le cytoplasme de chaque cellule, on peut comparer les mitochondries à des "piles" chargées de **produire, stocker et distribuer de l'énergie nécessaire à la cellule.**
- ◆ Les **cellules humaines** contiennent en moyenne **1500 mitochondries**. Elles sont plus nombreuses dans les cellules dont l'activité métabolique est intense (muscle ou foie par exemple).
- ◆ Mobiles, elles se déplacent dans le cytoplasme en fonction des besoins de la cellule. Dotées de **leur propre noyau d'ADN**, elles se multiplient ou s'auto-suppriment indépendamment de la division même de la cellule.
- ◆ **Sans elles, aucune cellule ne peut fonctionner et la vie n'est plus possible.**