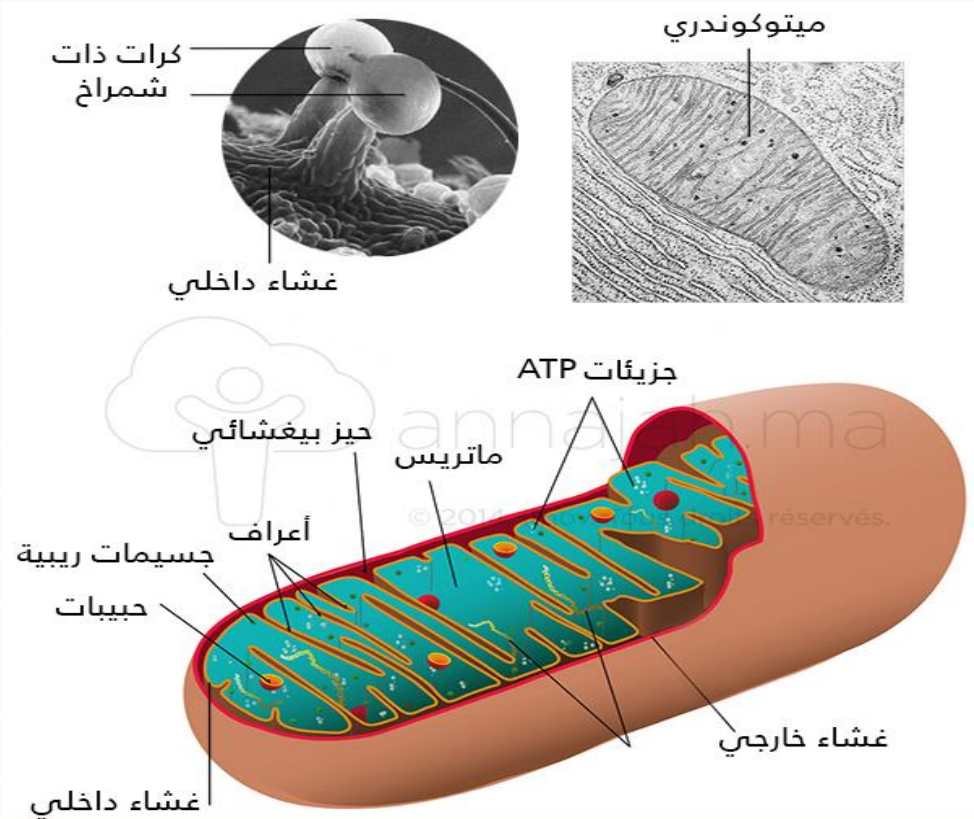
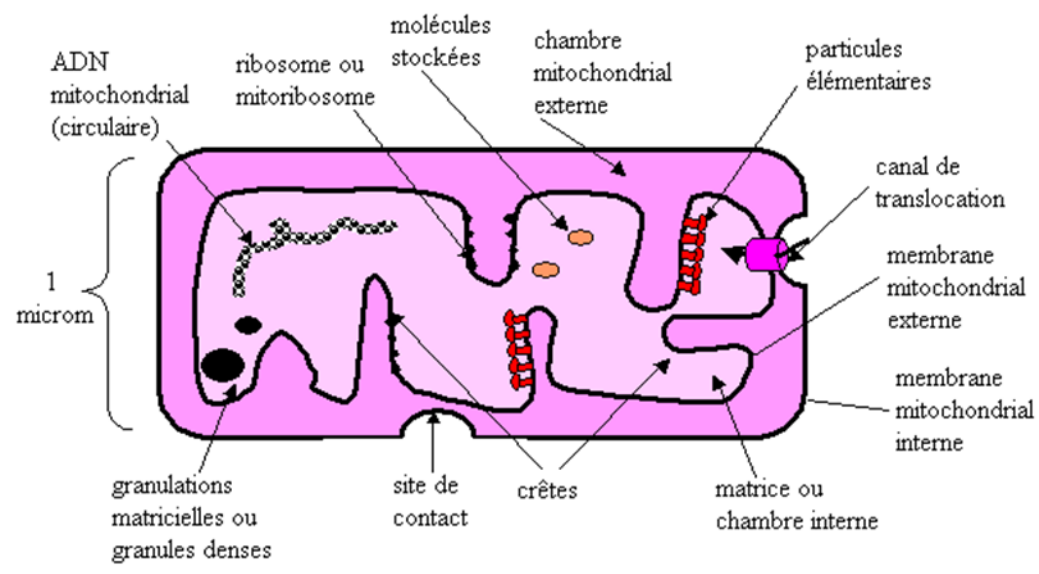
6. La Mitochondrie الميتوكوندري

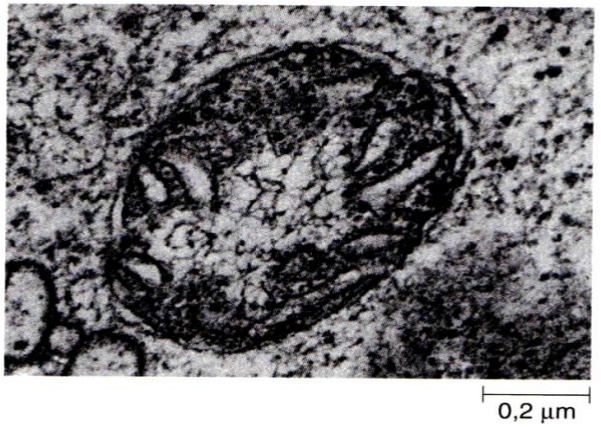
1.6. التركيب الدقيق للميتوكوندري:

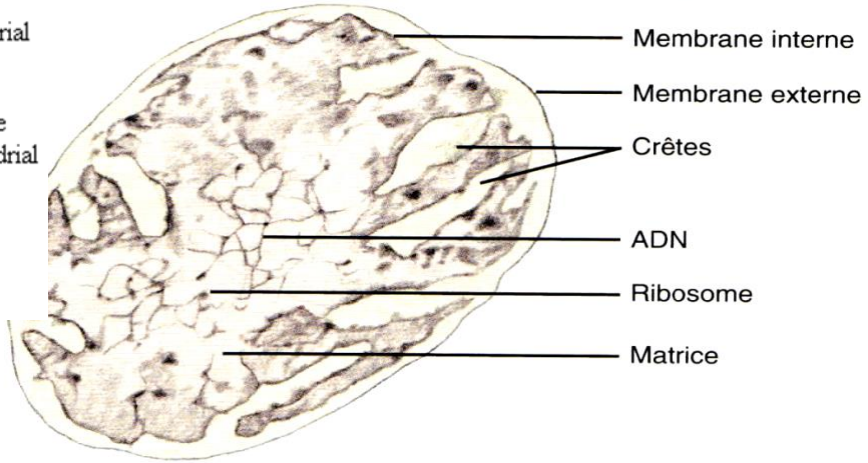
- ميتوكندري عضيات خلوية حية موجودة في سيتوبلازم جميع الخلايا حقيقية النواة سواء الحيوانية أو النباتية، و تبدو في الغالب على هيئة حبيبات عصوية، تتواجد الميتوكندري في الخلايا النشيطة بأعداد أكبر من الخلايا المسنة مما يدل على أهميتها في نشاط الخلية حيث توصف بأنها بيت الطاقة، والدور الأساسي لها هو استخلاص الطاقة المخزنة في المواد الغذائية.
- تختلف أعداد الميتوكندري في الخلايا المختلفة، وتحتوي الخلايا النباتية أعداداً أقل من الخلايا الحيوانية، وقد تنعدم الميتوكندري في بعض الخلايا مثل كريات الدم الحمراء في الثدييات، وكذلك يختلف عدد الميتوكندري تبعاً لنوع الخلايا ووظائفها، وهي متعددة الأشكال فقد تكون على هيئة قضبان أو خيوط دقيقة أو حبيبات صغيرة أو بيضوية، تنتشر الميتوكندري في أنحاء سيتوبلازم الخلية وقد تتوزع بشكل غير متجانس.

- تحاط الميتوكندري من الخارج بغشائين لهما تقريباً نفس تركيب غشاء الخلية، أحدهما غشاء خارجي أملس والأخر غشاء داخلي و يفصل بينهما فراغ الغشاء الداخلي يمتد داخل تجويف الميتوكندري على هيئة زوائد تعرف بالأعراف الهدف منها زيادة مساحة السطح، ويحتوي تجويف الميتوكندريا على سائل شبه متجانس يعرف بالسائل الحشوي ويحتوي على العديد من الإنزيمات والمواد البروتينية والدهنية والكربوهيدراتية والأحماض النووية









الشكل: متوكوندريا لنبات السبانخ (*Spinacea olerecea*)

2.6. التركيب الكيميائي:

الماء: 65%

البروتينات: 20%

الدهون : 10%

النيوكليوتيدات : 1%

الأيونات الموجبة (كاتيونات) و الفيتامينات A و C بنسب محددة.

الميتوكوندري محاطة بغشائين:

1- الغشاء الخارجي La membrane externe : ذو أصل خلوي.

يتميز بنفاذيته العالية لجميع الجزيئات التي يبلغ وزنها الجزيئي 5 كيلو دالتون أو أقل، وذلك بفضل وجود ((porines، وهي بروتينات تشكل قنوات صغيرة تسمح بمرور الجزيئات الصغيرة.

يحتوي أيضًا على الناقلات البروتينية المعروفة بـ Translocases وهي بروتينات مسؤولة عن استيراد البروتينات الضرورية للميتوكوندريا من السيتوبلازم إلى داخلها.

2- الغشاء الداخلي La membrane interne:

الغشاء الداخلي يتكون من طيات تُعرف بـ **الأعراف** التي تزيد من المساحة السطحية للغشاء، مما يعزز كفاءة العمليات الحيوية داخله.

عند قاعدة العُرف، توجد **أنابيب** وهي هياكل أنبوبية ضيقة تربط بين المساحة الداخلية للعُرف والمساحة البينية المحيطة داخل الميتوكوندريا.

يتميز الغشاء الداخلي بتركيب دهني خاص يحتوي على نسبة كبيرة من **phosphatidylcholine et cardiolipine**، وهما ضروريان للحفاظ على وظائف الغشاء واستقراره.

يحتوي الغشاء الداخلي على مكونات أساسية تُدعم إنتاج الطاقة:

- **سلسلة نقل الإلكترونات** :المسؤولة عن العمليات التنفسية وإنتاج الطاقة.
- **إنزيم ATP** الذي ينتج جزيئات ATP اللازمة للطاقة.
- **ناقلات متعددة** :تسهّل مرور مركبات مثل البيروفات pyruvate، الأحماض الدهنية، ATP، ADP، وفوسفات $H_2PO_4^-$، وهي مكونات أساسية لإنتاج ATP
- يحتوي الغشاء الداخلي أيضًا على ناقلات **بروتينية (Translocases)** خاصة مسؤولة عن استيراد البروتينات المطلوبة لوظائف الميتوكوندريا.

3- الفراغ الداخلي L'espace matriciel (Mitochondrial Matrix):

- تحتوي هذه المساحة على خليط عالي التركيز من العديد من الإنزيمات الضرورية للعمليات الحيوية الأساسية، مثل إنزيمات أكسدة البيروفات والأحماض الدهنية وتحويلها إلى (acétyl-CoA) وإنزيمات دورة حمض الستريك (دورة كريبس) المسؤولة عن إنتاج الطاقة.
- تحتوي المصفوفة على عدة نسخ متطابقة من ADN الميتوكوندري (الجينوم الميتوكوندري).
- تتواجد البروتينات الضرورية لـ نسخ الحمض النووي الميتوكوندري وترجمة (RNAm) إلى بروتينات.
- عملية تصنيع بروتينات الميتوكوندري (La protéosynthèse mitochondriale) محدودة، حيث تُنتج الميتوكوندريا 13 بروتينًا فقط داخليًا.
- غالبية البروتينات الميتوكوندرية (حوالي 300 بروتين مختلف) يتم استيرادها من السيتوبلازم بمساعدة ناقلات البروتين عبر الأغشية.

3.6. الدور الفيزيولوجي للميتوكوندري:

1- التنفس الخلوي :Respiration Cellulaire

التنفس الخلوي هو سلسلة من التفاعلات الكيميائية المعقدة التي تهدف إلى استخلاص الطاقة من الجزيئات العضوية المعقدة مثل الجلوكوز وتحويلها إلى ATP، وهو المصدر الأساسي للطاقة في الخلية.

تعد عملية التنفس عملية أكسدة واختزال، وفي هذه العملية تتم أكسدة المركبات العضوية الكربوهيدراتية كالنشا والسكروز وغيرها فضلا عن الدهون والأحماض العضوية والبروتينات، يعد سكر glycose المادة الأساسية في عملية التنفس ويمكن كتابة معادلة التنفس بالصيغة التالية:

$$C_6H_{12}O_6 + 6O_2 \longrightarrow 6CO_2 + 6H_2O + 675\ K.Cal$$

عملية التنفس تتضمن عدة عمليات يمكن إيجازها بالتالي:

1. امتصاص الأوكسجين.
2. تحويل الكربوهيدرات المعقدة الى CO2 والماء (أكسدة المواد الغذائية المخزنة أكسدة تامة).
3. تحرر الطاقة التي يستخدم جزء منها في إنجاز العمليات الحيوية والباقي يفقد على شكل حرارة.
4. تكوين مركبات وسطية تقوم بأدوار مختلفة.

هذا النوع من التنفس والذي يشترك فيه الأوكسجين بشكل أساسي لغرض الأكسدة النهائية وتكوين ثاني أكسيد الكربون والماء يسمى التنفس الهوائي Respiration Aerobique، هذا النوع من التنفس شائع في النباتات والحيوانات والفطريات.

بعض أنواع الكائنات الحية كالخمائر تستطيع أكسدة المركبات الكربوهيدراتية بدون استخدام الأوكسجين (تنفس لا هوائي Respiration Anaerobique)، في هذه الحالة الأكسدة لا تكون تامة وإنما جزئية ويتكون نتيجة تلك الأكسدة الكحول الإيثيلي بدلا من الماء، هذا النوع من التنفس نادر الحدوث في النباتات الراقية، يمكن التعبير عن التنفس اللاهوائي بالمعادلة التالية :

$$C_6H_{12}O_6 \longrightarrow 2CO_2 + 2C_2H_5OH + Energie$$

أما التنفس في البكتيريا فإنه يحدث بطريقة أخرى حيث تتحصل البكتريا على الطاقة اللازمة للعمليات الحيوية نتيجة أكسدتها لبعض المواد غير العضوية فمثلا بكتيريا Nitrosomonas تستطيع استخدام الأوكسجين لأكسدة الأمونيا الى نتريت كما في المعادلة:

$$2NH_3 + 3O_2 \longrightarrow 2HNO_2 + 2H_2O + Energie$$

2- آلية التنفس:

تشتمل عملية التنفس وتحرير الطاقة من المركبات الكربوهيدراتية على ثلاث مراحل رئيسية:

1. التحلل السكري Glycolyse.
2. دورة كريبس Cycle de Krebs
3. سلسلة نقل الطاقة.

1- التحلل السكري Glycolyse:

- وهي عملية تحليل المواد الكربوهيدراتية مثل الغلوكوز والنشا والسكروز في السيتوبلازم الى مركبات وسطية تنتهي بتكوين حمض البيروفيك acide Pyruvique
- وهذه العملية تتم بوجود أو غياب الأوكسجين
- إن جزيء واحد من السكر السداسي (الغلوكوز أو الفراكوز) ينتج جزيئين من حمض البيروفيك
- تتم عملية التحلل السكري في كافة الكائنات الحية سواء بدائية النواة أو حقيقية النواة.

2- دورة كريبس Cycle de Krebs:

- وهي المرحلة الثانية من مراحل التنفس الهوائي والتي تسمى دورة الحمض الثلاثي الكربوكسيل Cycle Acide Tricarboxylique أو دورة كريبس Cycle de Krebs نسبة لمكتشفها.
- الذي افترض سلسلة التفاعلات الدورية في عملية تحليل البيروفات هوائيا.
- كما سميت بدورة حمض الستريك Cycle Acide Citrique نسبة الى الحمض العضوي الأول المتكون بعد دخول حمض البيروفيك الى داخل الميتوكوندري.
- إن حصيلة أكسدة البيروفات في دورة كريبس هي:

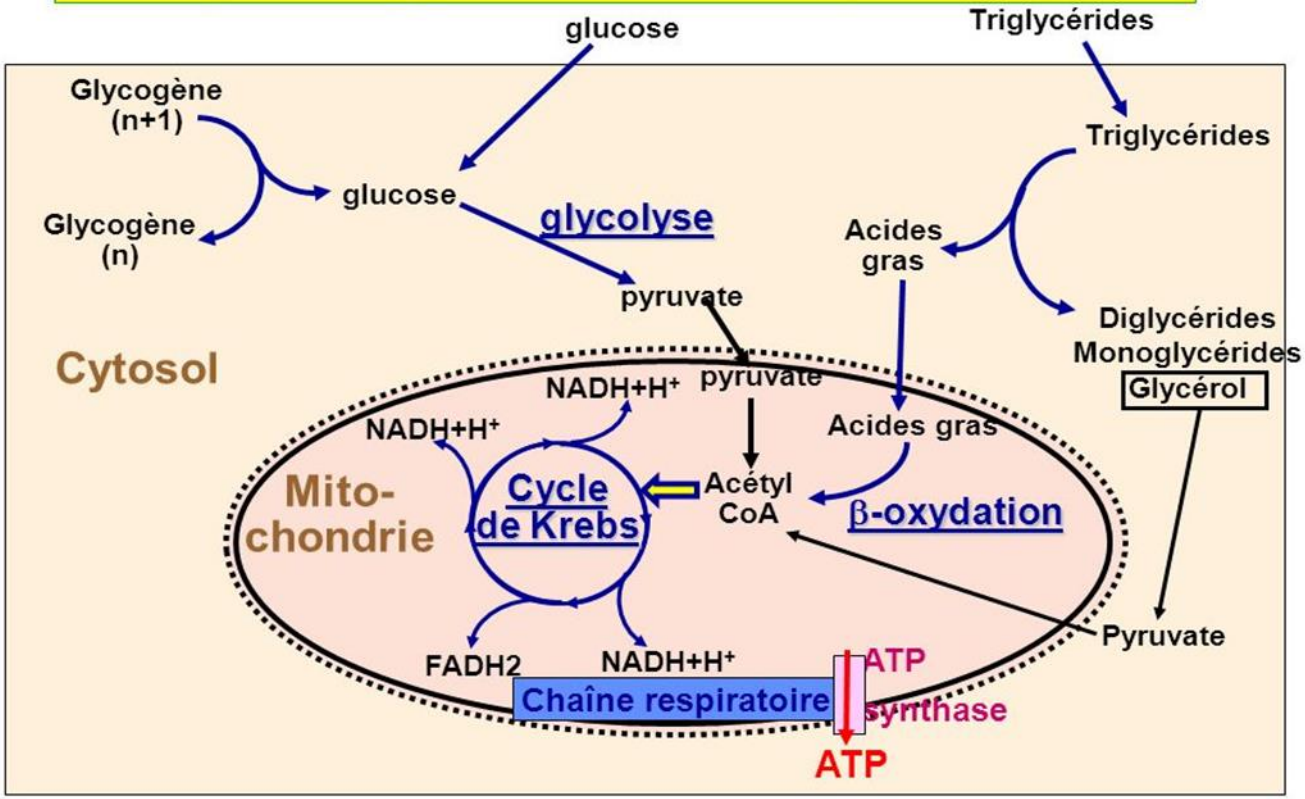
1. إنتاج ثلاث جزيئات من CO_2.
2. خزن معظم الطاقة الحرة بشكل 4 جزيئات من NADH او جزيء واحد من FADH2 (Nicotinamide adenine dinucleotide hydrogen) (Flavin adenine dinucleotide hydrogen).
3. إنتاج جزيء واحد من ATP.

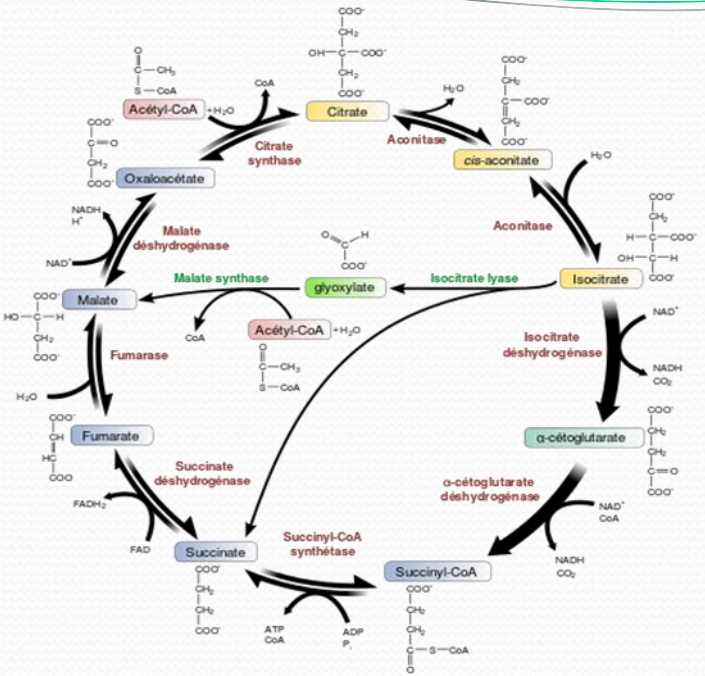
3- سلسلة نقل الطاقة:

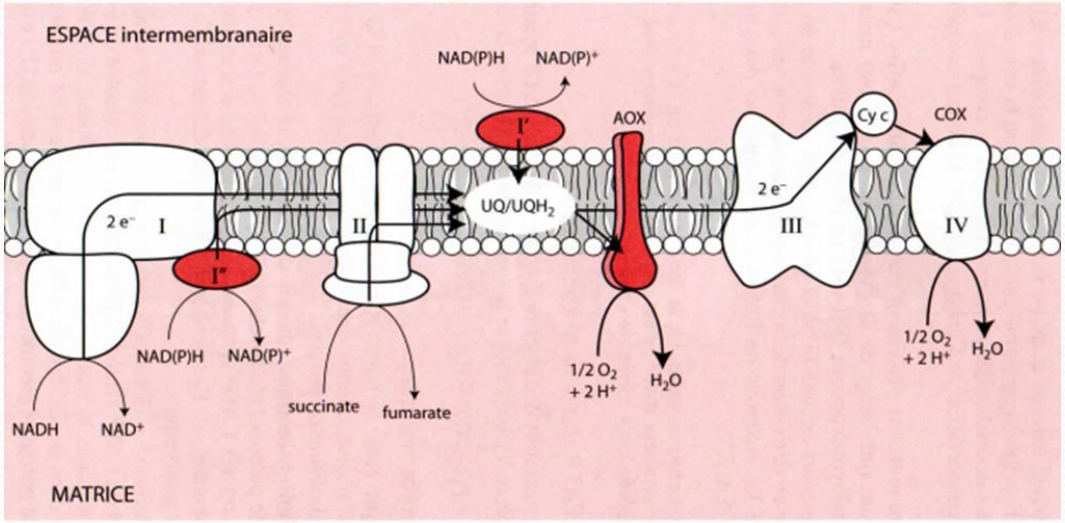
- إن الالكترونات المنزوعة من مواد التفاعل خلال عملية التحلل السكري ودورة كريبس تنقل من المرافقات الإنزيمية NADH و FADH2 المرتبطة مع إنزيمات تلك التفاعلات الى نظام نقل الكتروني موجود على الميتوكوندري
- وقد سمي هذا النظام بنظام السيتوكروم Cytochrome.
- من أهم نواقل الالكترونات في هذا النظام Ubiquinone الذي يشابه الناقل الإلكتروني Plastoquinone في التمثيل الضوئي.
- كما تشتمل منظومة النقل Cytochrome aو Cytochrome c.

Fonction énergétique des glucides
Vue d'ensemble du métabolisme énergétique, importance de la glycolyse

Schéma général de synthèse cellulaire de l'énergie dans l'organisme




Acétyl-CoA
Citrate
Citrate synthase
Aconitase
cis-aconitate
Aconitase
Isocitrate
Oxaloacétate
Malate déshydrogénase
Malate synthase
Isocitrate lyase
glyoxylate
Malate
Acétyl-CoA
Fumarase
Isocitrate déshydrogénase
Fumarate
α-cétoglutarate
Succinate déshydrogénase
α-cétoglutarate déshydrogénase
Succinate
Succinyl-CoA synthétase
Succinyl-CoA


ESPACE intermembranaire
NAD(P)H
NAD(P)+
I'
AOX
Cy c
COX
2 e⁻
I
II
UQ/UQH2
III
IV
I''
NAD(P)H
NAD(P)+
succinate
fumarate
1/2 O2 + 2 H+
H2O
NADH
NAD+
MATRICE

4.6. النقل عبر الغشاء الخارجي للميتوكوندري:

يحتوي الغشاء الخارجي للميتوكوندريا على البورينات، وهي بروتينات غشائية مدمجة تُشكل مسامات تسمح بمرور الجزيئات. ومع ذلك، فإن انتقائية وخصوصية هذه البورينات لا تزال غير مفهومة تمامًا.

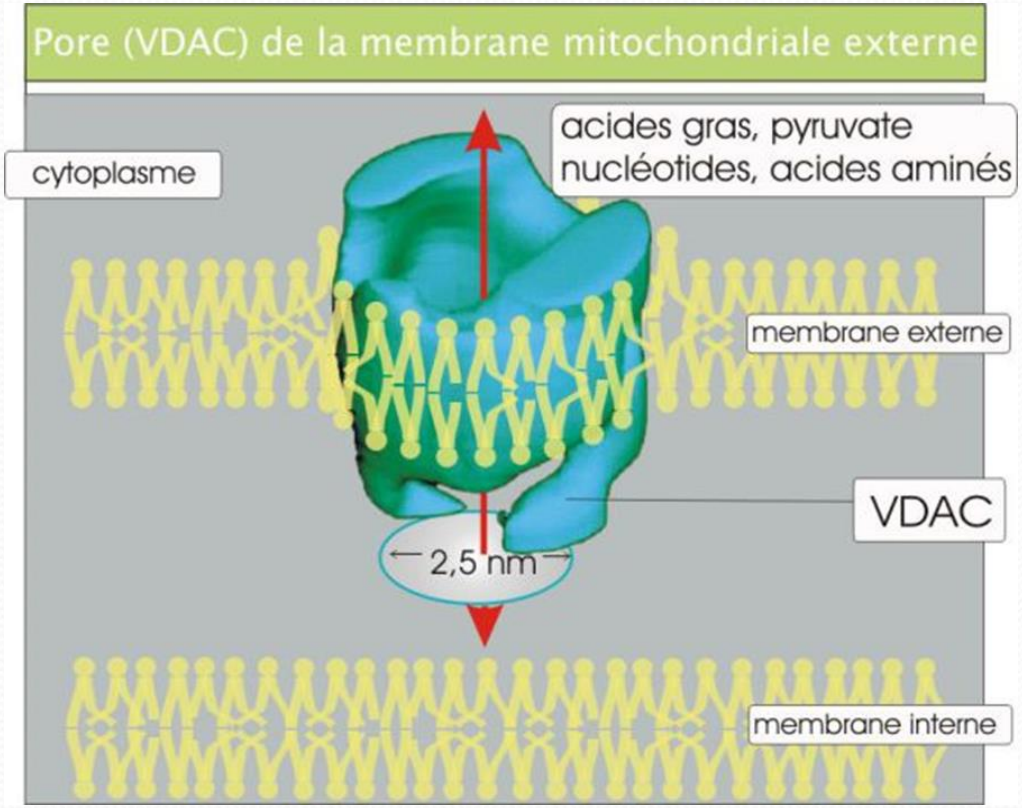
القناة الأيونية VDAC (Voltage-Dependent Anion Channel) تُعتبر قناة المسار الرئيسي لنقل الأيض عبر الغشاء الخارجي.

تتكون VDAC من بروتين وزنه 31 كيلو دالتون وتتخذ بنية برميلية

يبلغ القطر الداخلي للمسام حوالي 2.5نانومتر، مما يسمح بالمرور الحر للجزيئات التالية:

الأحماض الدهنية البيروفات الأحماض الأمينية النيوكليوتيدات

تُساهم هذه المسارات في تسهيل دخول وخروج الجزيئات الأساسية اللازمة للوظائف الأيضية داخل الميتوكوندريا.



Transport à travers la membrane externe

5.6. النقل عبر الغشاء الداخلي للميتوكوندري:

النقل عبر الغشاء الداخلي يتميز بكونه انتقائيًا للغاية ويُنفذ بواسطة ناقلات ومبادلات متخصصة.

مثال: تبادلATP/ADP

يُسمى الناقل المسؤول عن هذه العملية ANT (Adenine Nucleotide Translocase) ، وهو عبارة عن بروتين غشائي يحتوي على 6 حلزونات عبر-غشائية ويزن حوالي 35 كيلو دالتون.

يقوم ANT بتبادل:

ADP^{3-} الداخل إلى المصفوفة الميتوكوندرية.

ATP^{4-} الخارج إلى السيتوبلازم.

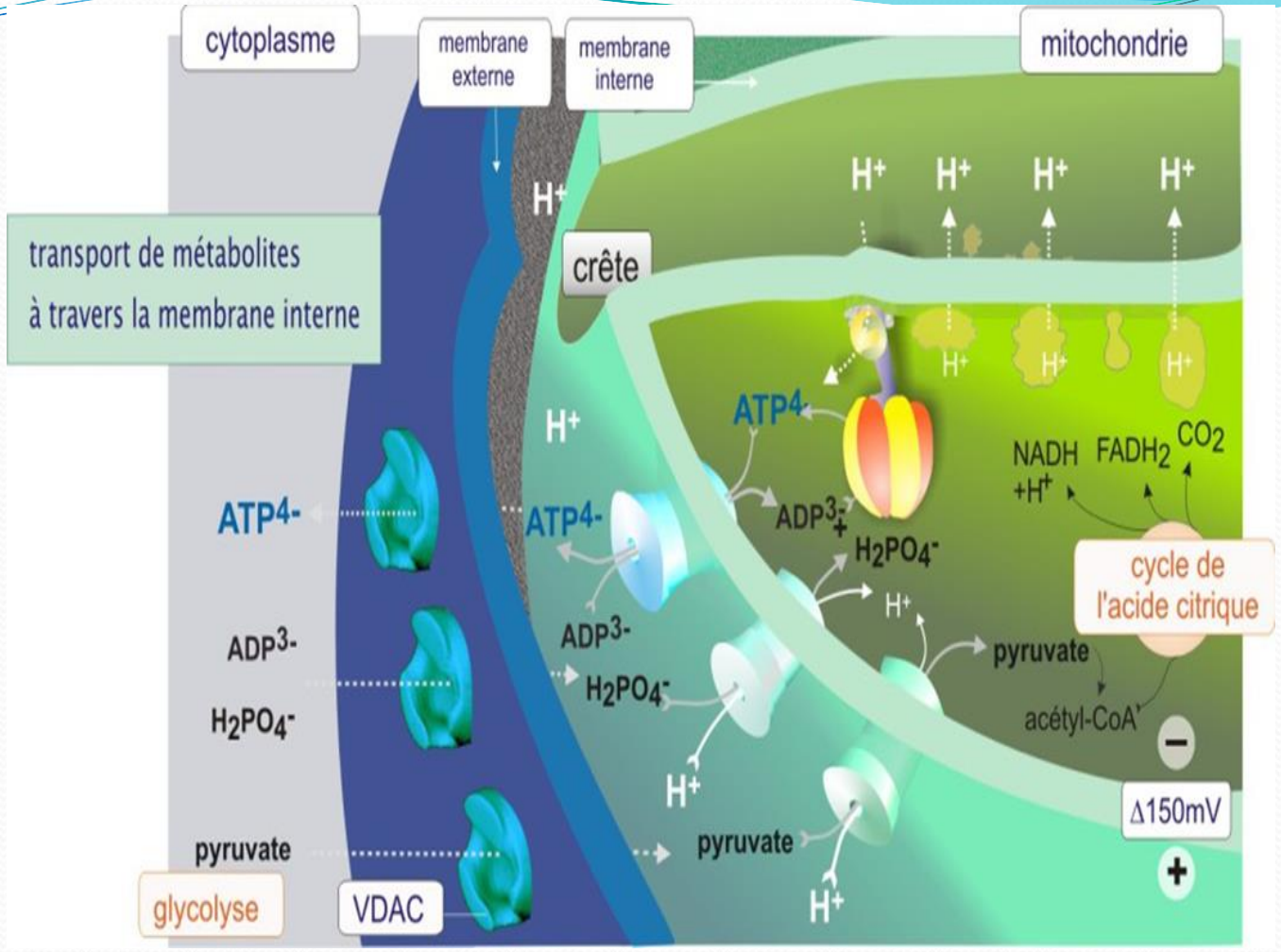
يعتبر من أكثر البروتينات وفرة في الغشاء الداخلي.

حيث يدخل ADP^{3-} إلى الميتوكوندريا مقابل خروج ATP^{4-}.

هذا التبادل يُعتبر كهربائيًا نشطًا (إلكتروجيني)، لأن الشحنتين السالبتين تختلفان ADP^{3-} مقابل ATP^{4-}

يتم تحفيز هذه العملية بواسطة الجهد الكهربائي الناتج عن تدرج البروتونات (H^+) عبر الغشاء الداخلي للميتوكوندريا، وهو جزء من القوة المحركة للبروتونات الناتجة عن سلسلة نقل الإلكترونات.

هذا النقل ضروري لإمداد الخلية بـ ATP المنتج في الميتوكوندريا، مع ضمان دخول ADP المعاد تدويره لاستمرار إنتاج الطاقة داخل دورة التنفس الخلوي.



Transport à travers la membrane interne

6.6. الجينوم الميتوكوندري:

يتكون الجينوم الميتوكوندري عند النباتات من سلسلة من جزيئات الـ ADN حلقي الشكل وهي قادرة على إعادة التركيب الجيني.

يتميز الجينوم الميتوكوندري للنباتات بأنه أكبر وأكثر تنوعًا مقارنة بالميتوكوندريا في الكائنات الأخرى.

يتراوح حجمه بين 200,000 إلى 2,500,000 زوج من القواعد.

حتى داخل نفس العائلة النباتية، يمكن أن يختلف حجم الجينوم بشكل ملحوظ.

الـ ARN ribosomaux (ARNr) تحتوي الميتوكوندري النباتية على حمض نووي بحجم أكبر بكثير من نظيره في ميتوكوندريا الحيوانات أو الفطريات.

يحتوي الـ ADN الميتوكوندري للنباتات على بعض الجينات الفريدة التي لا توجد في الحمض النووي الميتوكوندري للكائنات الأخرى.

الـ ADN الميتوكوندري حساس للغاية لـ العوامل الطفرية بمعدل يتراوح بين 10 إلى 20 ضعفًا مقارنة بالحمض النووي النووي.(DNA nuclear)

- يعود ذلك إلى أنه :غير محمي بشكل كافٍ بواسطة البروتينات.
- إصلاح الأضرار التي تحدث أثناء عملية التضاعف يكون صعبًا.

7.6. التعاون بين الجينوم النووي والجينوم الميتوكوندري:

يحدث تضاعف الميتوكوندريا وجينومها بشكل مستمر لضمان أن تحصل الخلايا الوليدة على نفس المعلومات الوراثية وبنفس الكمية الموجودة في الخلية الأم.

الجينات النووية تُنقل من كلا الوالدين (الأب والأم).

الجينات الميتوكوندرية تُنقل فقط من الأم، لذلك تُسمى أحيانًا جينات أنانية.

الصراع النووى-سيتوبلازمي Nucléocytoplasmique

يوجد نوع من الصراع بين الجينات النووية (الموجودة في النواة) والجينات الميتوكوندرية (الموجودة في الميتوكوندريا).

غالبًا ما يكون تفضيل الجينات السيتوبلازمية (الميتوكوندرية) واضحًا، لكن إذا زاد هذا التفضيل بشكل مبالغ فيه لصالح الجينات الميتوكوندرية، يتدخل النواة عبر تخليق بروتينات لضبط التوازن

التعاون بين الجينومين (النووي والميتوكوندري):

أنظمة متعددة الإنزيمات (Systèmes multienzymatiques):

- تضاعف الحمض النووي الميتوكوندري: يتم تحفيزه بواسطة إنزيم l'ADN polymérase وهو إنزيم مصدره الجينوم النووي.
- Le cytochrome oxydase et l'ATP synthétase: هما نظامان إنزيميان معقدان يتطلبان تعاونًا بين الجينوم النووي والميتوكندري بعض الوحدات البروتينية لهذين النظامين تُشفَّر بواسطة الجينوم النووي. وحدات أخرى تُشفَّر بواسطة الجينوم الميتوكوندري.

هذا التعاون يتطلب تنسيقًا دقيقًا في عملية تخليق البروتينات بين الجينومين النووي والميتوكوندري، لضمان عمل الميتوكوندريا بكفاءة في إنتاج الطاقة وتنفيذ وظائفها الأخرى.

العوامل المؤثرة على عملية التنفس:

1- تركيز O_2:

- يزداد معدل التنفس بزيادة تركيز الاكسيجين ولذلك فإن نقص الاكسيجين يسبب انخفاض معدل التنفس
- التنفس الهوائي يتطلب وجود الاكسيجين وفي حالة غياب الاكسيجين فإن التنفس يكون لا هوائيا
- يختلف تأثير تركيز الاوكسجين في سرعة التنفس حسب نوع الانسجة
- معامل التنفس لا يتأثر عند خفض تركيز الاوكسجين الى 9%، غير أن خفض التركيز الى 5%أو أقل أدى الى انخفاض معامل التنفس لمعظم النباتات

2- تركيز CO_2:

- يختلف تأثير تركيز CO_2 في عملية التنفس باختلاف نوع النسيج وفترة التعريض
- ويعتقد ان زيادة تركيز CO_2 قد يثبط عملية التنفس
- حيث ان زيادة تركيز CO_2 في الانسجة النباتية قد يسبب غلق الثغور ومن ثم التأثير على تبادل الغازات وبالتالي تثبيط التنفس.

3- تركيز مادة التنفس:

- تؤدي زيادة تركيز المادة الغذائية الذائبة في الخلايا الى زيادة معدل التنفس حتى درجة معينة بعدها تصبح العملية محددة بعامل آخر
- فقد لوحظ زيادة تنفس النباتات الخضراء في الظلام عند تعرضها للضوء لمدة كافية وذلك لقيام الأوراق بعملية التمثيل الضوئي التي تؤدي بدورها الى زيادة محتوى الأوراق من السكر
- أما إذا ما تركت النباتات لفترة أطول في الظلام فإن سرعة تنفسها تنخفض مع الزمن وإذا استمر تعريض النبات للظلام لفترة أطول فإن سرعة التنفس تبدأ بعد فترة بالزيادة مرة أخرى (الانخفاض الأول كان بسبب نفاذ الكربوهيدرات أما الزيادة الثانية فكانت بسبب لجوء النبات الى استخدام البروتين كمادة تنفس) لا يلبث أن يعقبه انخفاض في التنفس ينتهي بموت النبات.

4- المحتوى الماني للأنسجة:

- يؤثر المحتوى المائي للأنسجة النباتية في سرعة تنفسها
- فقد وجد أن سرعة تنفس حبوب القمح عند محتوى الرطوبة 12% تكون منخفضة وعند زيادة المحتوى الرطوبي الى 16% قد سبب زيادة ضئيلة في سرعة التنفس، أما عند زيادة المحتوى الرطوبي عن 16- 17% فإن سرعة التنفس تزداد بشكل كبير.
- يرجع انخفاض التنفس عندما يكون المحتوى المائي للحبوب قليل الى أن معظم الماء الموجود فيها يكون مرتبط وغير جاهز لعمليات التحلل المائي
- المحتوى المائي المنخفض يؤدي الى قلة نفاذية الأغشية الخلوية للأوكسجين وثاني أكسيد الكربون.

5- درجة الحرارة:

- تؤثر درجة الحرارة تأثيرا ملحوظا في عملية التنفس
- النباتات تستجيب لارتفاع درجة الحرارة في عملية التنفس مثلها كمثل أي عمليه حيوية اخرى
- يزداد معدل التنفس بزيادة درجة الحرارة الى حد ما، كذلك فأن انخفاض درجة الحرارة قد يسبب انخفاض في عملية التنفس وذلك بحسب نوع النبات والبيئة التي يعيش فيها
- تؤثر درجات الحرارة العالية التي تفوق 35° م على التنفس بسبب عوامل عديدة منها:

1. تناقص النشاط الانزيمي مع زيادة درجة الحرارة.
2. عدم دخول الاكسيجين بكمية كافية.
3. تراكم CO_2 الذي بدوره يؤدي الى تثبيط التنفس.

6- الضوء:

- تؤثر الضوء في عملية التنفس بطريقة غير مباشرة
- في الأنسجة غير الخضراء يكون تأثير الضوء في سرعة التنفس محدودا، أما في الأنسجة الخضراء فإن تعرضها الى الضوء ينتج عنه زيادة في سرعة التنفس نتيجة لزيادة إنتاج مادة التنفس (الكربوهيدرات) بفعل التمثيل الضوئي
- زيادة الإضاءة يؤدي الى ارتفاع درجة حرارة الأنسجة والتي تؤدي بدورها الى زيادة سرعة التنفس، فضلاً عن حدوث التنفس الضوئي.