

Università degli Studi di Teramo

CORSO DI LAUREA IN
BIOTECNOLOGIE

Insegnamento :CITOLOGIA E ISTOLOGIA

Prof. A. MAURO

La formazione e il mantenimento della complessa struttura cellulare dipende da una serie di reazioni che comportano un grande consumo di **ENERGIA**  di facile disponibilità in assenza di alterazioni Chimico-fisiche (temperatura, pH ecc..)

Tutti gli organismi viventi sono dotati di

SISTEMI INTRACELLULARI

che assorbono continuamente Energia dall'ambiente circostante



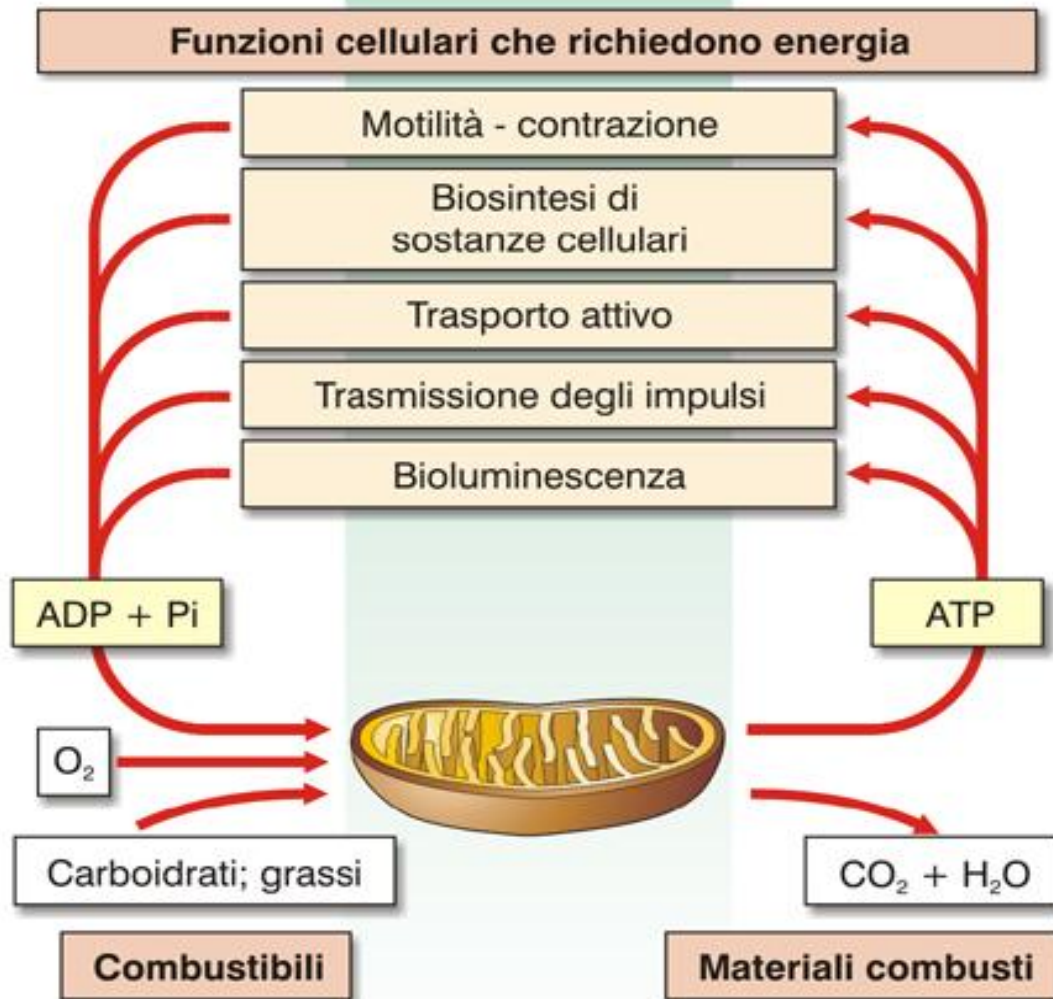
Energia chimica- ATP



Negli Eucarioti gli organuli preposti alla produzione di Energia

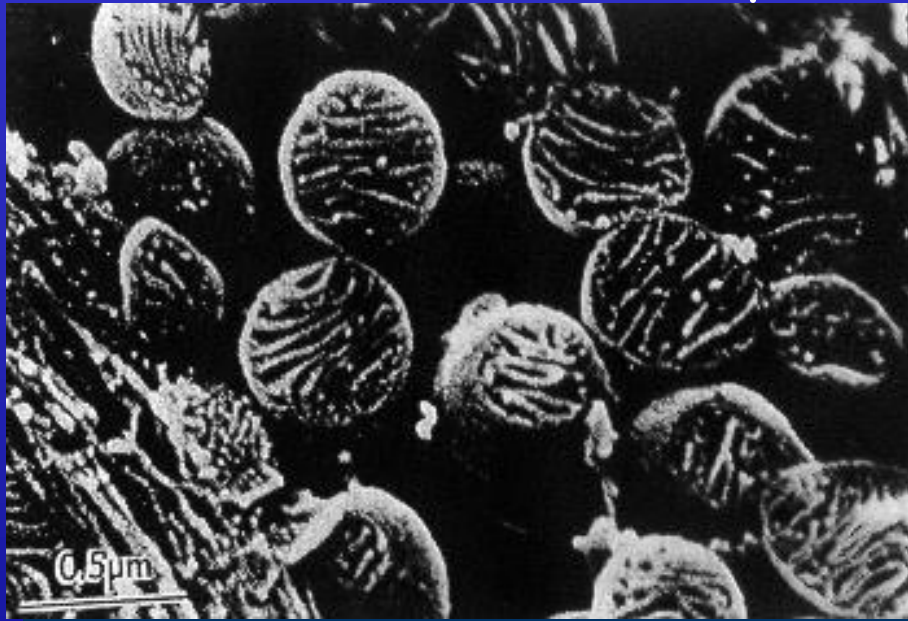
MITOCONDRI

MITOCONDRI



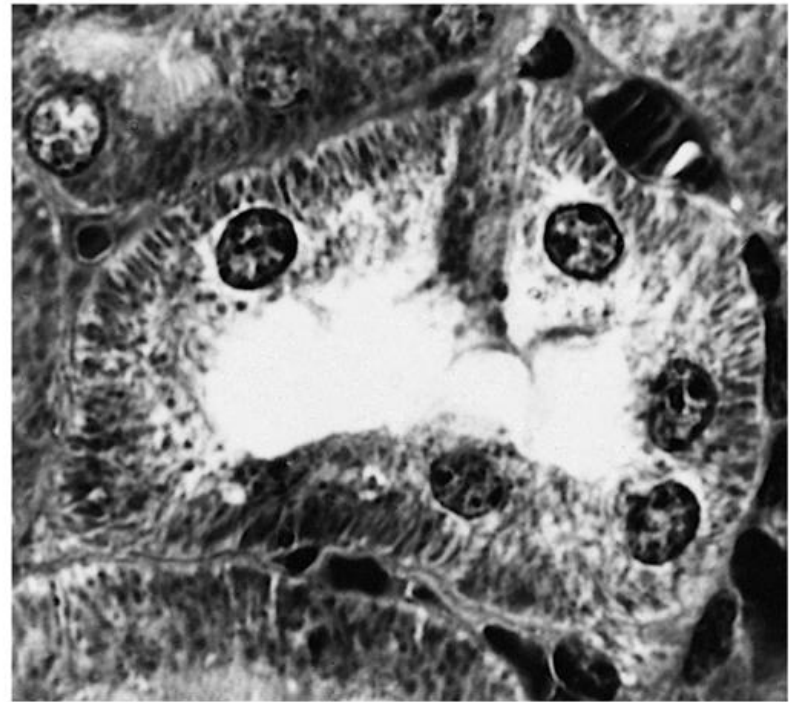
Mitocondri

Sono organuli citoplasmatici presenti in tutte le cellule eucariote animali e vegetali e assenti nelle cellule procariote (batteri)



L'insieme di tutti i mitocondri della cellula e' detto
Condrioma

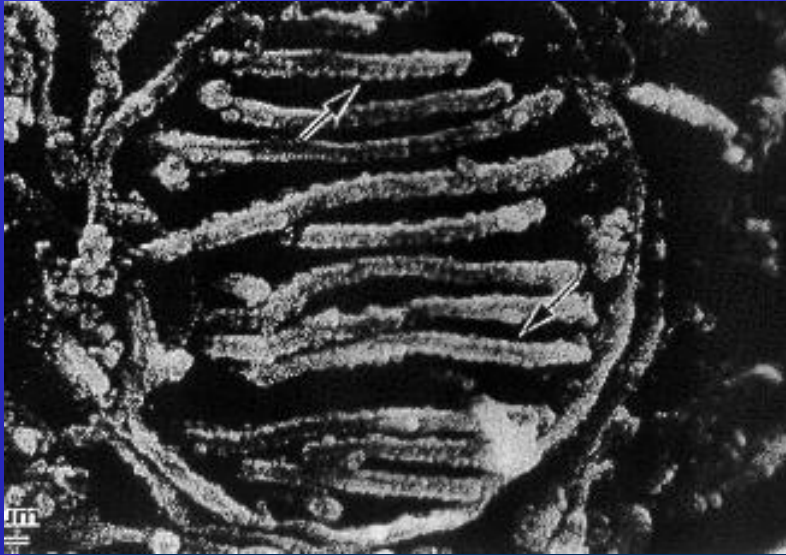
Visibili al MO con particolari colorazioni



© 2006 edi.ermes milano

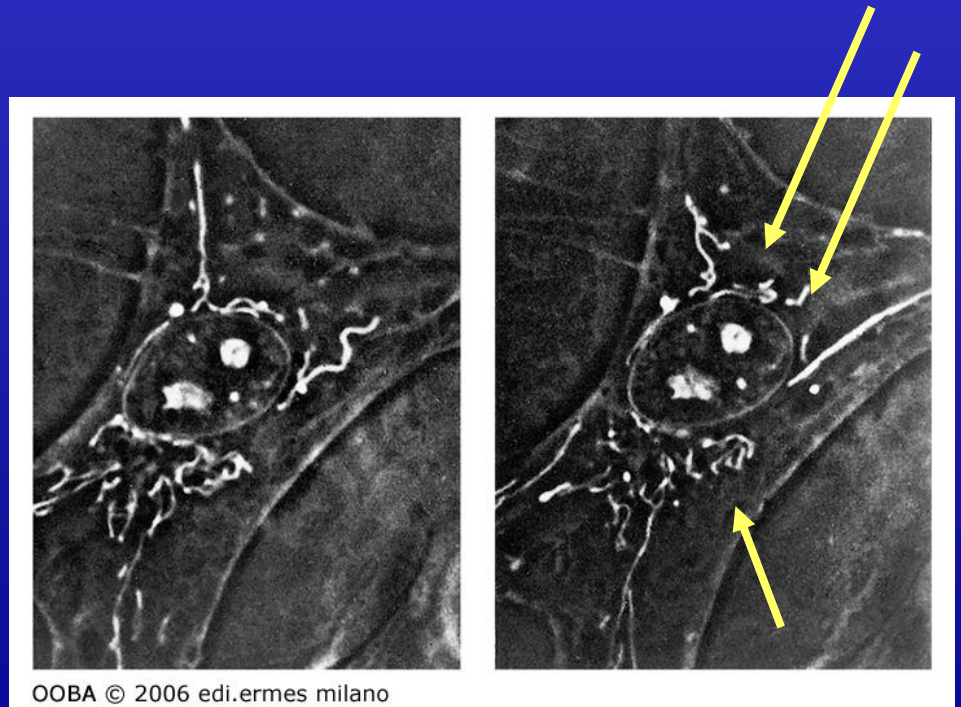
Sezione trasversale di tubulo renale con alla base delle cellule i mitocondri. Colorazione Ematossilina Ferrica (da P Rosati, Istologia, EdisErmes)

Mitocondri



sono **Dinamici**: passano rapidamente da una forma granulare ad una filamentosa, possono allungarsi e restringersi, accorciarsi e rigonfiarsi grazie al coinvolgimento di proteine specifiche mitocondriali

Il **Movimento** nel citoplasma dipende dai classici motori cellulari :
microtubuli e microfilamenti



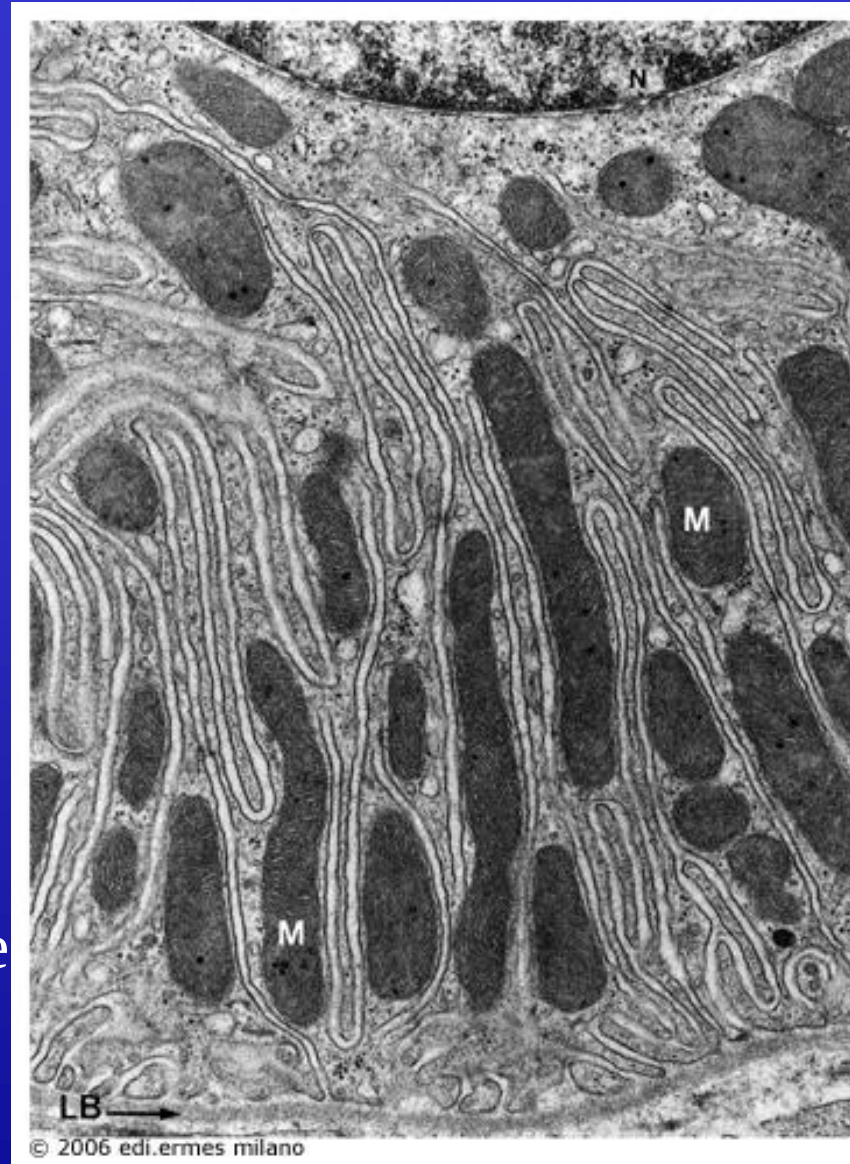
OOBA © 2006 edi.ermes milano

*Contrasto di fase di mitocondri di fibroblasto in coltura .
Cambiamenti morfologici a distanza di 4 minuti*

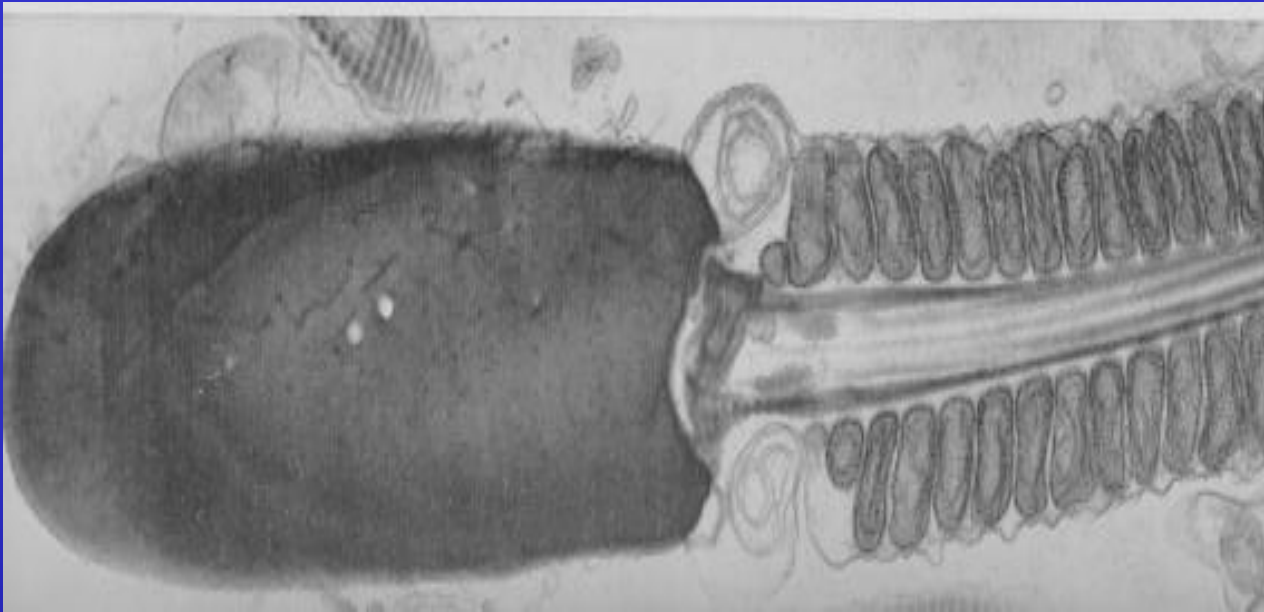
Forma e **dimensioni** (lunghezza 1-6 μm , diametro 0,2-1 μm) sono in relazione allo stato funzionale e al fabbisogno energetico della cellula.

Numero variabile da cellula a cellula
Da 1000-2000 in una cellula normale
A 30000 nell'oocita di alcune specie animali

Distribuzione, generalmente uniforme nel citoplasma, tuttavia in alcune cellule
localizzazione in relazione con le zone in cui è necessaria maggiore energia:
Cell. ghiandolari alla base, cell. epiteliali ai due poli, cell. muscolari allineati tra le miofibrille,



Mitocondri localizzati nelle introflesioni della membrana plasmatica in cellule del tubulo contorto distale del rene



Nello spermatozoo i mitocondri formano una guaina elicoidale nel pezzo intermedio della coda



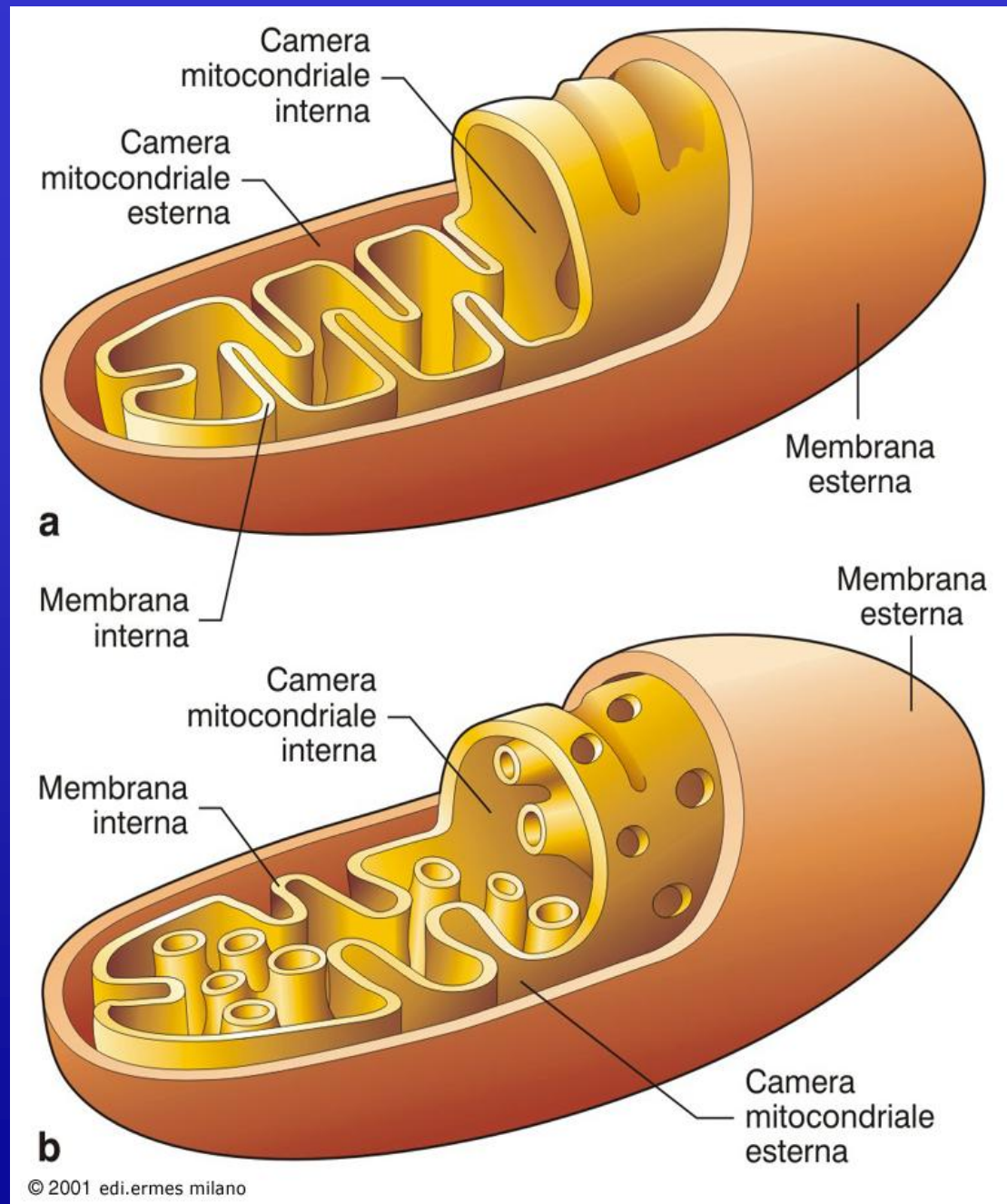
Energia per la motilità della cellula

Schema ultrastruttura

- Membrana esterna
- Membrana interna
- Camere mitocondriali esterne e interne

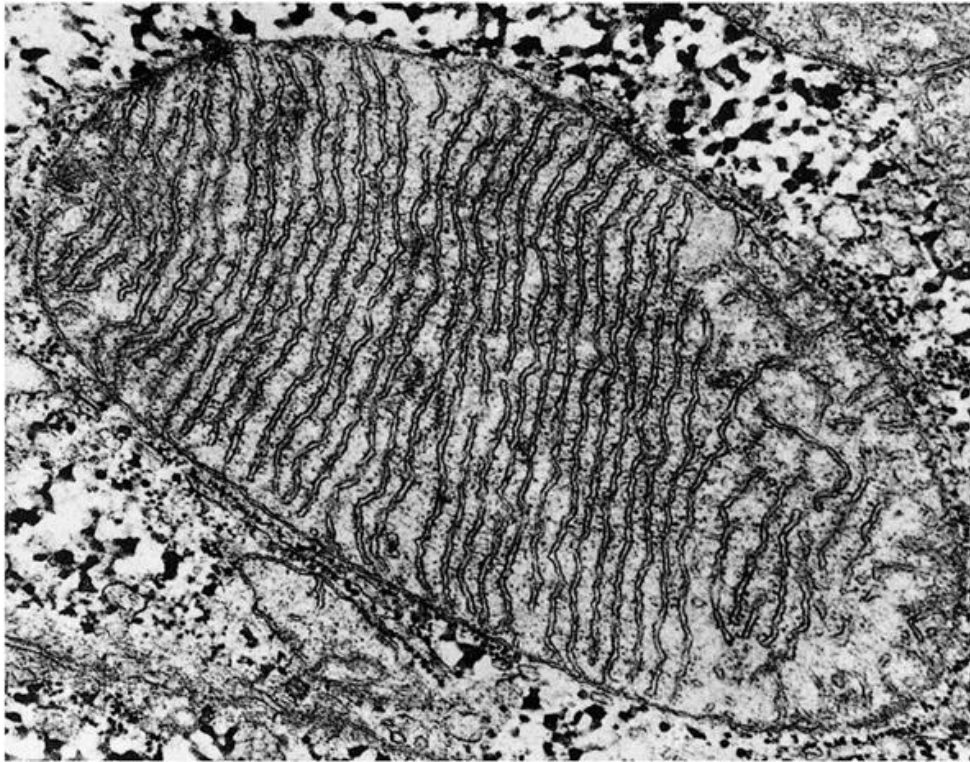
a) Mitocondrio con creste appiattite e perpendicolari all'asse longitudinale

b) Mitocondrio con creste di tipo Tubulare



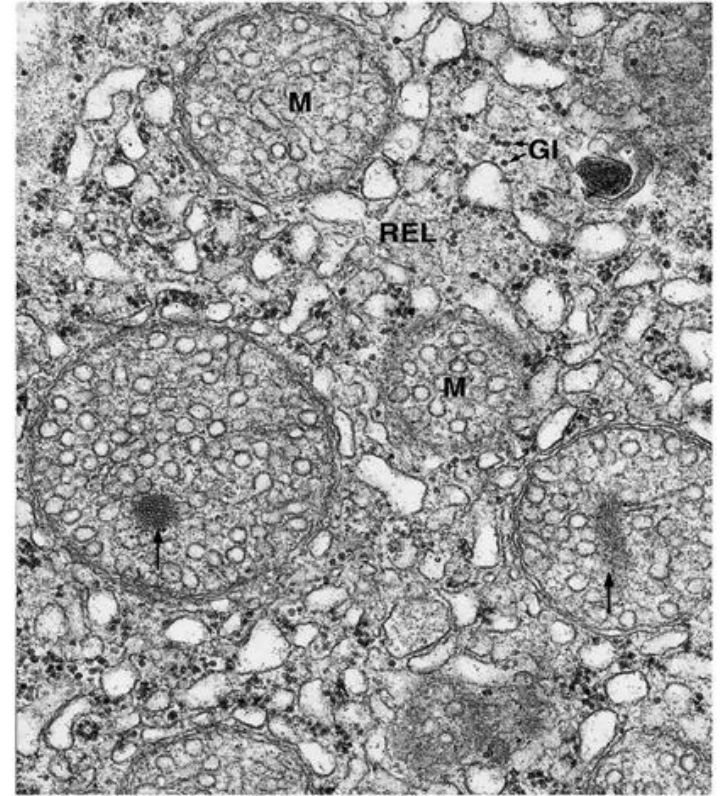
Mitocondri

Al SEM



© 2005 edi.ermes milano

Mitocondrio con creste appiattite
e perpendicolari all'asse longitudinale



© 2006 edi.ermes milano

Mitocondri con creste di tipo tubulare
di cellule della corticale del surrene

La **Membrana esterna** spessore di circa 6 *nm* è separata dalla **interna** (6 *nm*) dalla **camera mitocondriale esterna** di circa 6-8 *nm*

-**Membrana esterna** è simile per composizione al reticolo endoplasmatico, ha un maggiore contenuto di lipidi (40-50%), è **altamente permeabile**, contiene molte copie della proteina *porina* che consente il passaggio di molecole inferiori a 5000 dalton.

-**Membrana interna** si introflette a formare le creste mitocondriali e delimita uno spazio, la **camera mitocondriale interna**, contenente la *MATRICE MITOCONDRIALE*. Simile per composizione alla membrana batterica, ha un minor contenuto di lipidi (20%) contiene cardiolipina e priva di colesterolo. E' **poco permeabile**, contiene diverse proteine di trasporto per il passaggio selettivo di molecole coinvolte nei processi metabolici che avvengono all'interno del mitocondrio.

Mitocondri

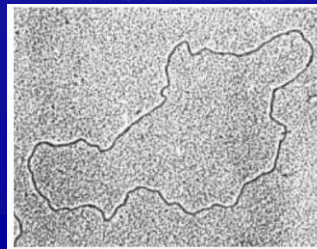
La frazione proteica è costituita da una varietà di circa 60 tipi di proteine idrofobe, trasportatrici e della catena respiratoria.

La Matrice contiene:

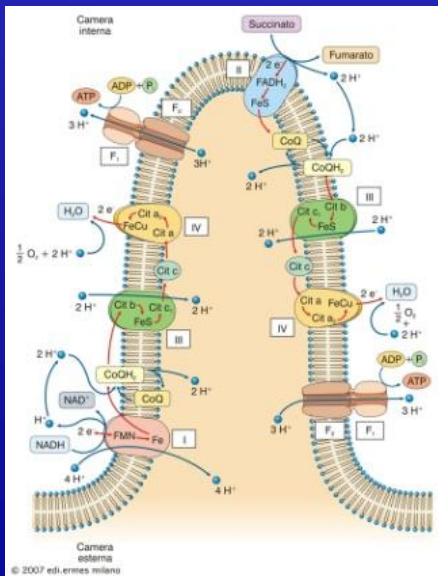
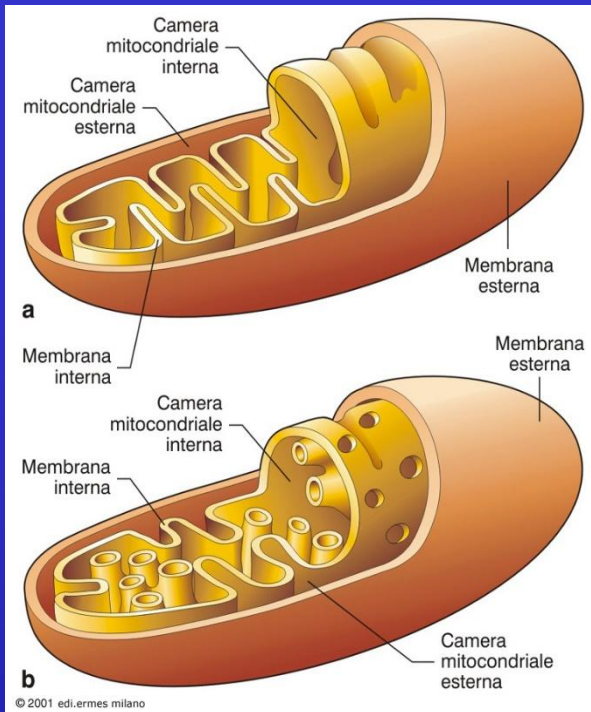
1. **Enzimi**
 1. per l'ossidazione del piruvato e degli **acidi grassi**
 2. per il **ciclo dell'acido citrico**
2. molte copie identiche del DNA del **genoma mitocondriale**
3. speciali **ribosomi** mitocondriali
4. **tRNA**
5. enzimi necessari per l'**espressione** dei geni mitocondriali.

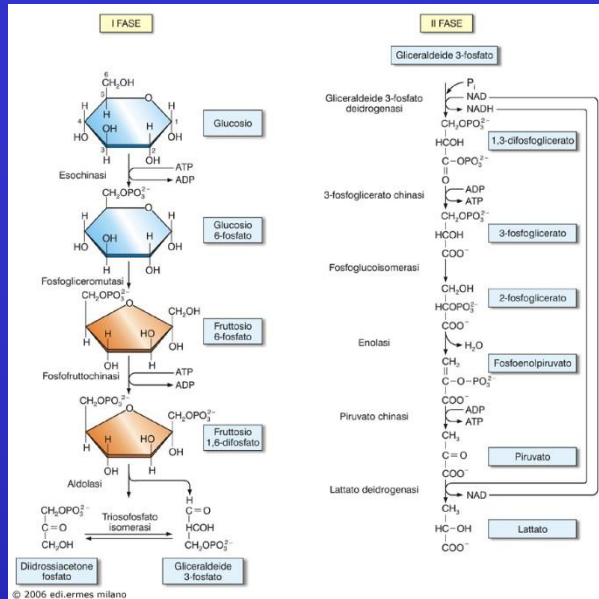
1. Enzimi
 1. per l'ossidazione del piruvato e degli acidi grassi
 2. per il ciclo dell'acido citrico
2. molte copie identiche del DNA del genoma mitocondriale
3. speciali ribosomi mitocondriali
4. tRNA
5. enzimi necessari per l'espressione dei geni mitocondriali.

DNA Mitochondriale

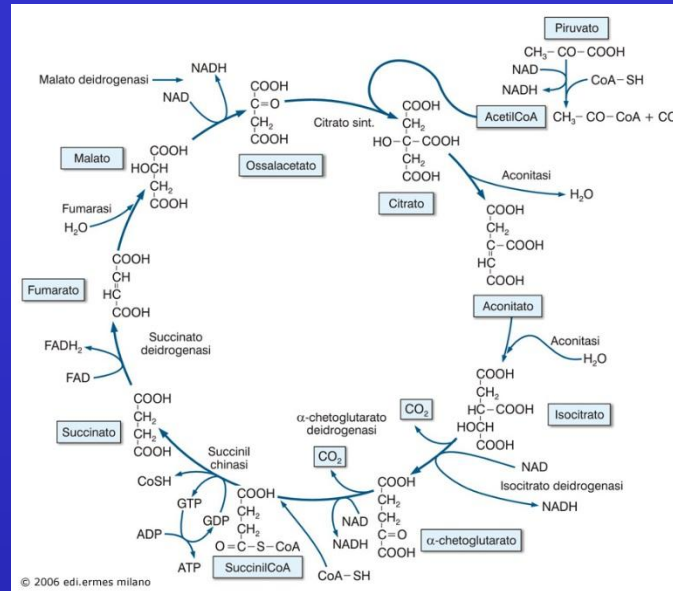


mDNA mitocondriale circolare e non associato a proteine

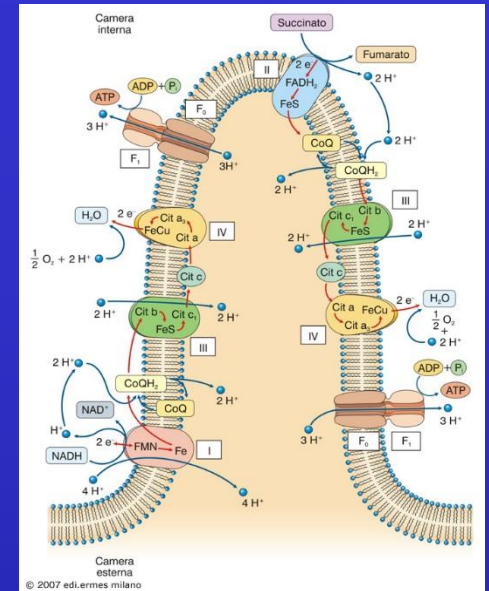




Glicolisi

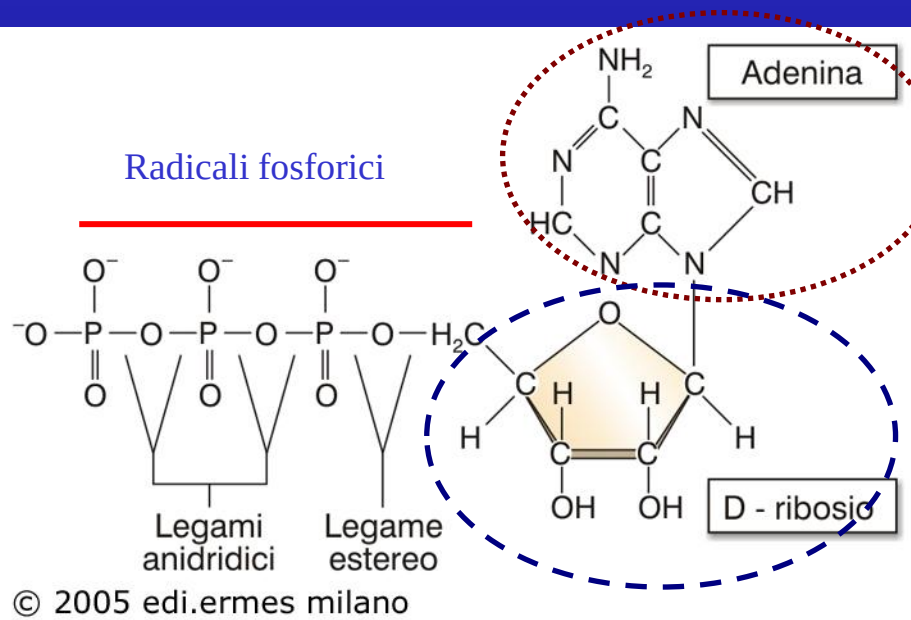


Ciclo di Krebs



Fosforilazione ossidativa

ATP



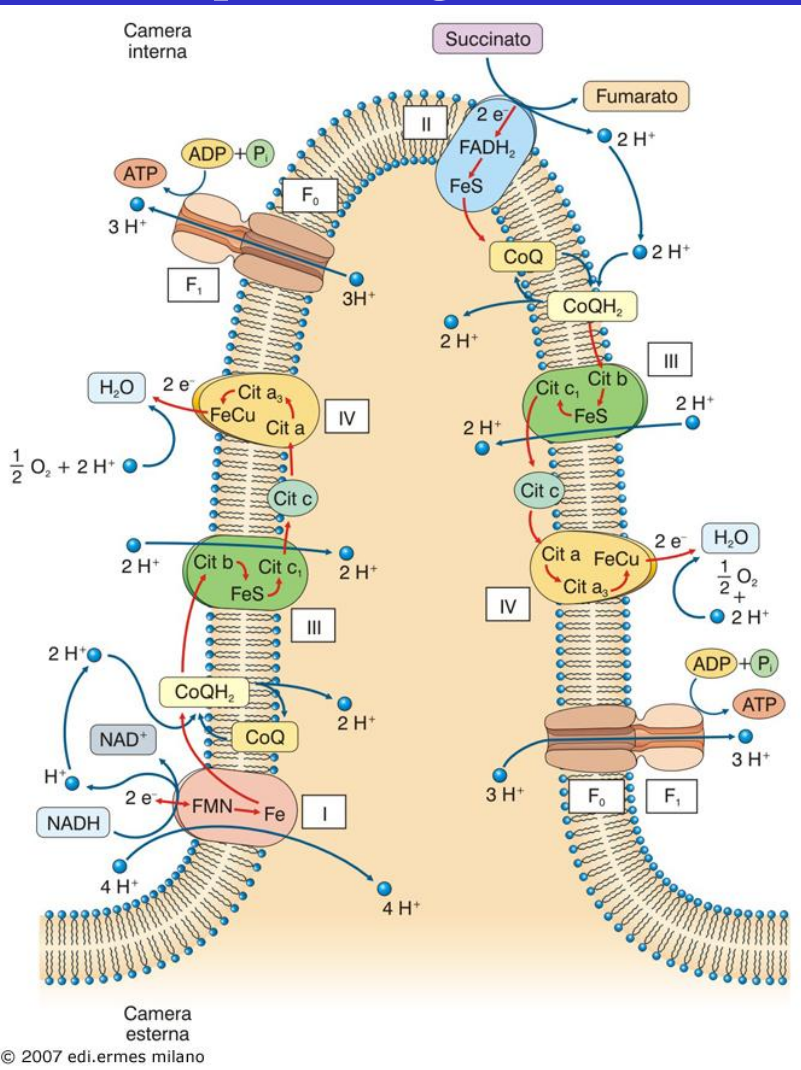
1 molecola di glucosio



36 molecole di ATP

Membrana interna

proteine di trasporto dei processi della fosforilazione ossidativa e il trasporto degli elettroni



-Complesso NADH-CoQ reduttasi

Riceve elettroni dal NADH e li trasferisce al Coenzima Q

-Complesso CoQH2-Citocromo c reduttasi

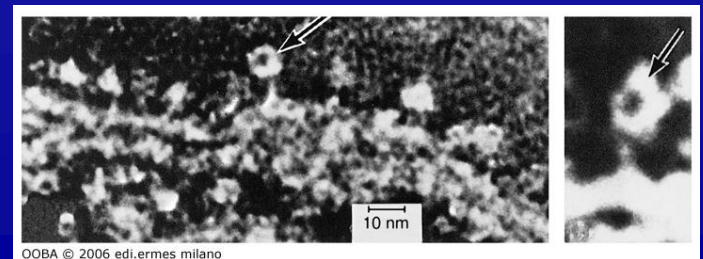
Riceve elettroni dal coenzima Q ridotto e li cede al citocromo c, proteina solubile sulla membrana

-Complesso Citocromo c ossidasi

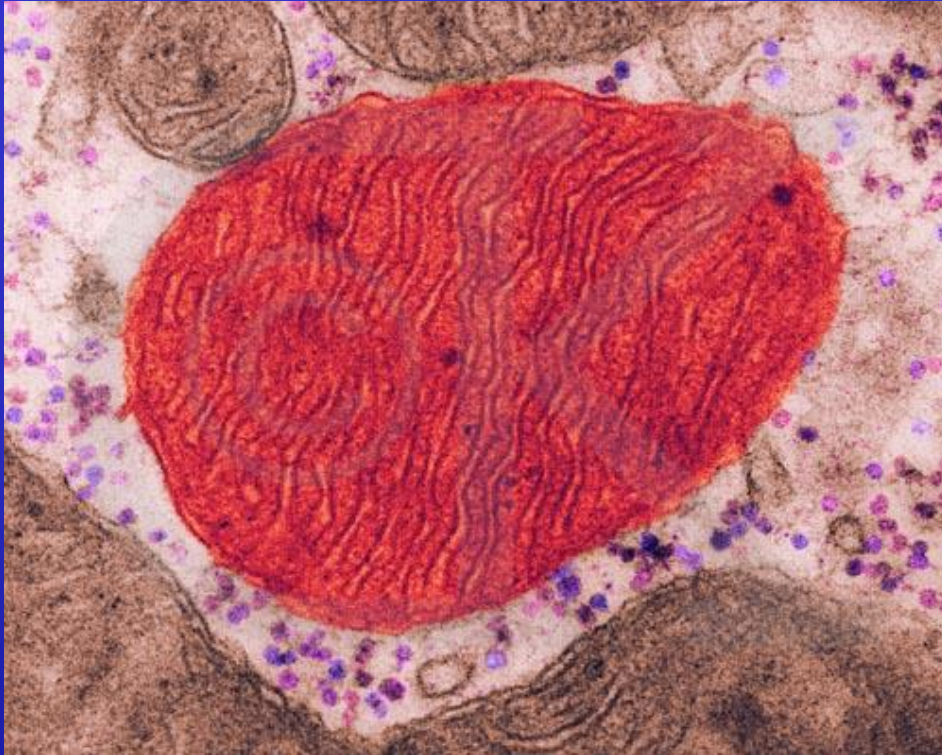
Riceve elettroni dal citocromo c ossidasi e li cede all'ossigeno

-Complesso ATP sintetasi

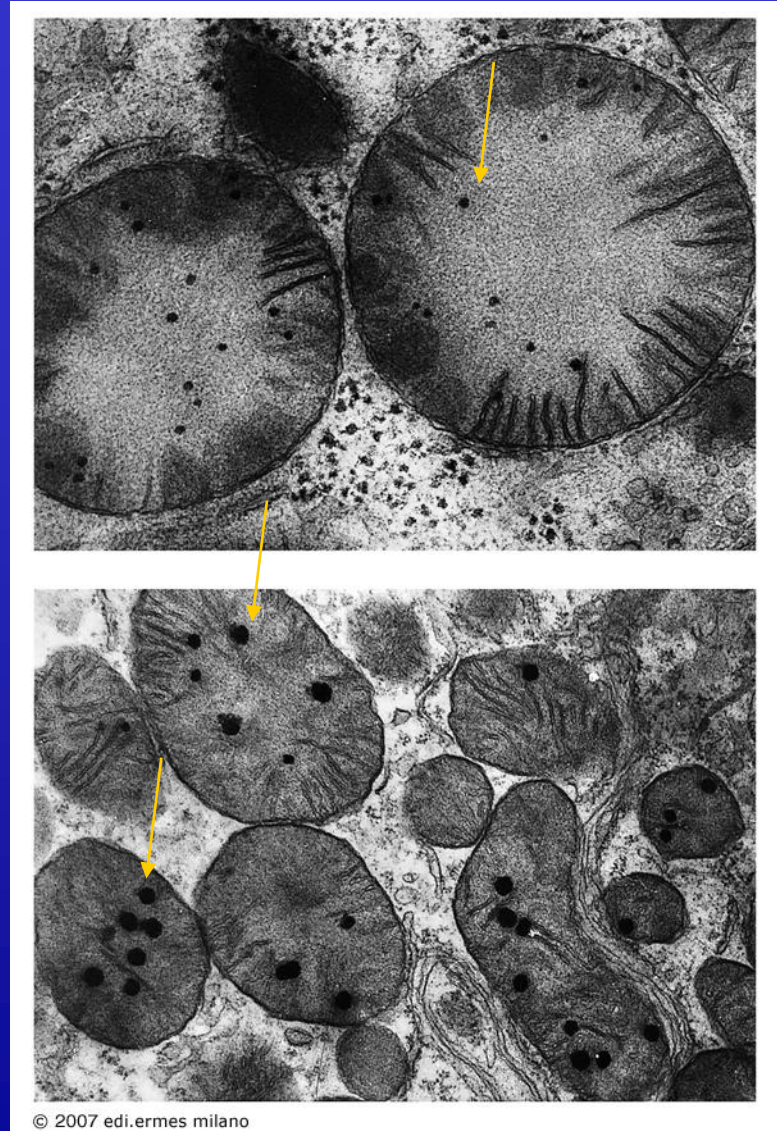
Costituito da due componenti F₀ (canale protonico) e F₁ (complesso globulare che sporge verso la camera interna e sintetizza ATP da ADP e fosfato)



Mitocondri



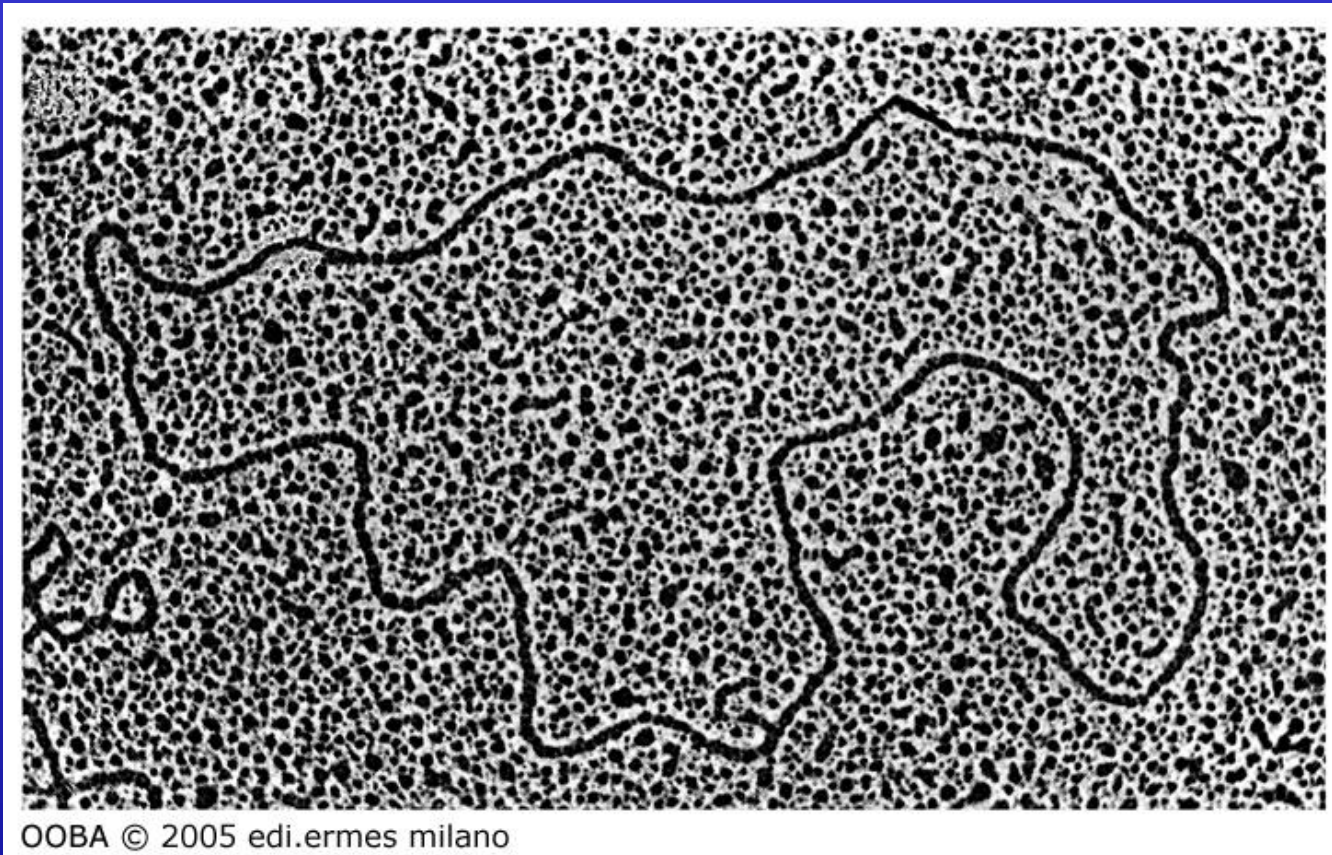
Alle differenti parti dei
mitocondri sono legate
funzioni differenti
l'accumulo di ioni Ca^{++} .



.....Altre funzioni dei Mitocondri

- Accumulo di ioni calcio**
- Partecipazione, insieme al REL , alla sintesi di ormoni steroidei**
- Gluconeogenesi (produzione di glucosio da precursori non glucidici)**
- Ossidazione degli acidi grassi**
- Produzione di calore nelle cellule del T. Adiposo Bruno degli animali ibernanti**

Genoma Mitocondriale



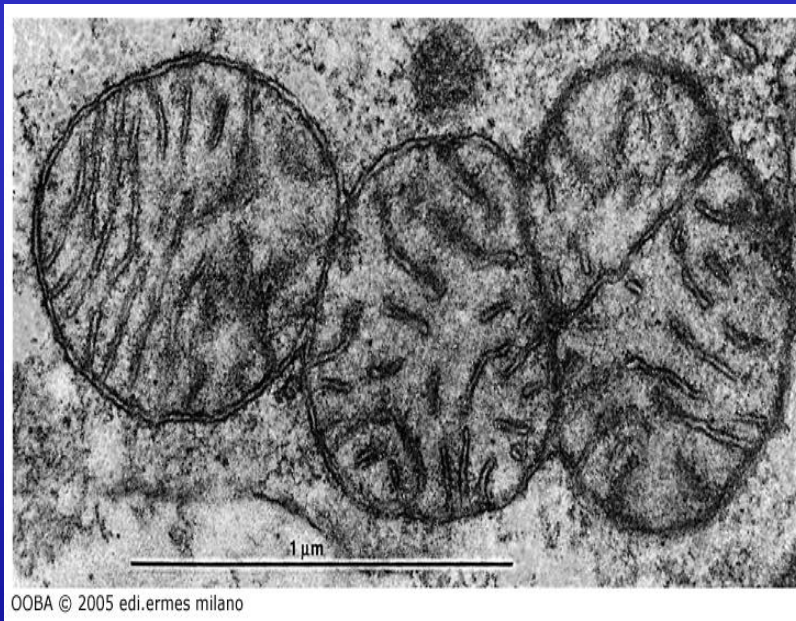
I mitocondri posseggono un proprio **genoma** e un proprio **apparato sintetico**

DNA mitocondriale costituito da diversi anelli circolari (5-10 anelli) legati alle creste; non è legato a proteine, lunghezza variabile tra le specie (da 5 μm nei mammiferi a 25 μm nei lieviti), presenza di introni e geni

I mitocondri usano Codice genetico differente da quello universale

	Codice universale	Codice mitocondriale		
		lieviti	Drosophila	mammiferi
UAG	arresto	triptofano	triptofano	triptofano
AUA	isoleucina	metionina	metionina	metionina
CUA	leucina	treonina	leucina	leucina
AGG	arginina	arginina	serina	arresto

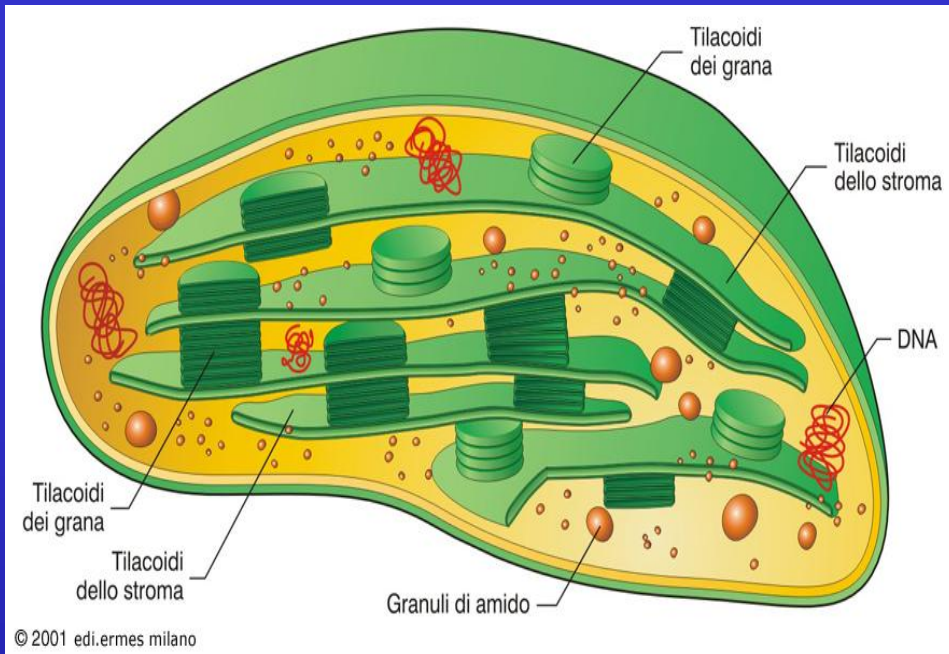
La maggior parte delle proteine mitocondriali è sintetizzata nel citoplasma sotto il controllo del genoma nucleare



Mitocondri in Divisione cellule di ratto

Al momento della divisione i mitocondri sono egualmente distribuiti tra le due cellule figlie.

Al termine della citodieresi esse hanno un patrimonio mitocondriale dimezzato. In fase G1 i mitocondri subiscono un processo di **scissione** che ripristina il patrimonio originario e ritornano alle dimensioni originarie grazie alla sintesi di tutti i loro componenti che avviene quasi sempre sotto il controllo del genoma nucleare e solo in parte di quello mitocondriale.

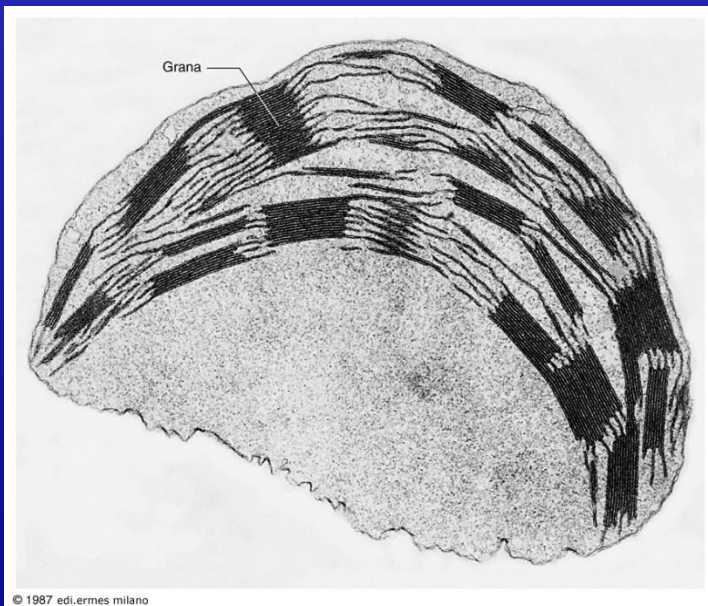


CLOROPLASTI

Nelle alghe eucariotiche e nelle piante superiori si utilizza la luce solare per produrre composti organici a partire da H_2O e CO_2

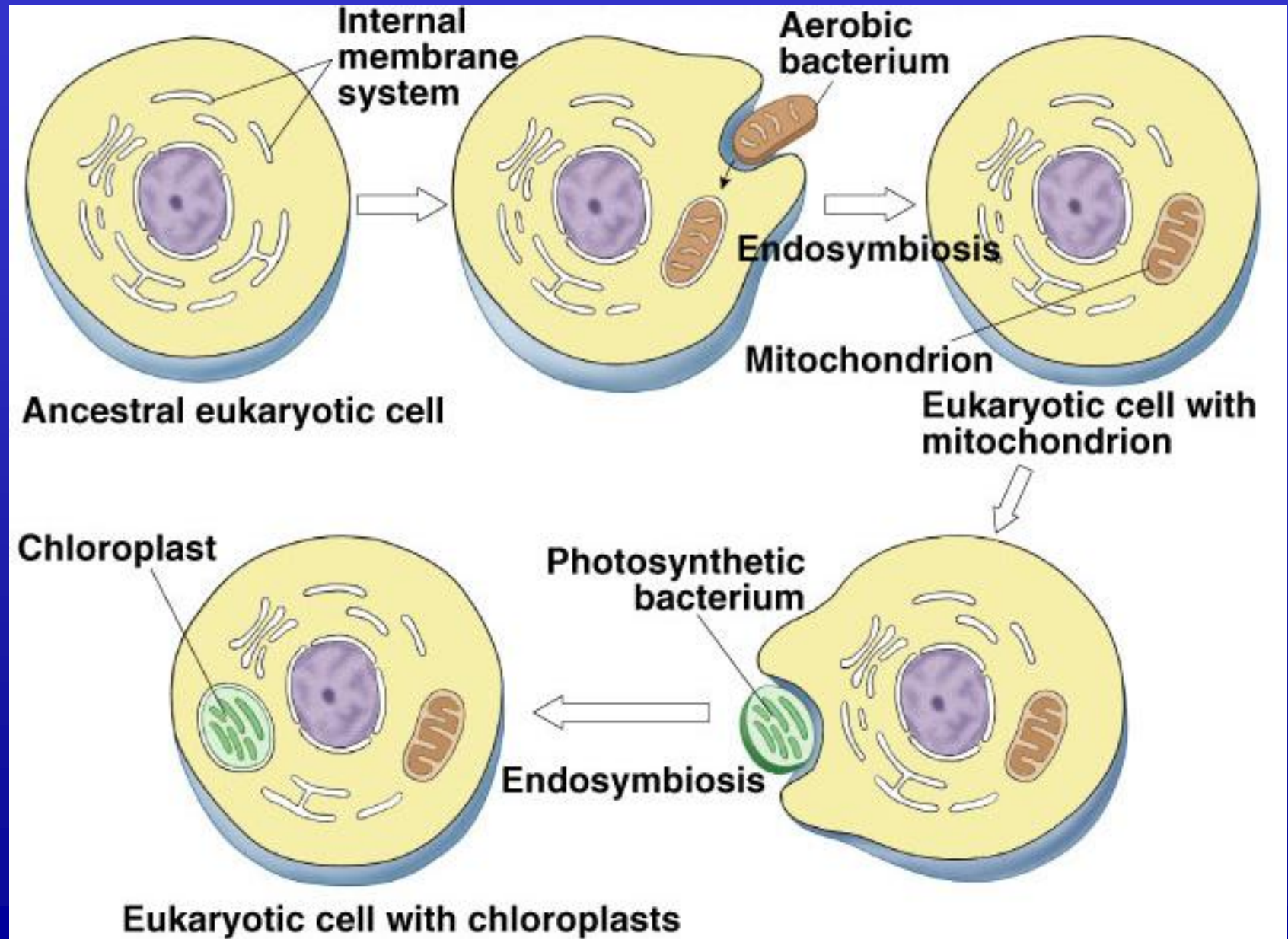
Fotosintesi → ENERGIA
in organuli detti

Cloroplasti



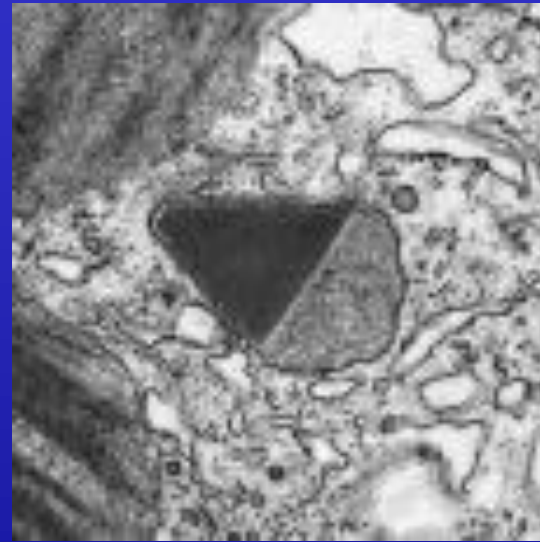
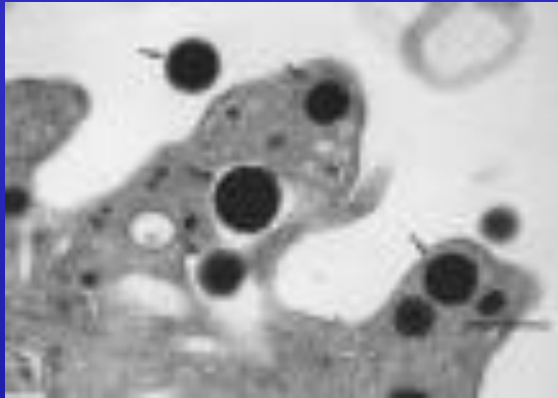
TEORIA EVOLUTIVA DI MITOCONDRI E CLOROPLASTI

ORIGINE ENDOSIMBIONTICA



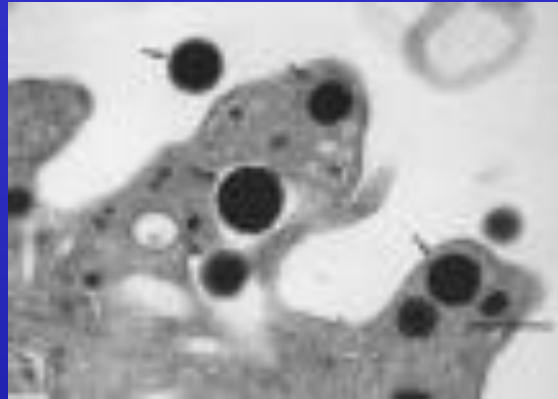
Perossisomi

Sono piccoli organuli di forma sferica che contengono enzimi ossidativi.



Presenti in tutte le cellule animali e intervengono nel catabolismo degli acidi grassi a lunga catena (si forma acetil CoA e acqua ossigenata)

Perossisomi



- Il perossido di H^+ (tossico per la cellula) viene rimosso dall'enzima catalase
- Le proteine enzimatiche vengono prodotte nel citosol, non nel RER