

Les mitochondries

Faculté des sciences et de la technologie
1ère année sciences de la nature et de la vie
Responsable de la matière : Dr. DJELLOULI Mustapha

1. Généralités

- Les mitochondries sont des organites présents chez tous les eucaryotes (champignons, animaux et végétaux), mais pas chez les procaryotes. Ce sont des **organites** ne faisant **pas partie du système endomembranaire**.
- L'ensemble des mitochondries d'une cellule forme le **chondriome**. Le chondriome est dynamique car les mitochondries peuvent :
 - se déplacer (associées aux éléments du cytosquelette, notamment les microtubules),
 - se déformer,
 - se diviser par scissiparité,
 - fusionner entre elles.
- La cellule peut donc réguler le nombre de ses mitochondries en fonction de son activité métabolique.
- Un hépatocyte contient entre 1000 et 2000 mitochondries (qui occupent 20 % du volume cellulaire).
- Dans le cytoplasme, elles sont associées aux réserves énergétiques (glycogènes et triglycérides).

2. Fonctions des mitochondries

Les mitochondries :

- Produisent la majeure partie de l'énergie nécessaire à la cellule en synthétisant de l'**ATP** ;
- Participent au déclenchement et à la régulation de la **mort cellulaire programmée : l'apoptose**.
- Participent à **certaines voies métaboliques** en coopérant avec d'autres compartiments cellulaires (cytosol, REL, AG, enveloppe nucléaire, péroxysomes) :
 - ✓ synthèse de cholestérol, des hormones stéroïdes, de certains phospholipids membranaires, et de la partie phospholipidique des lipoprotéines ;
 - ✓ contrôle de la concentration cytosolique en Ca^{2+} ;
 - ✓ production et catabolisme d'ions superoxyde $\text{O}_2^{\cdot-}$, toxiques pour les cellules.

3. Structure des mitochondries

3.1. Morphologie

Les mitochondries sont généralement ellipsoïdales (diamètre compris entre 0,5 et 1 μm), mais peuvent aussi être sphériques, ou fi lamenteuses. Elles sont limitées par deux membranes concentriques : la **membrane interne** et la **membrane externe**, séparées par l'**espace intermembranaire**. Ces deux membranes délimitent une cavité interne : la **matrice**.

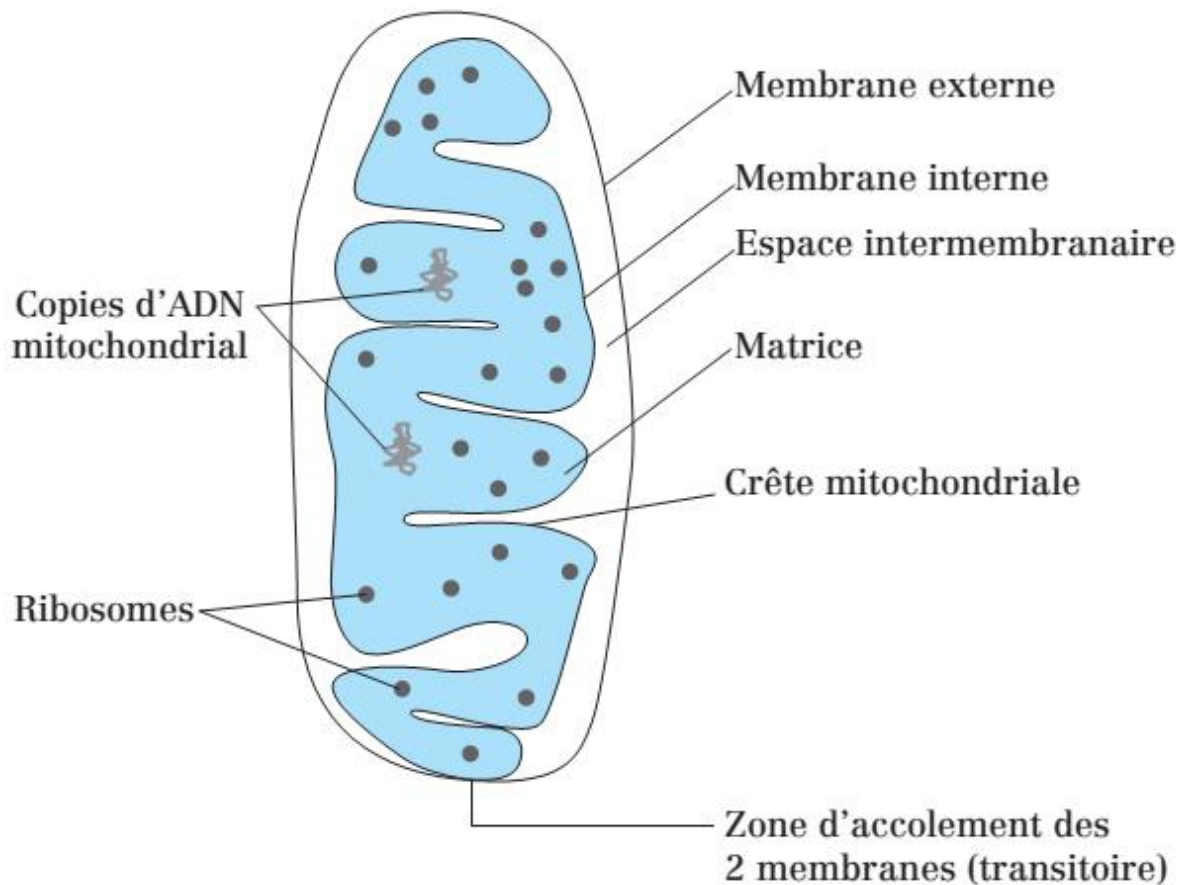


Figure 1 : Ultrastructure d'une mitochondrie

a. La membrane externe

- Elle est **perméable** et sa composition est proche de celle de la membrane plasmique.
- Elle est riche en **porines**, perméases formant des canaux responsables de la perméabilité passive aux ions et aux petites protéines (< 5 kDa).

b. L'espace intermembranaire

Sa **composition est très proche de celle du cytosol**. Cet espace contient :

- ✓ des molécules provenant du cytosol et traversant la membrane externe grâce aux porines ;
- ✓ des protons (H^+) provenant de la matrice et traversant la membrane interne ;
- ✓ des protéines impliquées dans l'apoptose (procaspases et cytochrome c).

c. La membrane interne

- Elle est **imperméable** et très riche en protéines (80 % protéines, 20 % lipides).
- Elle forme des replis : **les crêtes mitochondriales**. Ces crêtes mitochondriales :
 - ✓ augmentent la surface de la membrane interne (facteur 3 entre la surface de la membrane interne et celle de la membrane externe) ;
 - ✓ ont des morphologies variables selon l'activité et le type cellulaire ;
 - ✓ sont en nombre variable en fonction de la demande en ATP.

La membrane interne comporte une classe de phospholipides « doubles » particuliers : les **cardiolipines**. Les cardiolipines représentent 20 % des lipides de la membrane interne et sont **responsables de l'imperméabilité** de la membrane interne aux ions (notamment aux protons).

Parmi les protéines de la membrane interne on trouve :

- ✓ des **perméases**, qui servent aux échanges entre l'espace intermembranaire et la matrice,
- ✓ des **symports** (ex : pyruvate/ H^+),
- ✓ des **antiports** (ex : ATP/ADP) ;
- ✓ les **complexes de la chaîne respiratoire**, qui sont des transporteurs d'électrons et de protons ;
- ✓ les **ATP synthases** responsables de la synthèse d'ATP.

d. La matrice

La matrice est très riche en **enzymes** car de nombreux processus métaboliques s'y déroulent :

- **La β -oxydation des acides gras**. C'est une chaîne de réactions qui dégradent les acides gras et aboutit à la formation d'acétylCoA et de co-enzymes réduits : $FADH_2$ et $NADH_2$.
- **La décarboxylation du pyruvate**.
- **Le cycle de Krebs**

La matrice contient aussi des **acides nucléiques** (ADN et ARN). L'ADN mitochondrial est **bicaténaire, circulaire** et de **petite taille** (chez l'Homme, sa taille est d'environ 16 500 paires de bases). Il n'est pas associé à des histones. En général, il y en a plusieurs copies par mitochondrie (5 à 10).

L'ADN mitochondrial code un **nombre restreint de gènes** et sa transcription permet la synthèse de **13 ARNm** (ARN messagers), **22 ARNt** (ARN de transfert) et **2 ARNr** (ARN ribosomiaux) de 12S et 16S.

Les mitochondries sont donc le siège de la **réplication** et de la **transcription** de leur ADN mais aussi de la **traduction** car la matrice contient des ribosomes.

4. 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 cytosol :

- 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.

Rappels :

- Oxydation = perte d'électrons (ou de $H = H^+ + e^-$).
- Réduction = gain d'électrons (ou de $H = H^+ + e^-$).
- Un réducteur est un composé qui fournit des électrons (et des ions H^+).
- Un oxydant est un composé qui capte des électrons (et des ions H^+).

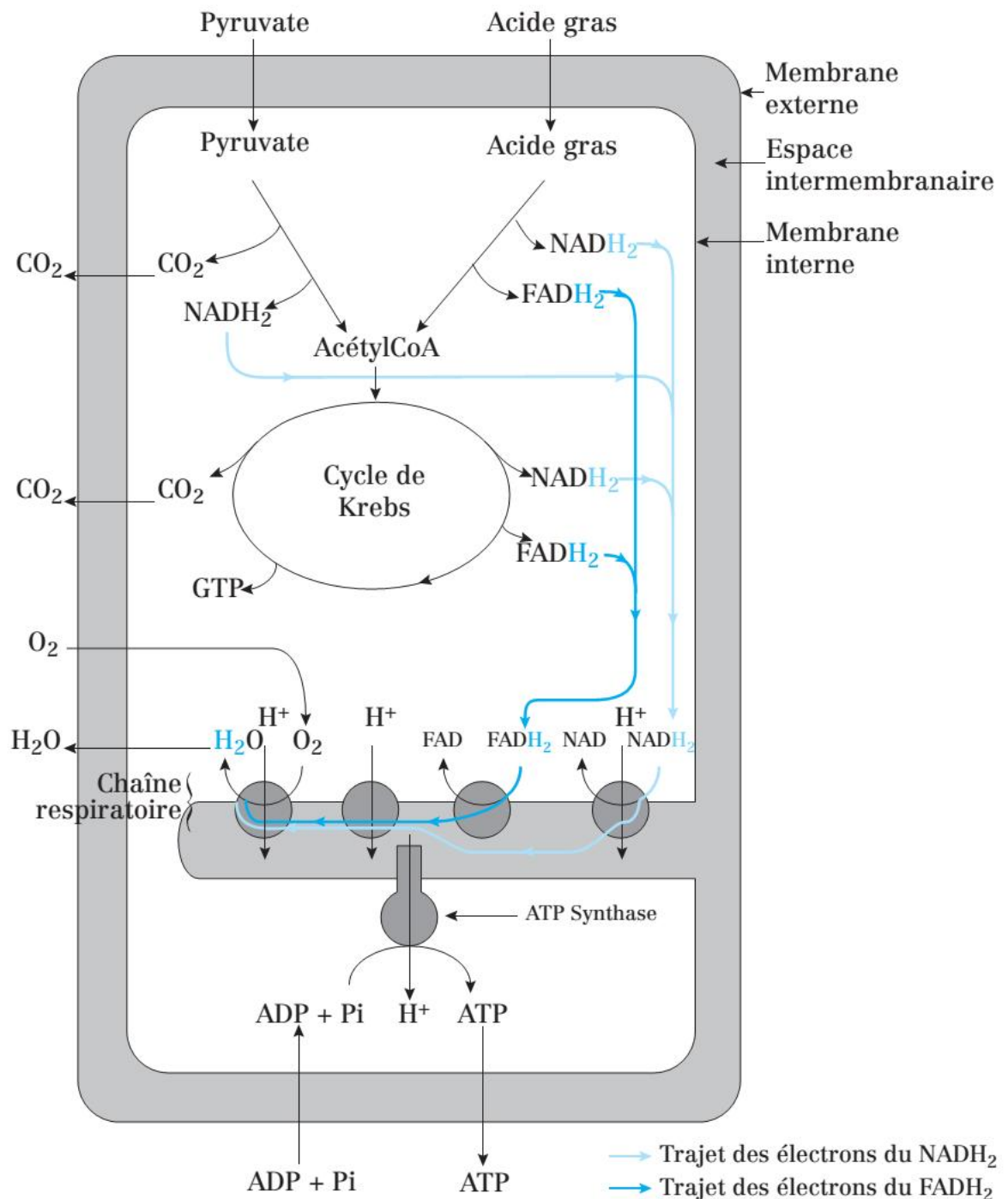


Figure 2 : Résumé des événements et acteurs conduisant à la production d'énergie dans une mitochondrie.

5. Cycle de vie des mitochondries

Les mitochondries peuvent se diviser ou fusionner indépendamment des divisions de la cellule hôte.

La cellule hôte peut également moduler le nombre de ses mitochondries. Ainsi, lors d'une augmentation de la demande en énergie, la quantité de mitochondries par cellule augmente.

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.

5.1. Segmentation

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

5.2. 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.

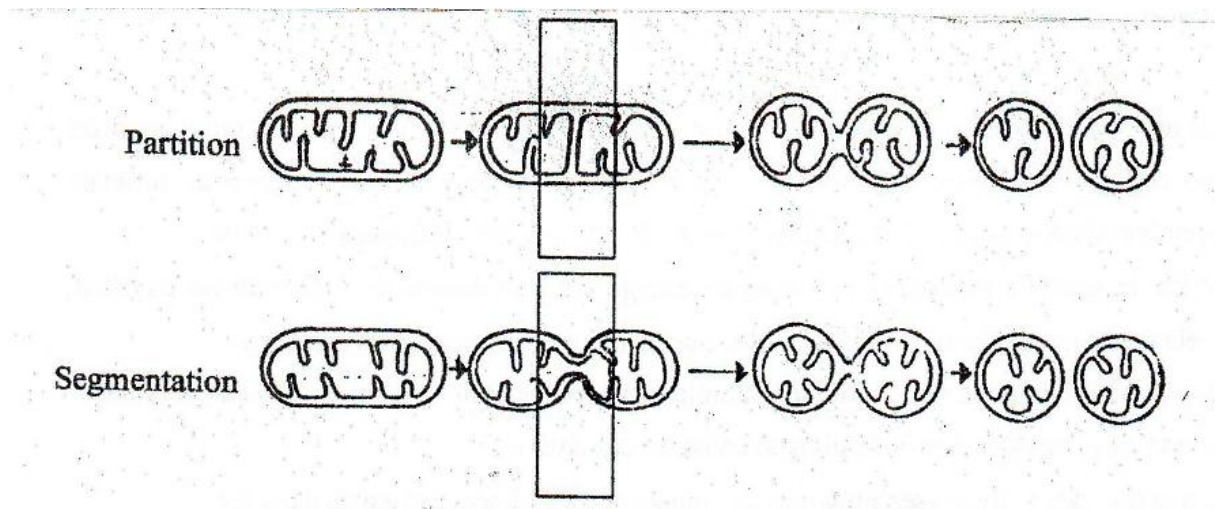


Figure 3 : La division des mitochondries

