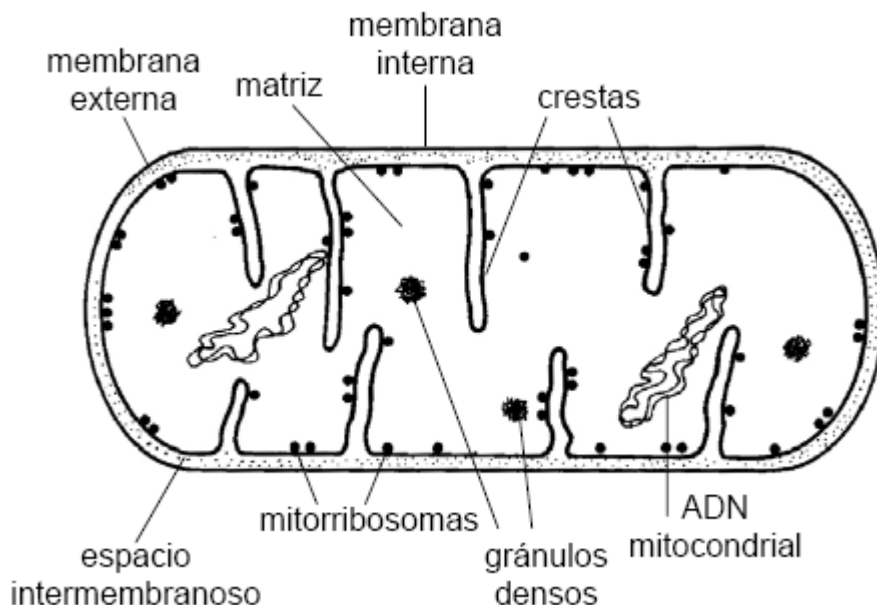


Características generales

- ⇒ La mitocondria se puede ver al microscopio óptico. Tiene un diámetro de 0,5 – 1 μm y con una longitud muy variable.
- ⇒ Se pueden observar a microscopio de contraste de fases y seguir su evolución en una célula viva.
- ⇒ Hay algunos tipos de colorantes que se pueden añadir a células vivas sin matarlas para ver las mitocondrias. El **Verde Jano** en la citocromo oxidasa se oxida y cambia a color verde sin matar a la mitocondria.
- ⇒ También pueden teñirse con una serie de fluorocromos que se incorporan a la mitocondria por su potencial, se acumulan y permiten verlas al microscopio de fluorescencia. El más utilizado de estos fluorocromos es la **rodamina 123**.
- ⇒ **Localización**
 - ⇒ Las mitocondrias están distribuidas por toda la célula. Su orientación depende de la forma de la célula.
 - ⇒ Hay tipos celulares que las tienen en una orientación específica (las células de los túbulos contorneados renales, ubicadas en sus invaginaciones basales). En el espermatozoide están en la pieza intermedia para dar energía al flagelo.
- ⇒ **Número**
 - ⇒ Pueden presentarse en un número muy variable.
 - ⇒ Hay células con una mitocondria, otras en cambio, como la ameba caos-caos tiene unas 500,000 mitocondrias. En el ser humano las células tienen unos cientos o miles de ellas como máximo.
 - ⇒ La que más tiene es el ovocito (100,000 mitocondrias). La que menos es el espermatozoide (más grandes y que giran alrededor del axonema del flagelo).
 - ⇒ Lo que importa no es el número, sino el volumen de mitocondrias respecto al volumen de la célula.
 - ⇒ El número de mitocondrias varía según el ritmo metabólico y porque las mitocondrias son orgánulos plásticos, pueden cambiar mucho de forma y capaces de fusionarse, unirse entre sí y fisionarse para formar varias mitocondrias.
- ⇒ La mitocondria se une al citoesqueleto, sobre todo a los microtúbulos que van a situarlas dentro de la célula y a desplazarlas. También estos microtúbulos determinan la forma de la mitocondria.

Ultraestructura



- ⇒ Para ver su estructura en detalle necesitamos el M. E. T.
- ⇒ Tiene dos membranas distintas, de tipo unitario (como la membrana plasmática) de un grosor de unos 6nm. Según la condición en la mitocondria se pueden ver sus membranas externa e interna.
- ⇒ La **membrana interna** tiene invaginaciones que hace que su superficie sea mayor que la superficie de la membrana externa (unas 5 veces más grande). Estas invaginaciones se denominan **crestas**.
- ⇒ Estas membranas definen dos espacios:

- ⇒ **Espacio intermembranoso** o **intermembrana**: espacio entre ambas membranas.
- ⇒ **Matriz mitocondrial**: rodeado por la membrana mitocondrial interna.
- ⇒ En la matriz se ven unas zonas más oscuras, precipitados, llamados **gránulos densos**. Normalmente son proteínas y calcio depositados en la matriz.
- ⇒ Se puede ver que la mitocondria tiene un ADN circular de doble cadena y que puede tener múltiples copias. Se observa mediante técnicas especiales.
- ⇒ Poseen ribosomas propios (mitoribosomas) que traducen el ADN mitocondrial.
- ⇒ Las **crestas** suelen ser perpendiculares al eje mayor de la mitocondria: **crestas transversales**. En otros tipos de mitocondria son **longitudinales** (con la misma dirección que el eje mayor de la mitocondria. En otros tipos existen **mitocondrias tubulares**.

Componentes químicos

- ⇒ En 1940 – 1950 se consigue aislar la mitocondria del resto de componentes celulares.
- ⇒ Se pueden aislar los diferentes componentes de la mitocondria y pueden ser estudiados por separado.
- ⇒ **Membrana externa**:
 - ⇒ Parecida al resto de las membranas celulares.
 - ⇒ 40% lípidos y 60% proteínas.
 - ⇒ **Lípidos**:
 - ⇒ Fosfolípidos (fosfatidilcolina, Fosfatidiletanolamina)
 - ⇒ Poco colesterol
 - ⇒ **Proteínas**:
 - ⇒ Posee **porinas**: canales acuosos que permiten el paso de sustancias de hasta 5,000 Da (moléculas pequeñas).
 - ⇒ **Enzimas** encargadas del metabolismo de lípidos.
- ⇒ **Membrana interna**:
 - ⇒ Posee muchas proteínas con respecto a otras membranas celulares.
 - ⇒ 20% lípidos y 80% proteínas
 - ⇒ **Lípidos**: fosfolípidos, cardiolípidos y sin colesterol.
 - ⇒ **Proteínas**:
 - ⇒ **Componentes de la cadena respiratoria**:
 - ⇒ Complejo NADH deshidrogenasa (más de 40 subunidades)
 - ⇒ Complejo citocromo b-c₁ (dímero, cada monómero con 11 subunidades)
 - ⇒ Complejo citocromo oxidasa (dímero, cada monómero con 13 subunidades)
 - ⇒ **ATP sintetasa** (500,000 daltons, F₁/F₀)
 - ⇒ **Transportadores específicos** (ADP/ATP, fosfato, ácidos dicarboxílicos, ácidos tricarboxílicos, aminoácidos, ácidos grasos, calcio, etc.)
- ⇒ **Espacio intermembranoso**
 - ⇒ Composición semejante al citosol, con la única diferencia de que en el espacio intermembrana se localizan muchas enzimas, esenciales para el correcto transporte de metabolitos desde el interior al exterior mitocondrial (P. Ej.: Adenilquinasa).
- ⇒ **Matriz**
 - ⇒ **ADN mitocondrial**
 - ⇒ ADN de doble cadena, circular y cerrado
 - ⇒ Cadena H (rica en guanina y adenina) y cadena L (rica en citosina y timina)
 - ⇒ Presenta 16569 pb que codifican para 13 péptidos.
 - ⇒ Su ADN se rige por un código genético distinto al universal.
 - ⇒ Codifica: 13 polipéptidos, 22 ARN_t y 2 ARN_r (12s y 16s)
 - ⇒ Su genoma representa el 1% del genoma celular.
 - ⇒ Presenta una gran mutabilidad
 - ⇒ **Ribosomas**
 - ⇒ **ARNs**
 - ⇒ **Enzimas oxidativas**
 - ⇒ **Enzimas relacionados con la actividad del ADN**

Funciones

- ⇒ **Respiratoria**
 - ⇒ Formación de acetil-CoA en la matriz
 - ⇒ Oxidación de acetil-CoA (ciclo de Krebs) en la matriz
 - ⇒ Transporte de electrones y fosforilación en la membrana interna.
- ⇒ **Formación de precursores**
 - ⇒ Neoglucogénesis
 - ⇒ Síntesis de ácidos grasos
 - ⇒ Aminoácidos
 - ⇒ Ureogénesis
- ⇒ **Síntesis de proteínas**
- ⇒ **Participación en la apoptosis**

Biogénesis

- ⇒ Las mitocondrias se originan mediante fisión simple. Una mitocondria se fisiona y genera otra mitocondria con el mismo genoma.
- ⇒ Las mitocondrias también pueden fusionarse. Dos mitocondrias pueden unirse para formar una sola mitocondria.

Patología

- ⇒ **Causas:** las deleciones o mutaciones en el genoma mitocondrial o nuclear.
 - ⇒ El genoma mitocondrial:
 - ⇒ El ADN no está protegido por histonas
 - ⇒ Poseen mecanismos de reparación poco eficaces
 - ⇒ El ADN mitocondrial está expuesto a radicales libres.
- ⇒ **Las lesiones mitocondriales intervienen en procesos como:** encefalopatías, miopatías, envejecimiento...