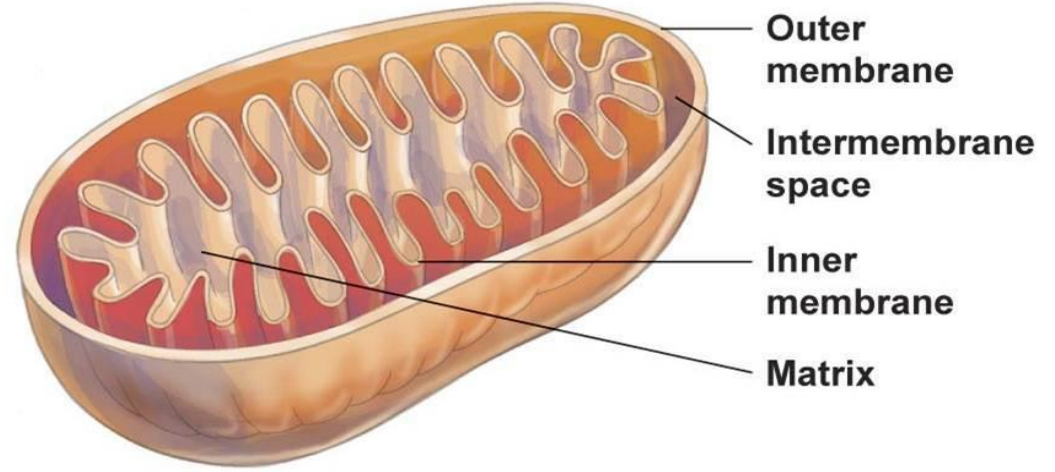




Mitokondri yapı ve fonksiyonu

İstanbul Tıp Fakültesi
Tıbbi Biyoloji ABD
Prof. Dr. Filiz Aydın

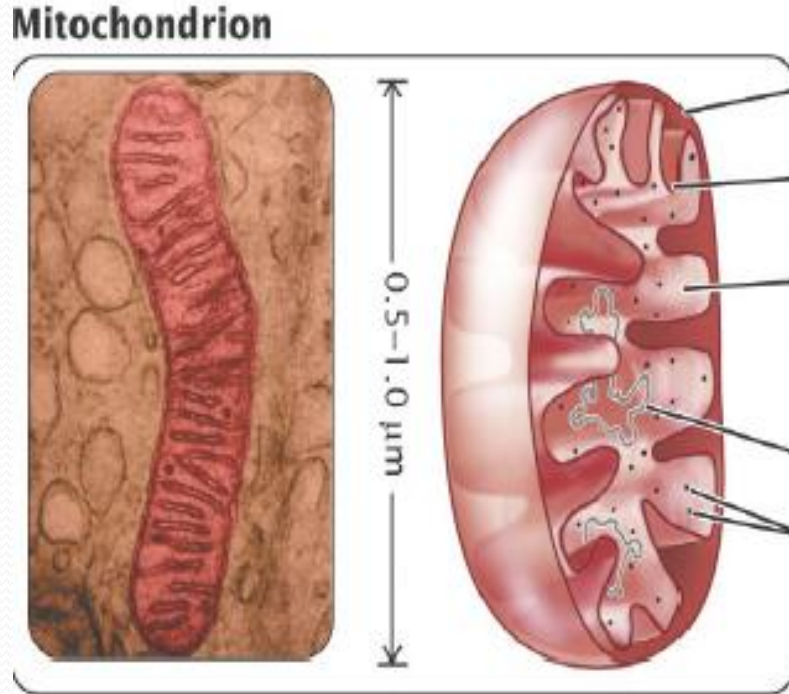
Mitokondri,
ökaryotik
organizmanın
farklı bir
organeli

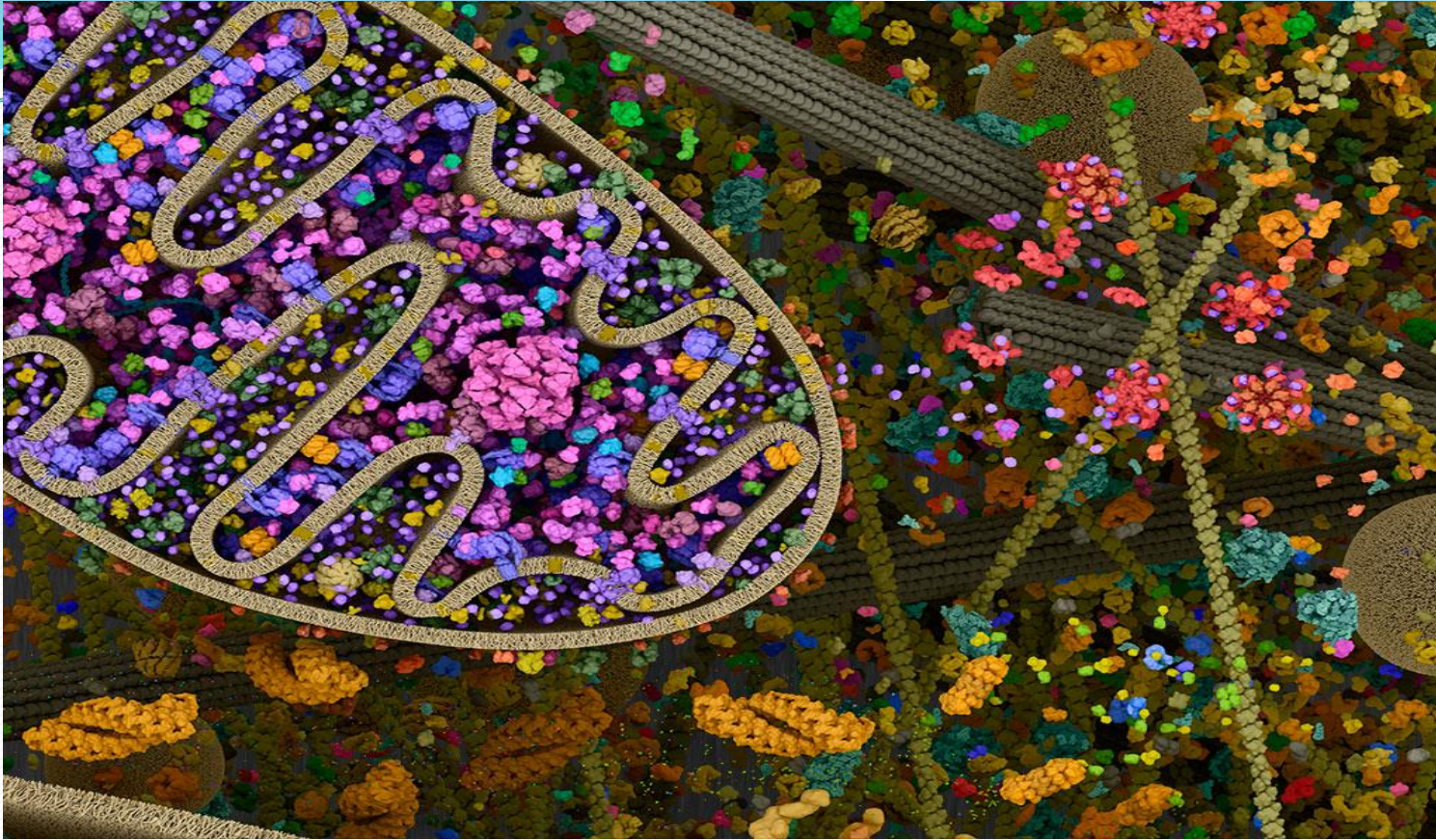


Şekilleri küremsi veya uzun silindirik

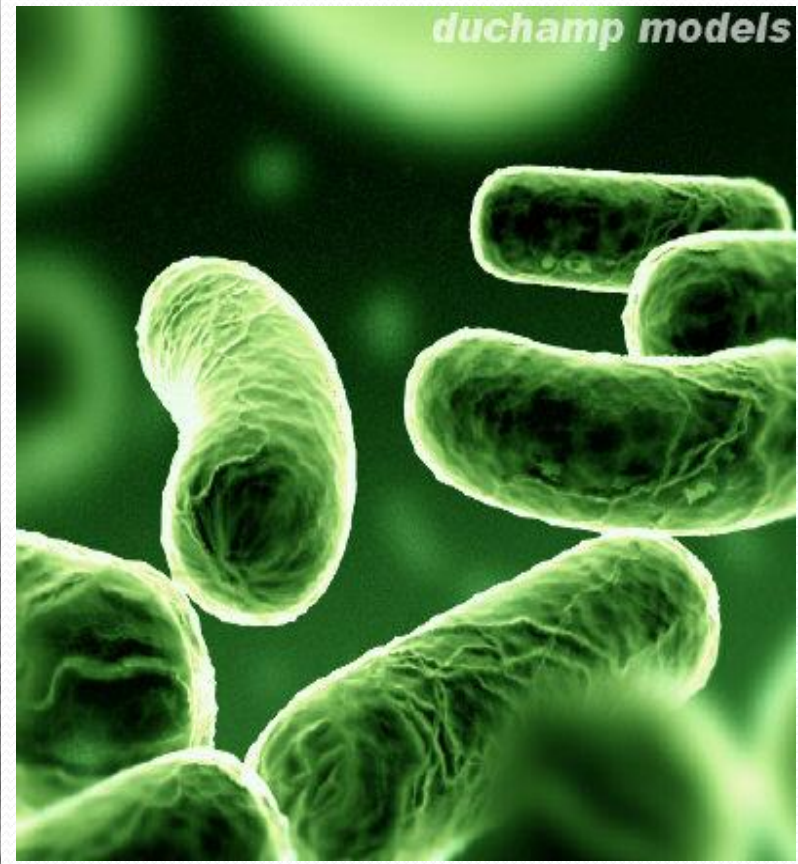
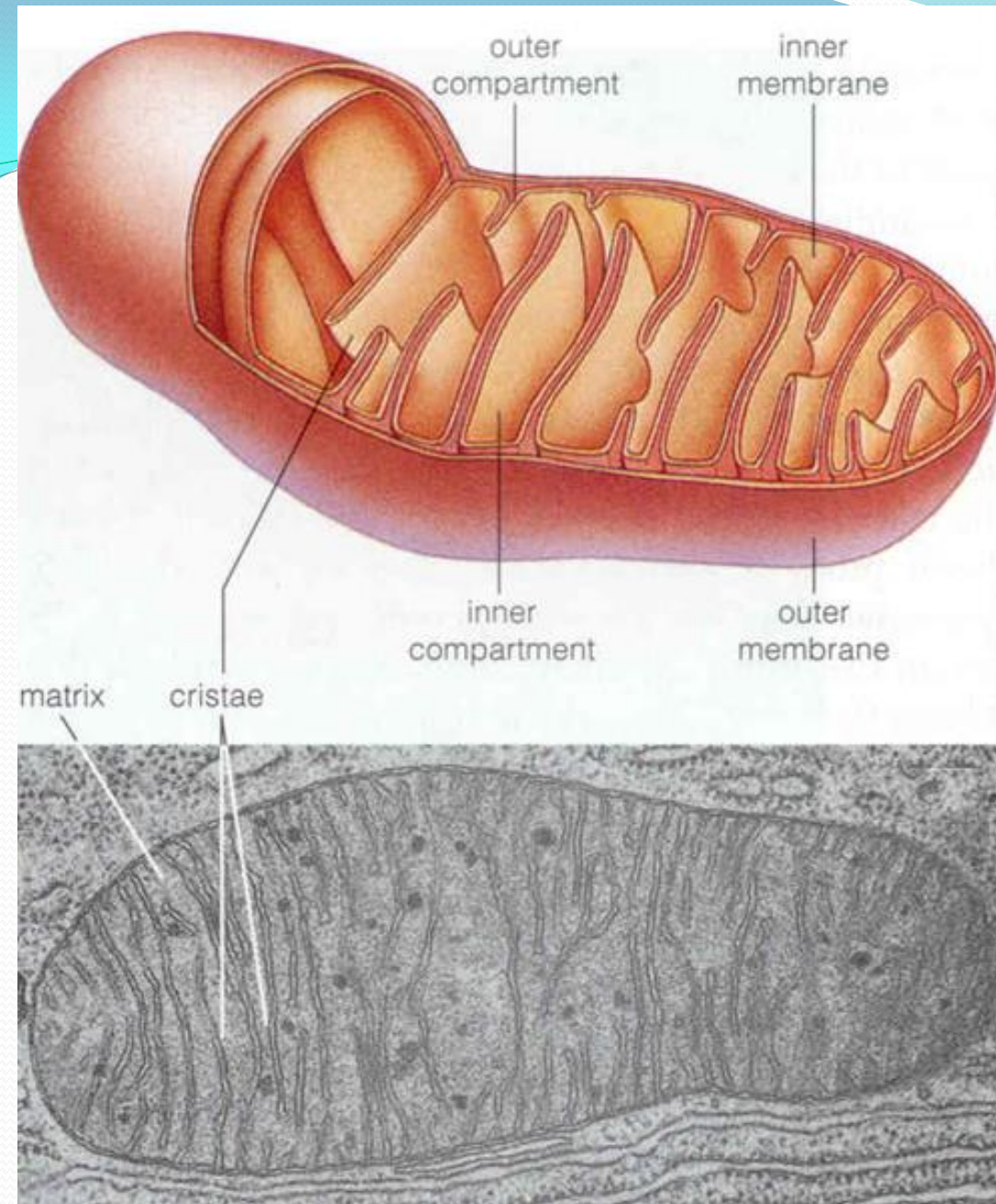
Çapları 0.5-1 μm uzunlukları 2-6 μm

Sayıları hücre tipine /fonksiyona göre değişmektedir
İki membranla sarılıdır



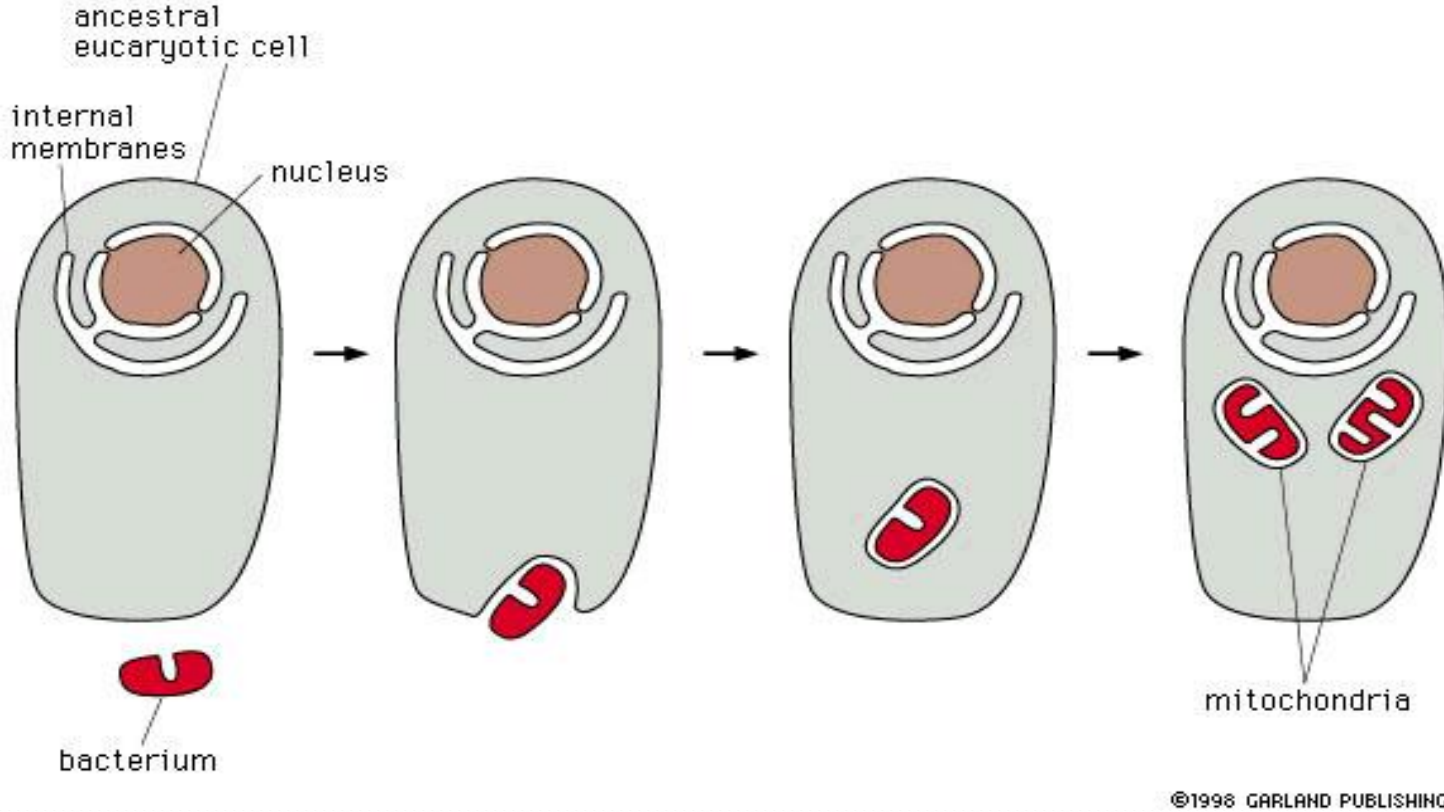


- Ökaryotik hücrelerde metabolik enerjinin üretiminde önemli



✓ **Bakterilere benzer özellikleri var**

Mitokondrileri diğer organellerden ayıran özellikler

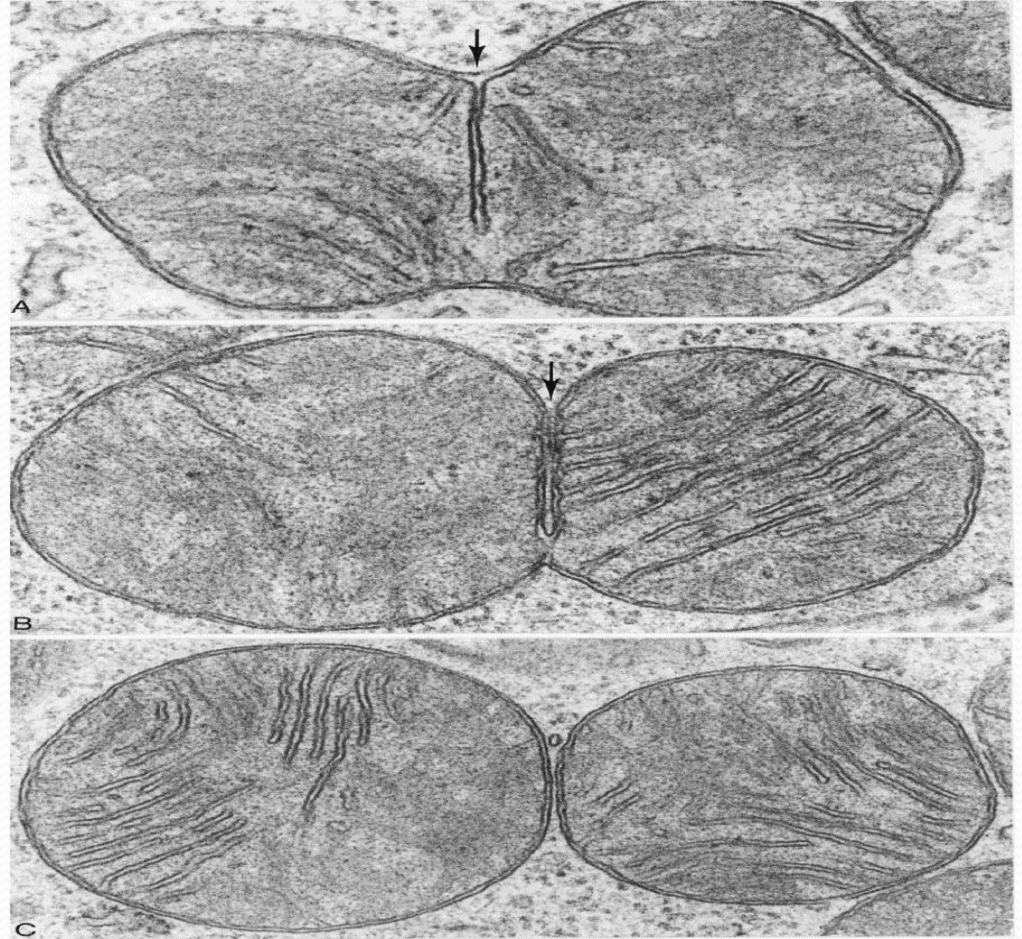


Mitokondrilerin ökaryotik hücrelerdeki varlığı,

Endosimbiyoz hipotezine göre açıklanabilir.

Mitokondrileri diđer organellerden ayıran özellikler-2

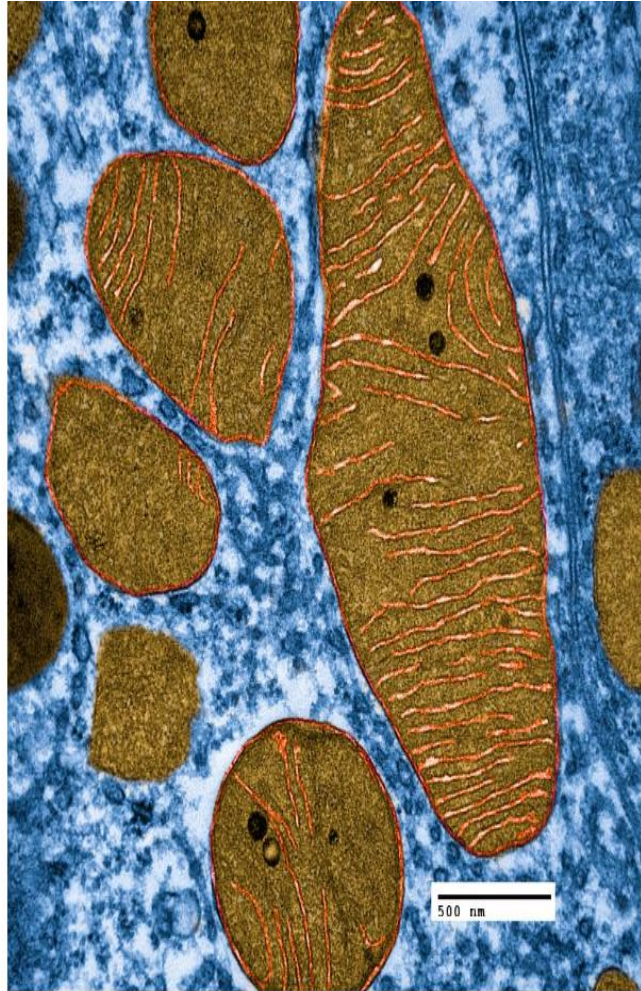
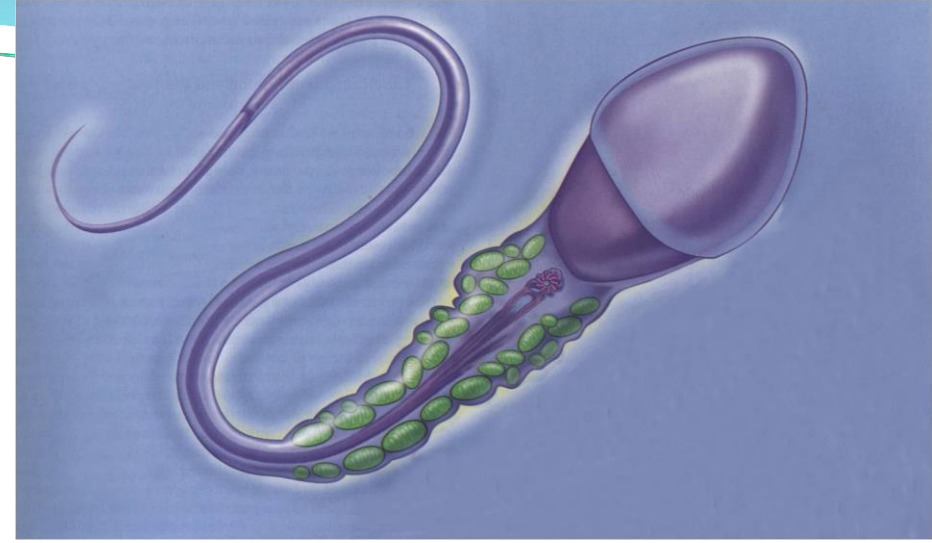
- Hücreden bağımsız çoğalabilirler





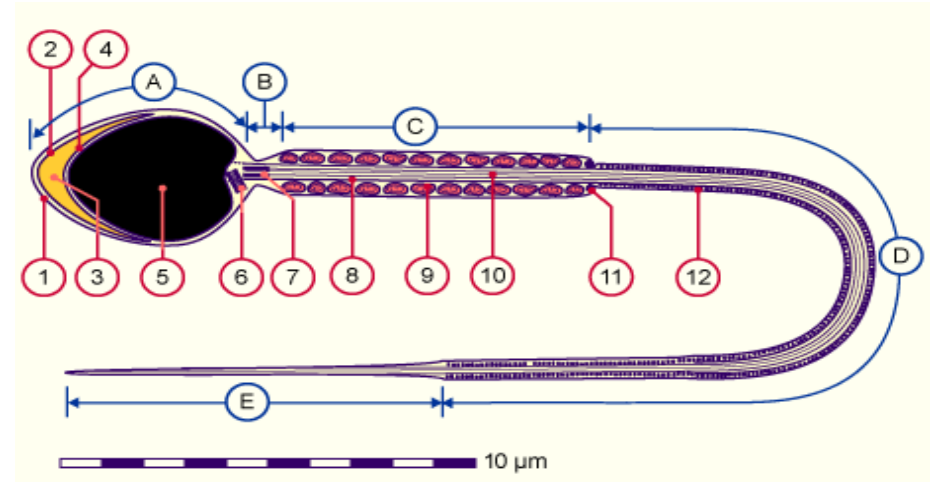
- Replike olan mitokondriyal DNA rastgele bölünen mitokondrilere dağılır
- Mitokondriyal DNA'nın tamir mekanizması zayıftır
- Mutasyon oranı nükleer genomdan yaklaşık 10 kat yüksektir.

- Hücrede hareket ederken
- şekil değiştirebilirler



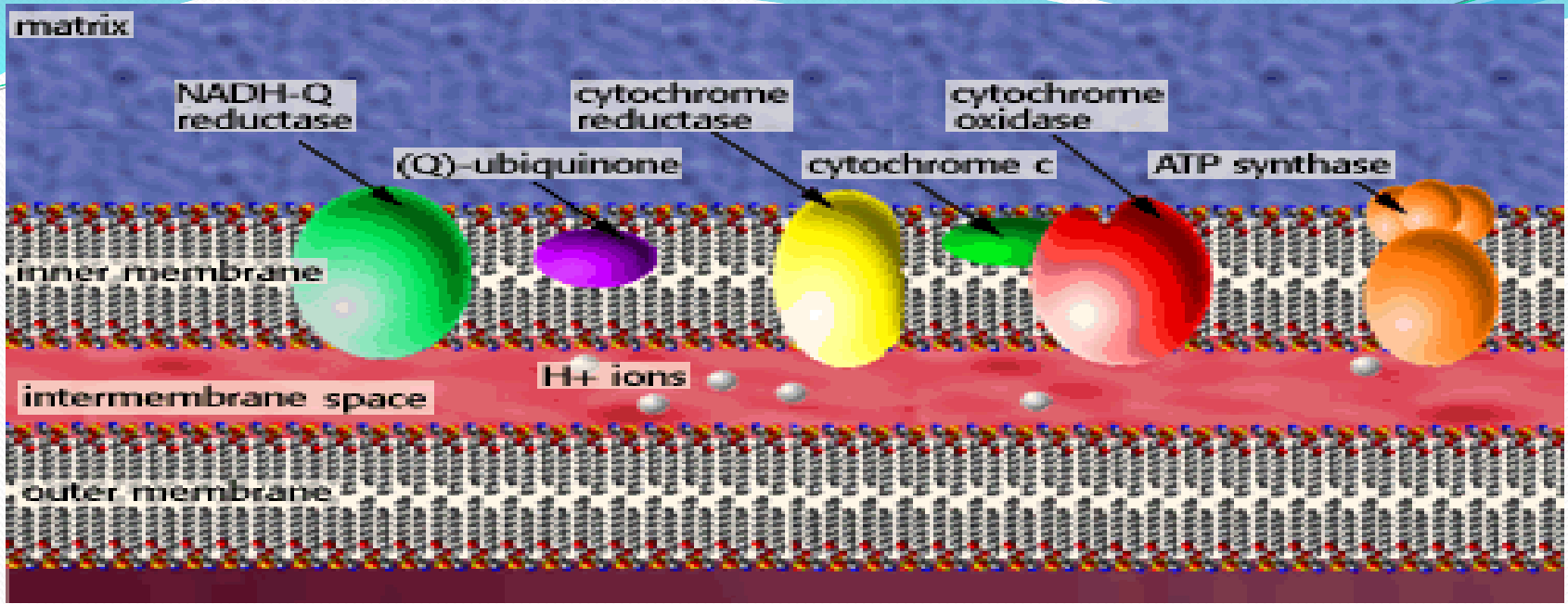
...Mitochondria

- Spermin boyun bölgesinde sabit konumda bulunurlar





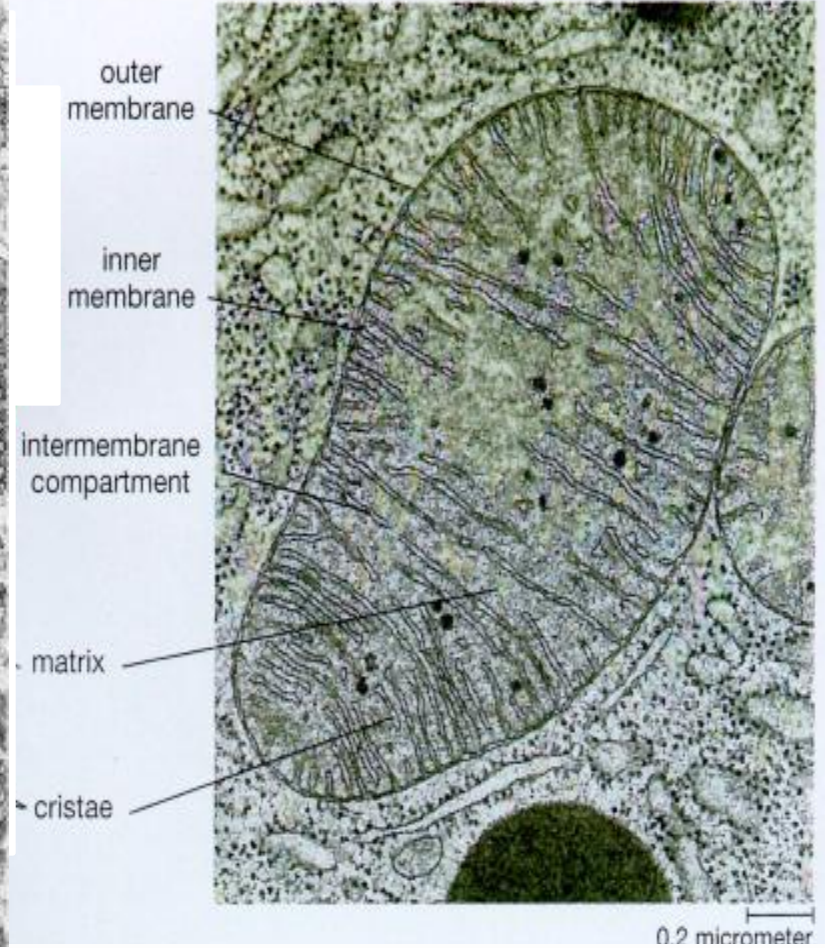
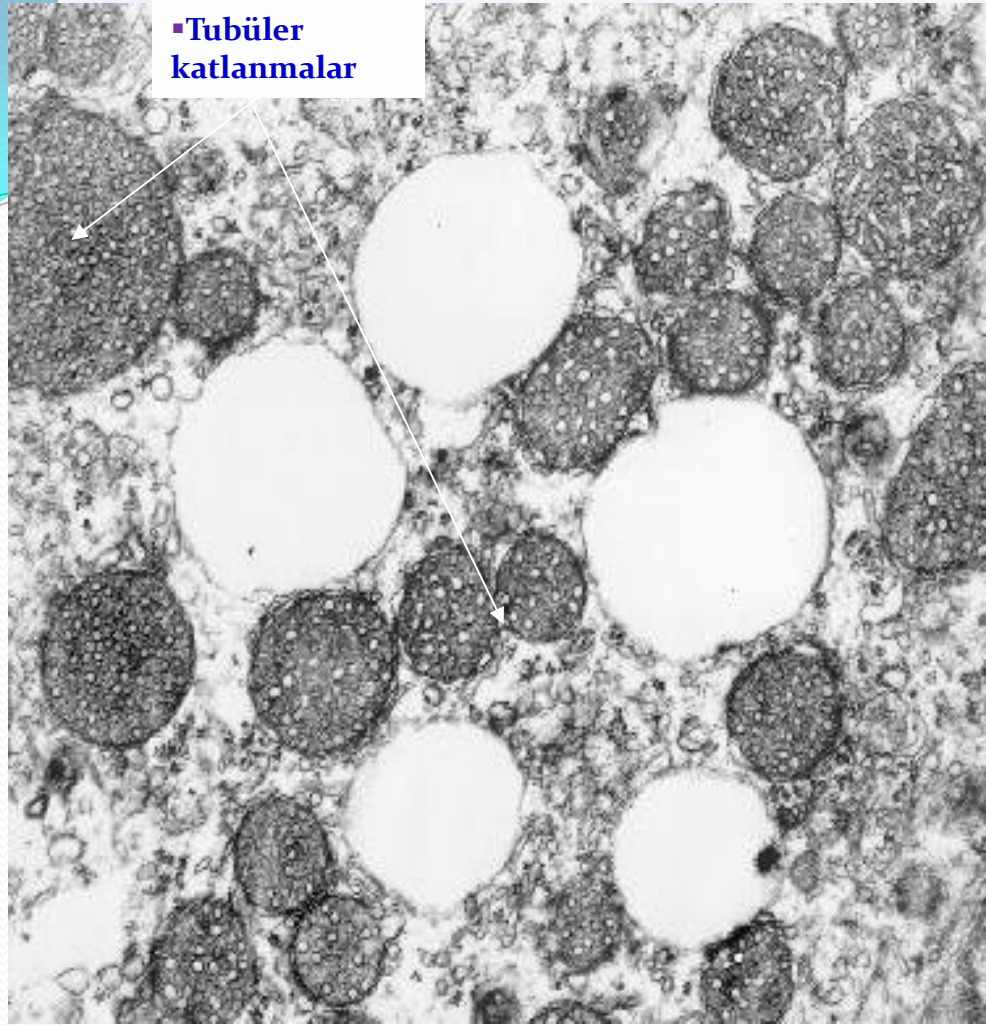
Kalp kası ve iskelet kası hücrelerinde enerji ihtiyacı için çok sayıda bulunurlar



İç membran

- % 70 protein, , % 30 lipid ve çok az kolesterol.
- Kardiolipin membran geçirgenliğini kısıtlar

▪ Tubüler
katlanmalar

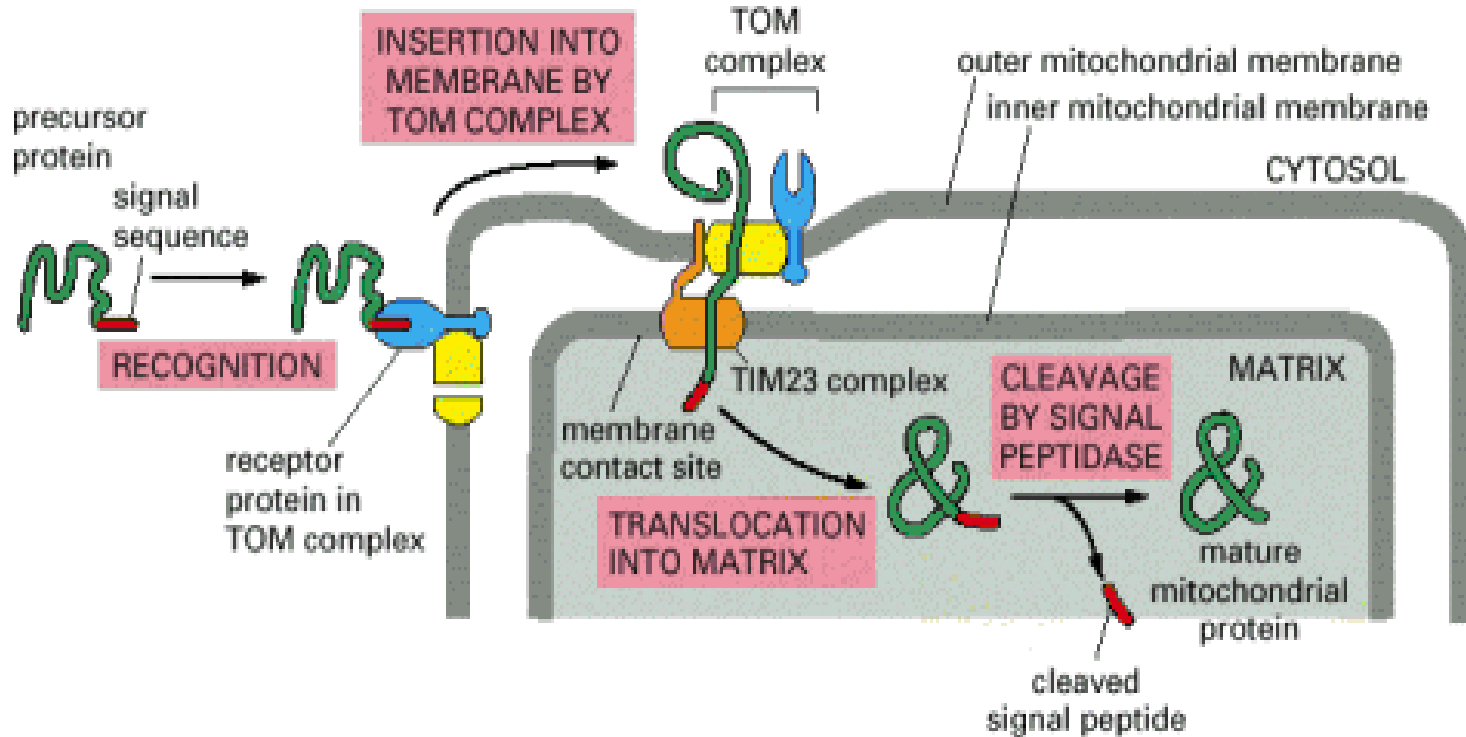


- Organizmadaki mitokondrilerin çoğunluğu krista tipli katlanmalara sahiptir.
- Steroid salgılayan hücrelerde iç membran katlanmaları tubüler özellik gösterir

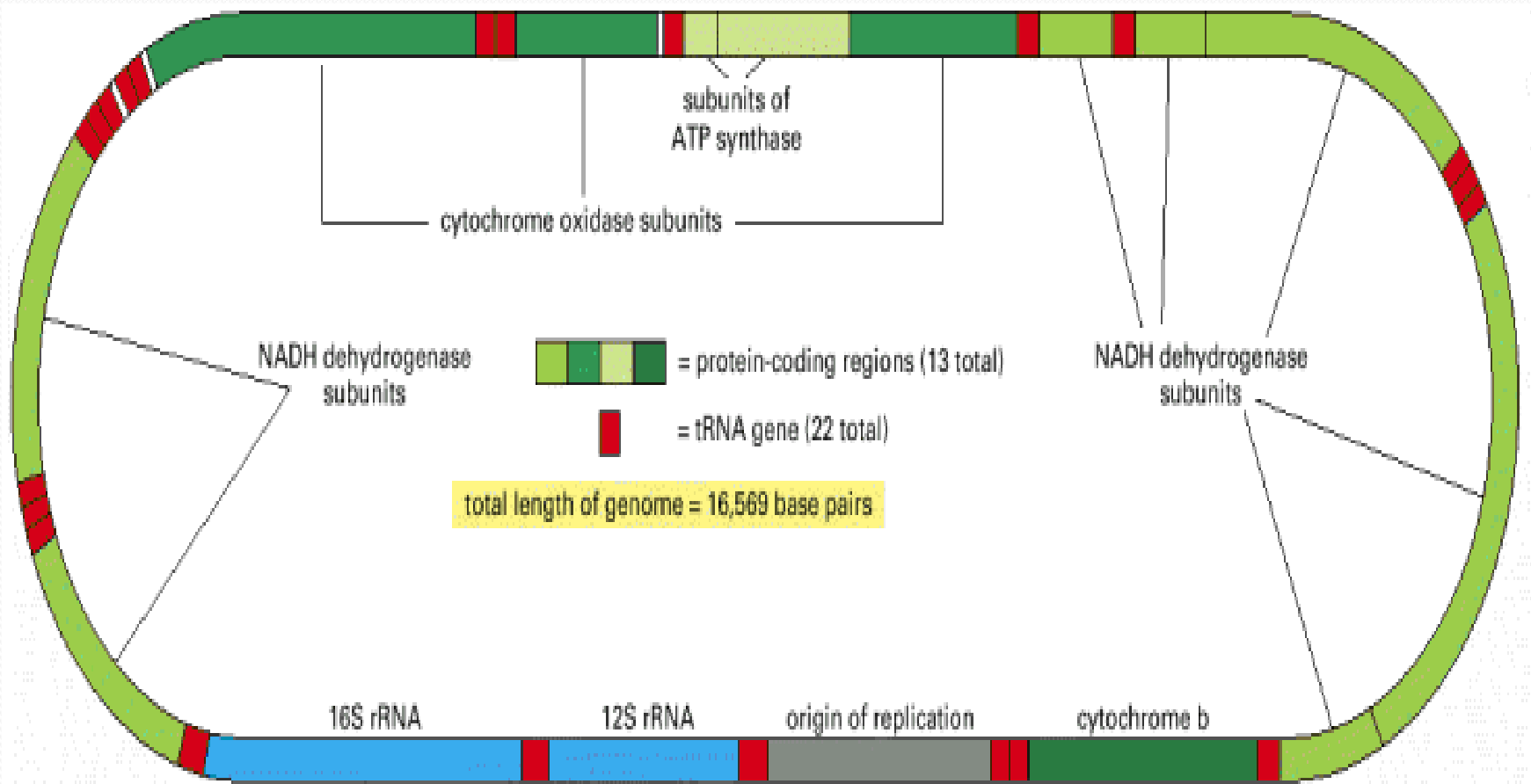
- Mitokondrilerin yapılanması; nüklear genom tarafından kodlanan ve sitozolden alınan proteinler ile birlikte, kendi genomundan da kodlanan ve organel içerisinde sentezlenen proteinleri gerektirir.



- Oksidatif fosforilasyon enzim genleri kendi DNA'sı üzerindedir
- Mitokondri proteinlerinin çoğu serbest sitozolik ribozomlarda sentezlenir ve hedeflenen özel sinyaller aracılığı ile organelle alınır.



Mitokondri neler sentezler?



CODON	"UNIVERSAL" CODE	MITOCHONDRIAL CODES			
		MAMMALS	INVERTEBRATES	YEASTS	PLANTS
UGA	STOP	<i>Trp</i>	<i>Trp</i>	<i>Trp</i>	STOP
AUA	Ile	<i>Met</i>	<i>Met</i>	<i>Met</i>	Ile
CUA	Leu	Leu	Leu	<i>Thr</i>	Leu
AGA } AGG }	Arg	<i>STOP</i>	<i>Ser</i>	Arg	Arg

*Italics and color shading indicate that the code differs from the "Universal" code.

Mitokondriler;

Heme (Hemoglobinin protein kısmı) sentezi,

steroid sentezi,

yağ asitleri metabolizması,

Amino asit metabolizması,

karbonhidrat metabolizması,

Fe/S kümelerinin sentezi,

Proteinlerin katabolizması

Mitokondriler;

Bazı işlemleri yalnızca belirli hücrelerde gerçekleştirirler

Karaciğer hücrelerinde
Protein metabolizmasının artığı
amonyak detoksifikasyonuna
neden olan enzimlere sahiptir.

- Matriks içinde;
 purivat, amino asit ve yağ asitlerinin metabolizasyonu sonucu oluşan Asetil koenzimA sitrik asit siklüsüne girerek okside olur.
- CO_2 , NADH ve FADH_2 oluşur.

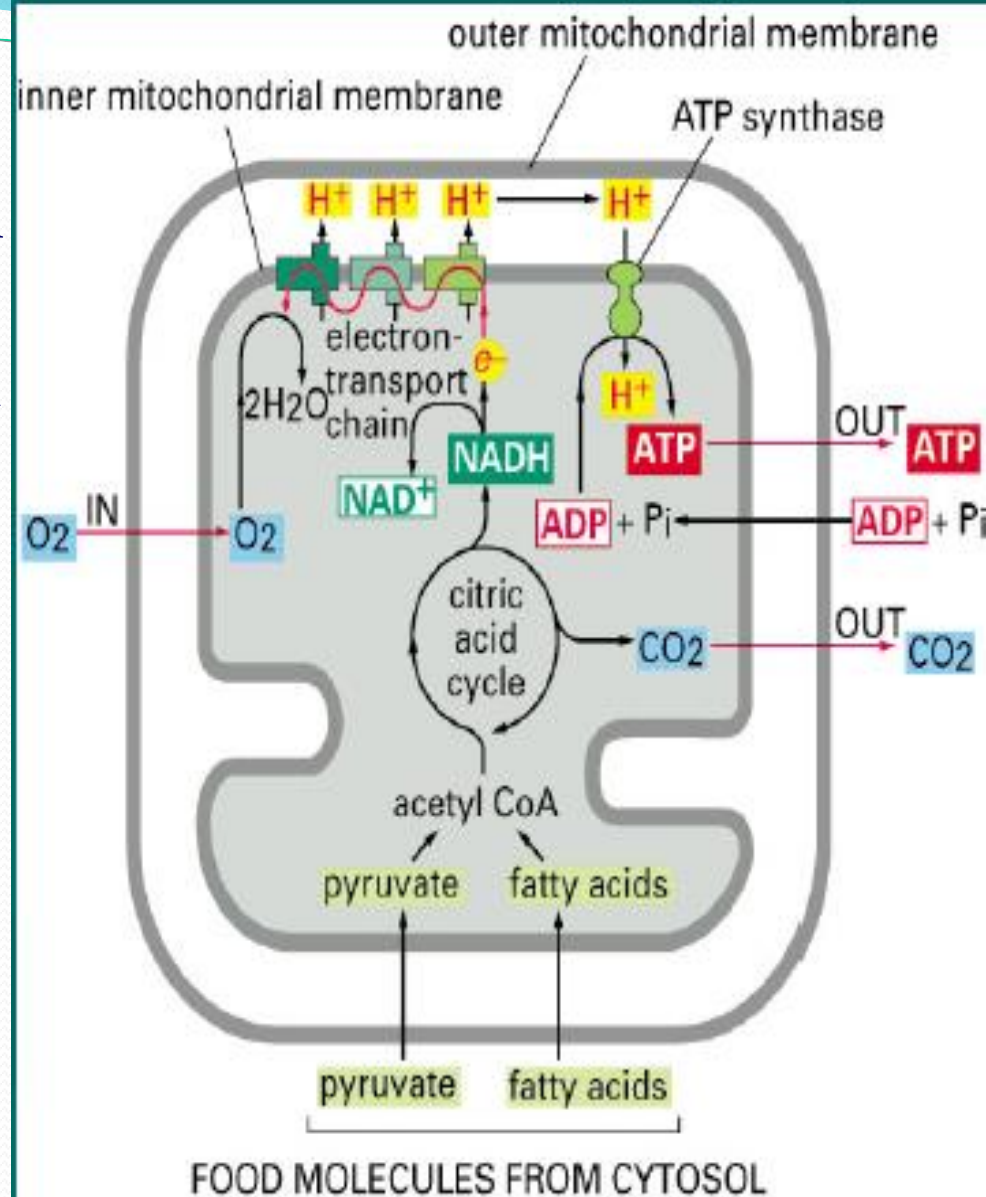
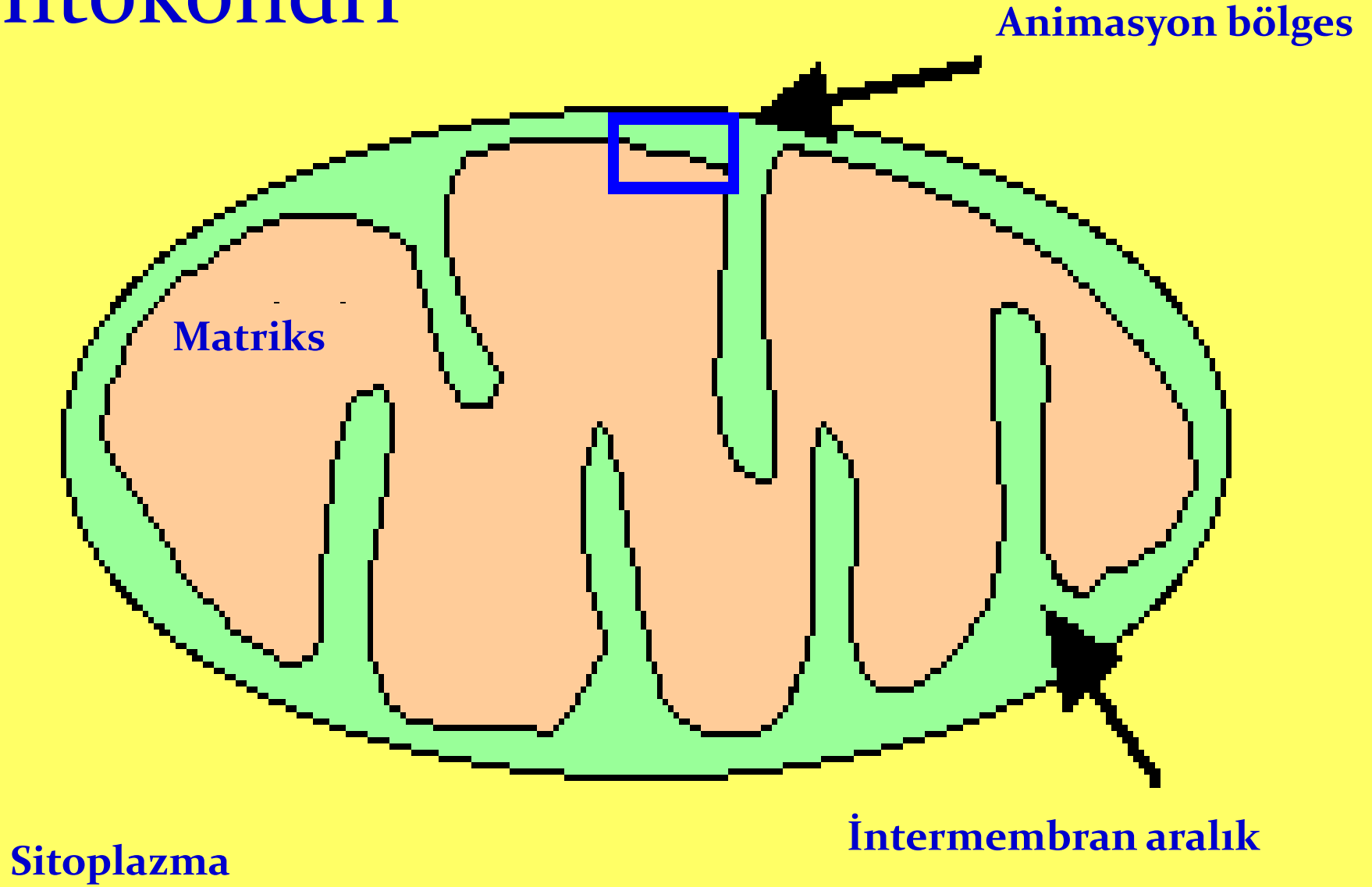
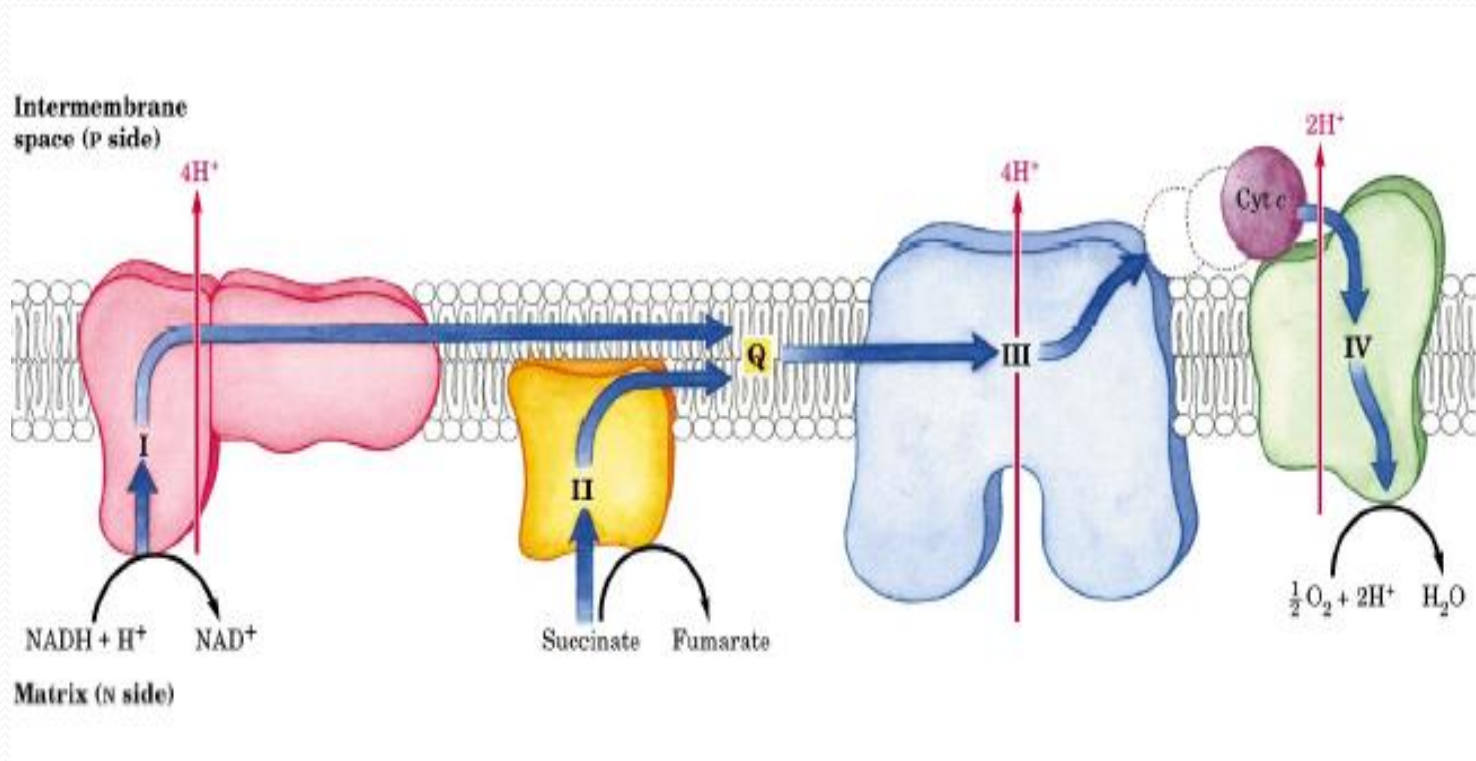


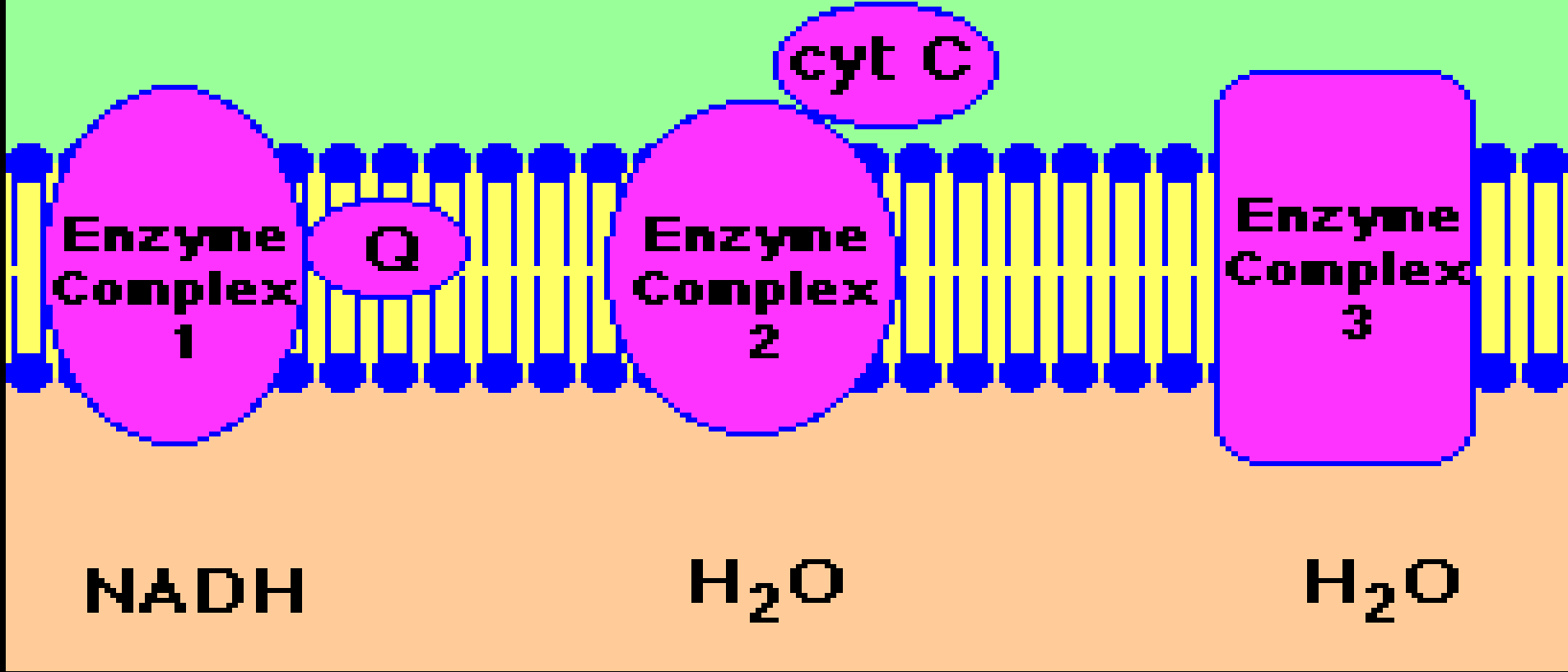
Figure 14–10. Molecular Biology of the Cell, 4th Edition.

Mitokondri



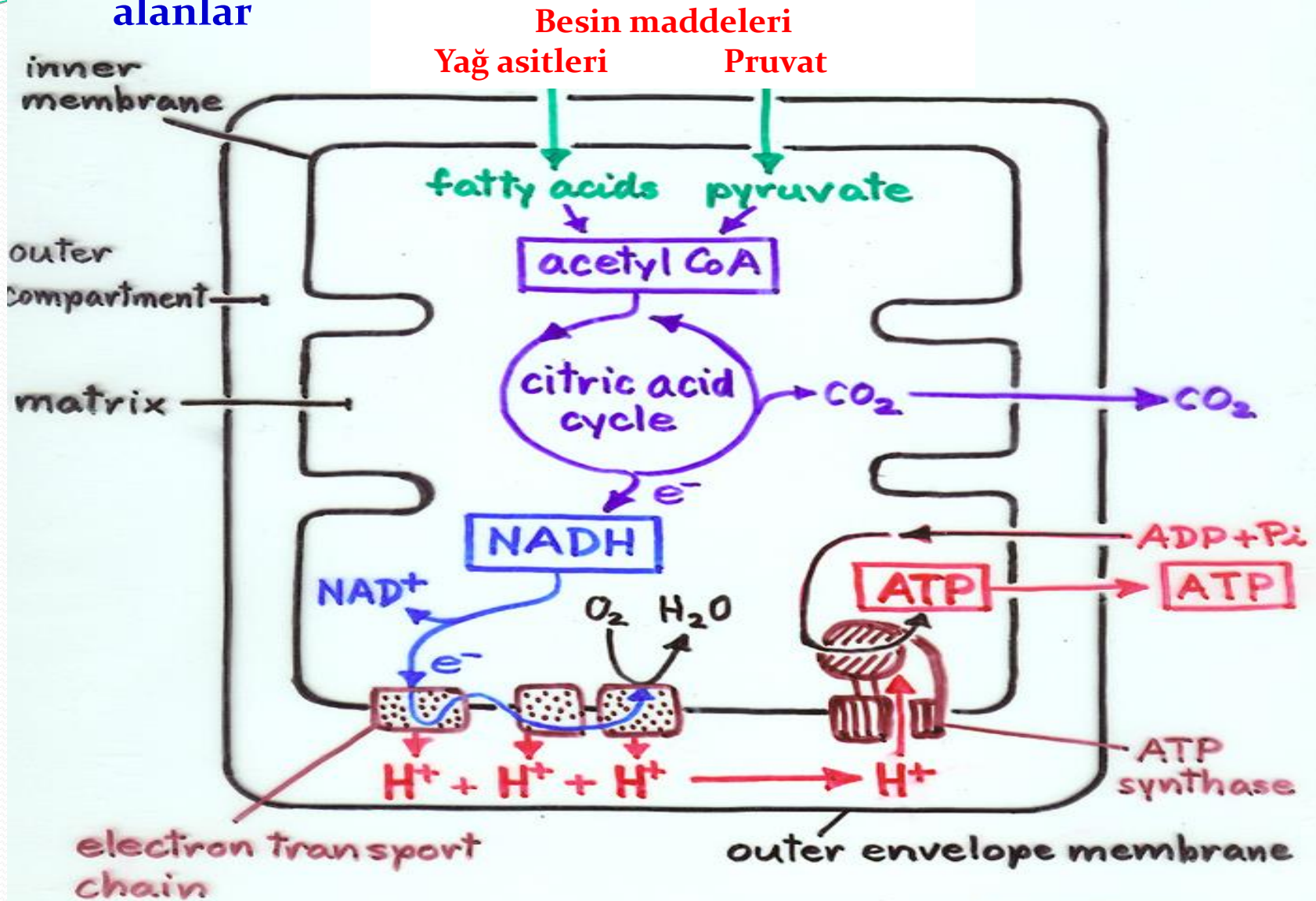
Elektron transfer işlemlerinden sağlanan enerji kullanılarak matriksteki protonlar membranlararası boşluğa yollanır.

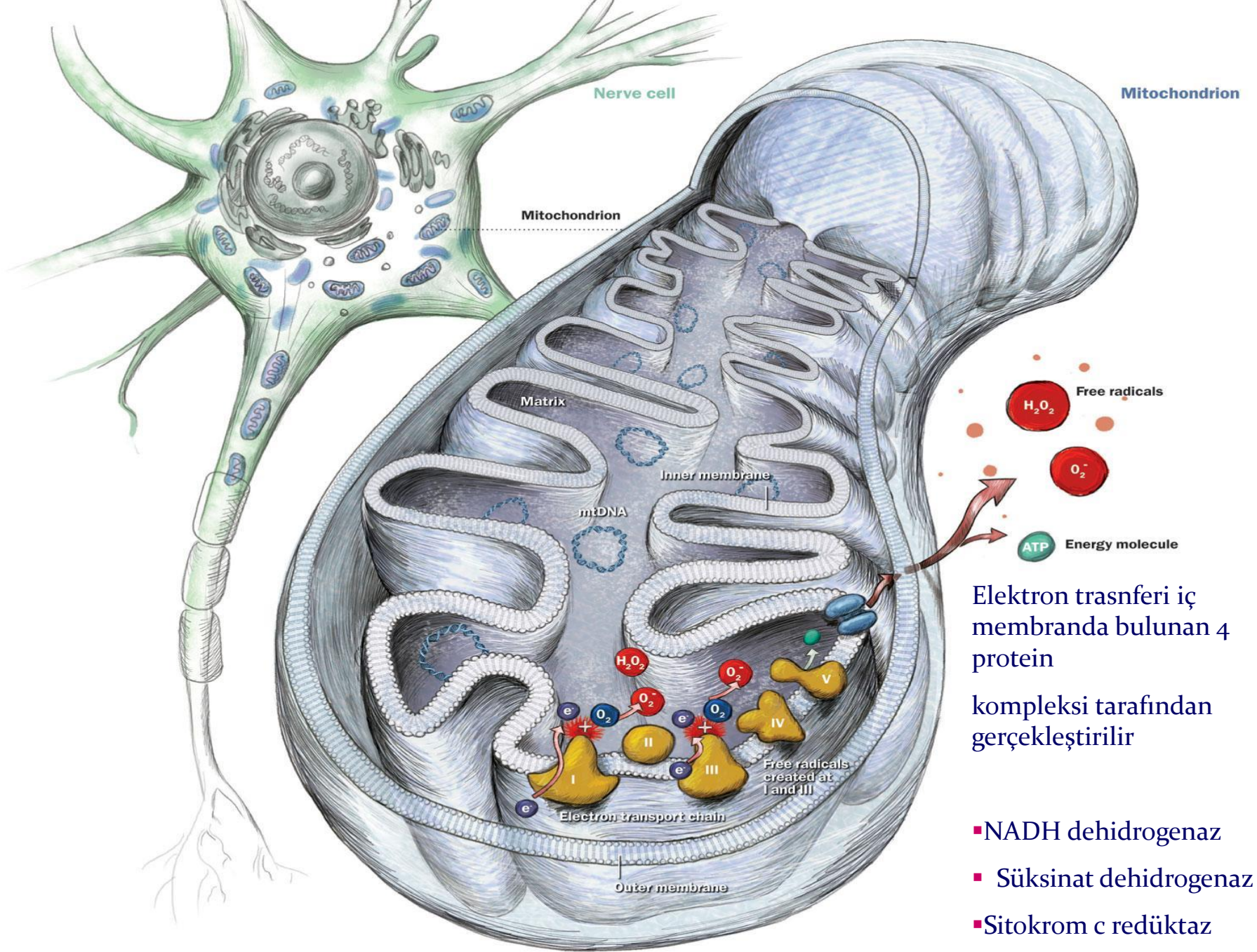




- Bu reaksiyonlar sırasında oluşan yüksek enerjili elektronları taşıyan FADH₂ ve NADH'ın elektronları mitokondri iç membranındaki taşıyıcı proteinler vasıtasıyla moleküler oksijene taşınır ve H₂O oluşur.

Mitokondrilerde fonksiyonel aktivitelerin görüldüğü alanlar



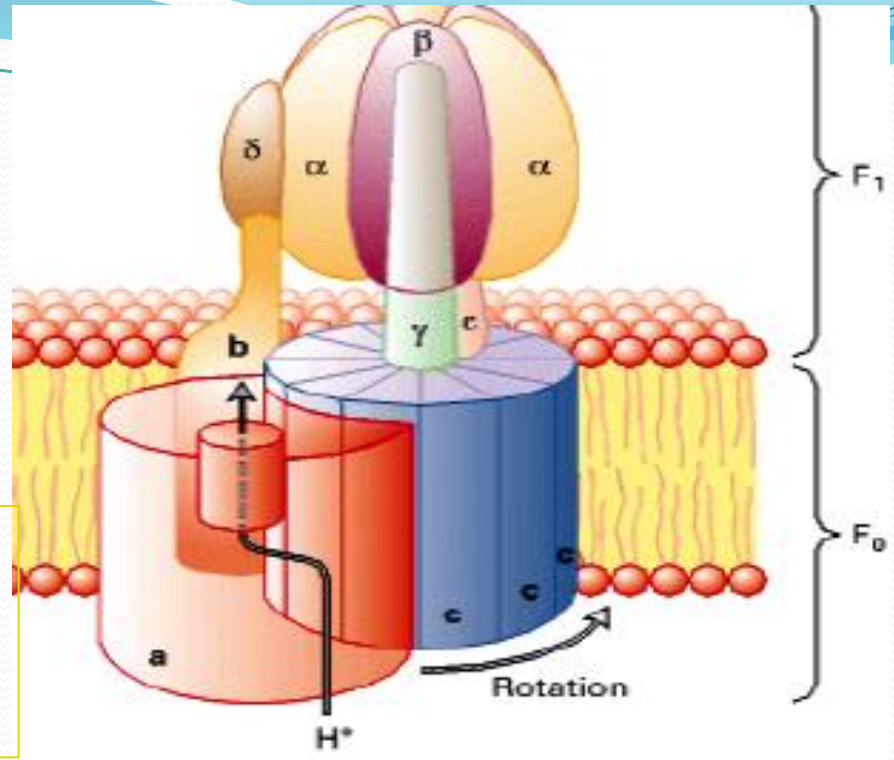


Elektron transferi iç membranda bulunan 4 protein kompleksi tarafından gerçekleştirilir

- NADH dehidrogenaz
- Süksinat dehidrogenaz
- Sitokrom c redüktaz
- Sitokrom c oksidaz

■ ATP sentetaz Fo ve F₁ altbiriminden oluşur;

■ Matrikse yollanan 4 protona karşı 1 ATP sentezlenir



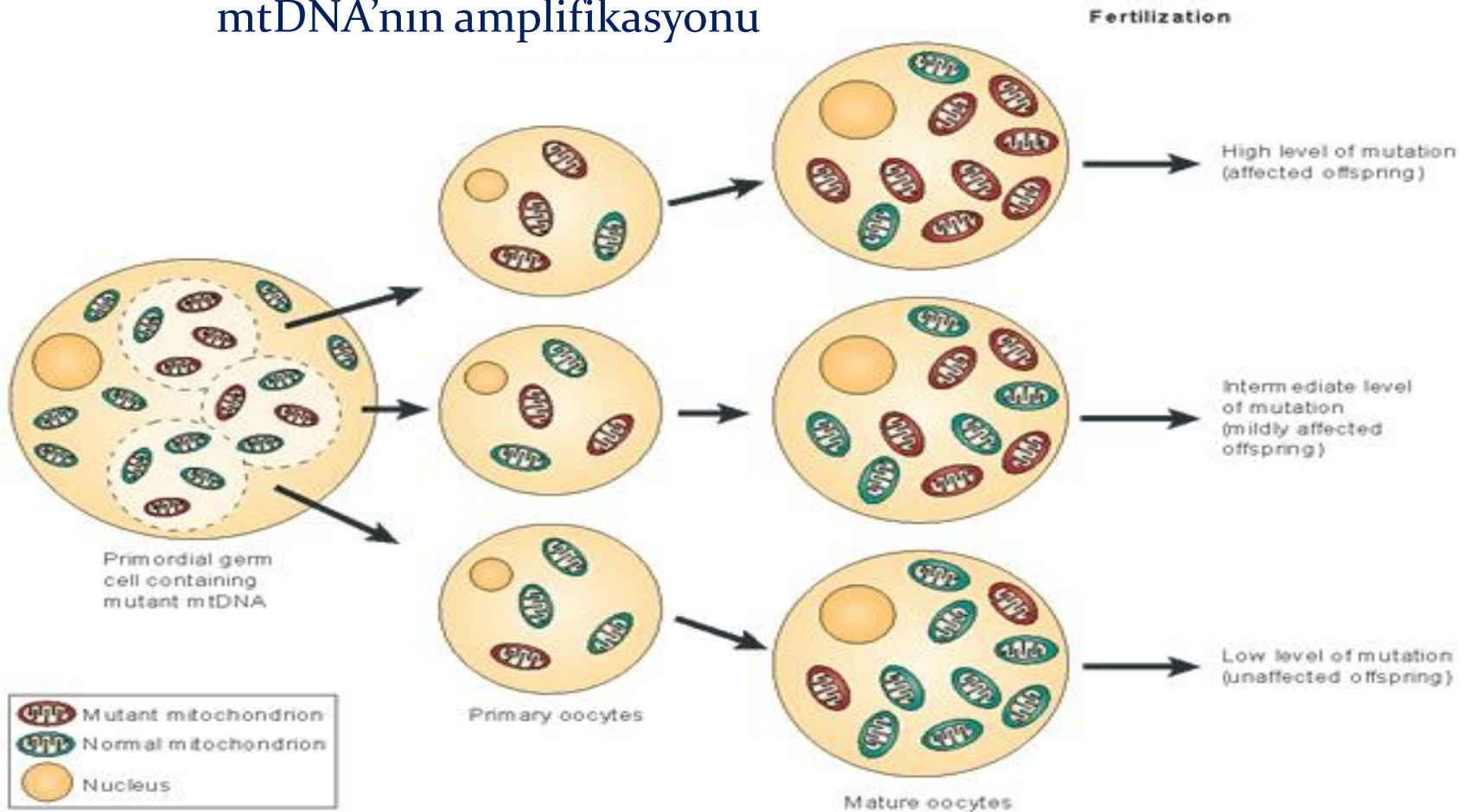
- Fo iç membrana gömülüdür ve matriksteki F₁ ile etkileşir.
- Fo subünitinden proton akışı sırasında F₁'de meydana gelen rotasyon hareketi, ADP' ye yüksek enerjili fosfat gruplarının transferini katalizler ve ATP sentezini sağlar. (oksidatif fosforilasyon .

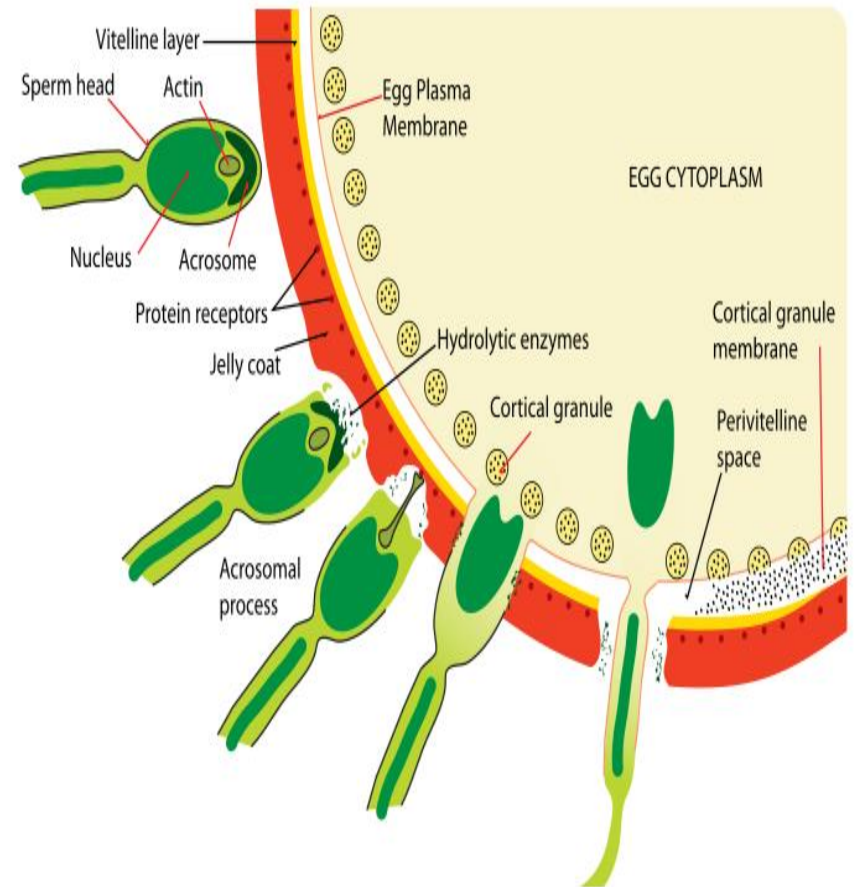
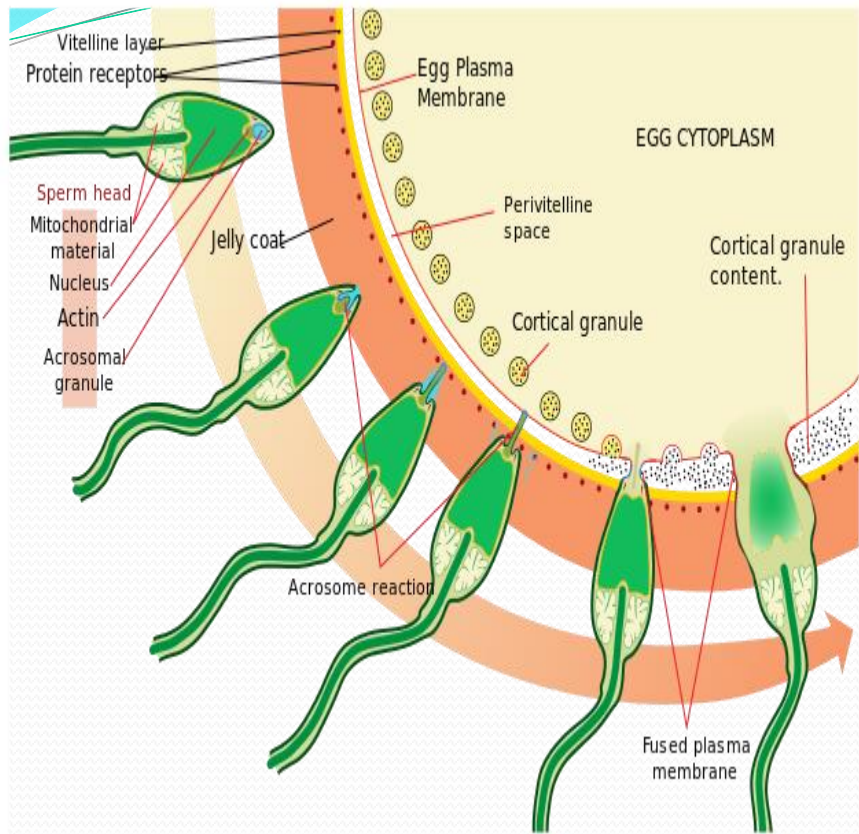
- Mitokondriyonal kalıtım özelliđi nedir!
 - Mitokondrial hastalıklardan hem erkekler hem de kadınlar etkilenir.
 - Ancak erkekler hatayı aktaramaz.

NEDEN?

- Maternal kalıtım

Oosit olgunlaşması ve mtDNA'nın amplifikasyonu





Mitokondri DNA'sı

maternal kalıtım örneği göstermektedir.

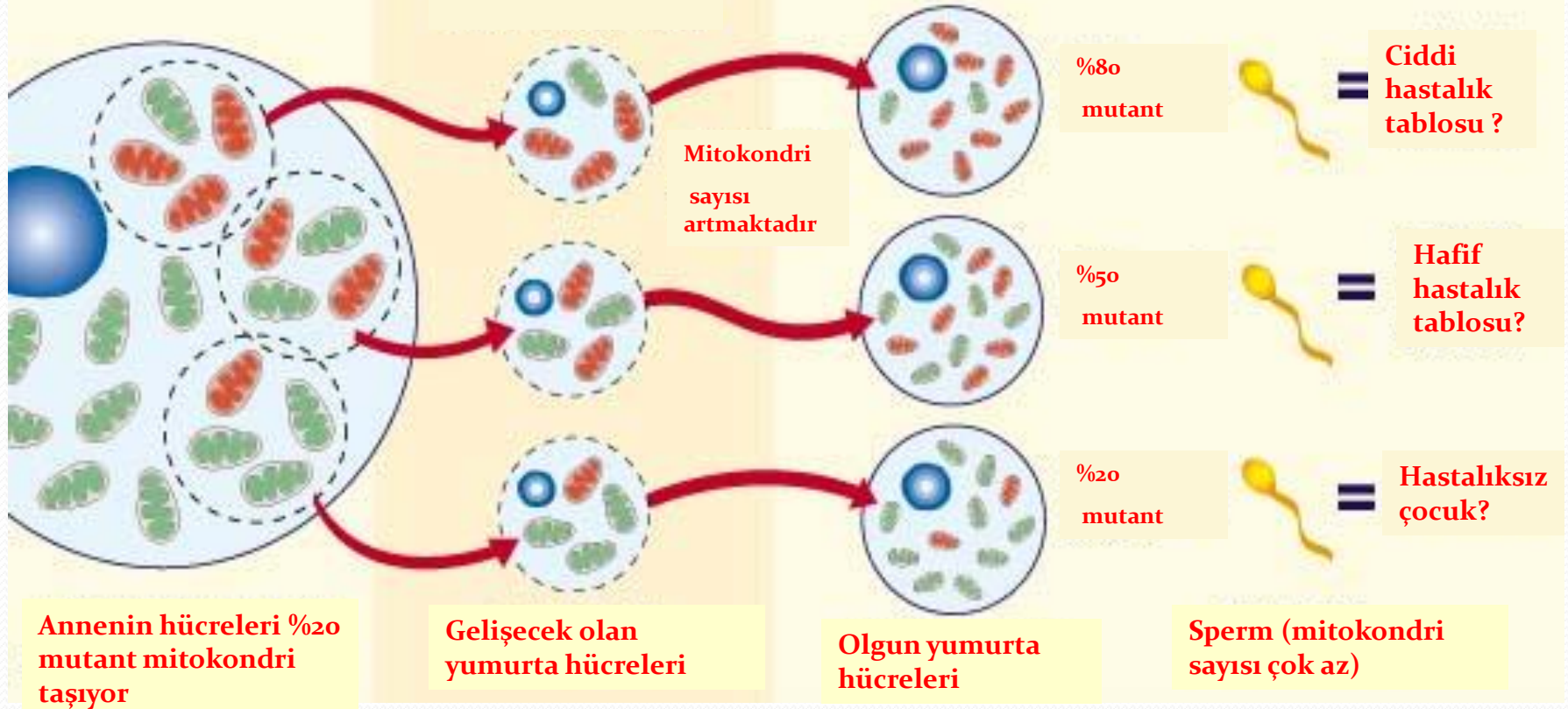
Semptomlar hafiftir
yada belirsiz

Annedeki mitokondriler
rastlantısal olarak hücelere
aktarılır Semptomlar hafiftir
yada belirsiz

Annenin
katkısı

Babanın
katkısı

Muhtemel
sonuç



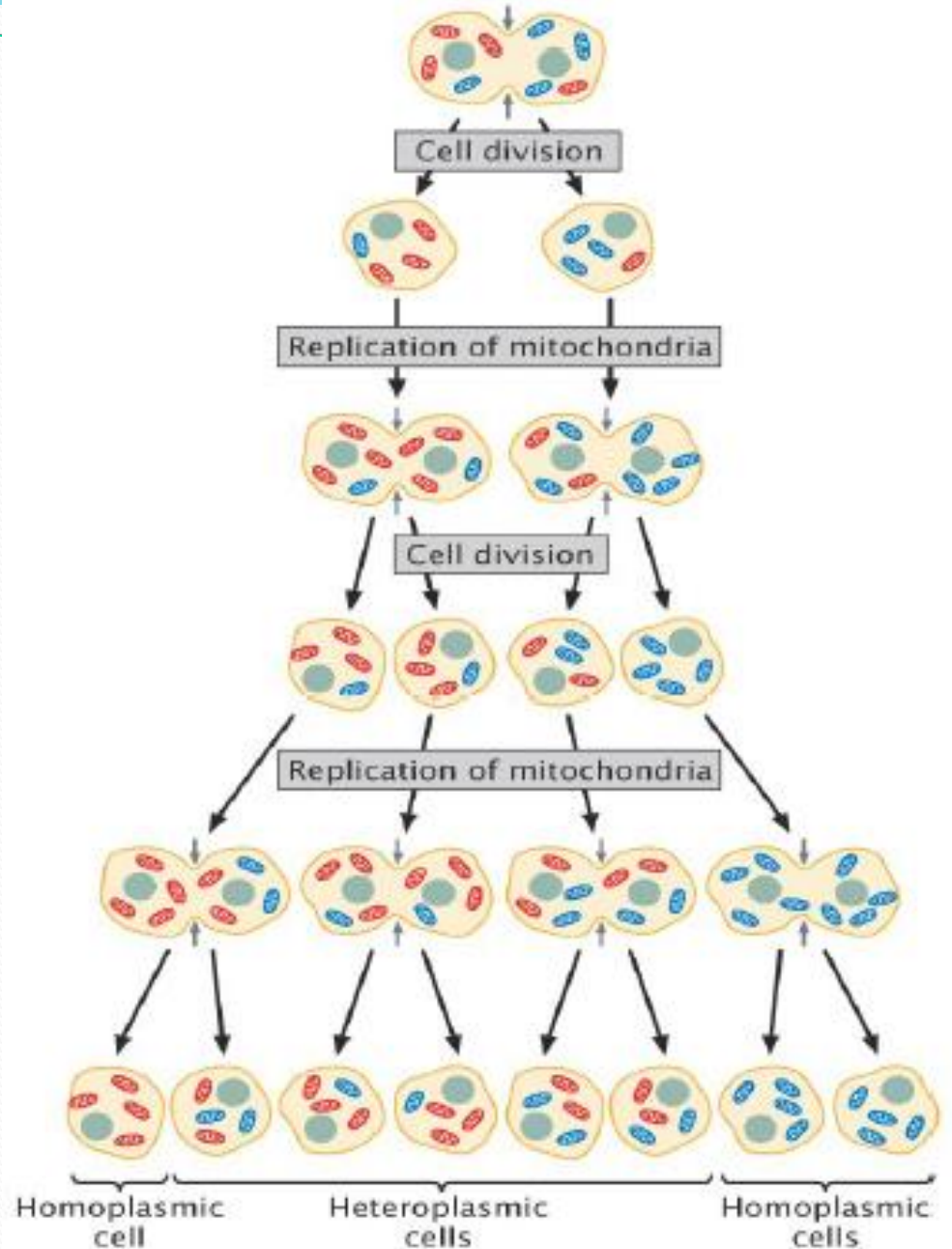
- 
- Mitokonriyal hastalıklar
 - mitokondri DNA'sındaki mutasyonlar veya kusurlara bađlı olarak gelişir.

DNA tamir mekanizması zayıftır.

Mutasyon oranı 10 kat daha yüksek

Normal ve mutant DNA'nın bir arada bulunması
'Heteroplazmi' olarak isimlendirilir.

Dokuya spesifik olabilir



- Heteroplazmi

yavru hücrelerin hem mutant hem de normal mtDNA taşıdığı durumu,

- Homoplazmi

yanlızca mutant yada normal mtDNA taşıdığı durumu ifade eder

Some Important Mitochondrial Features

