

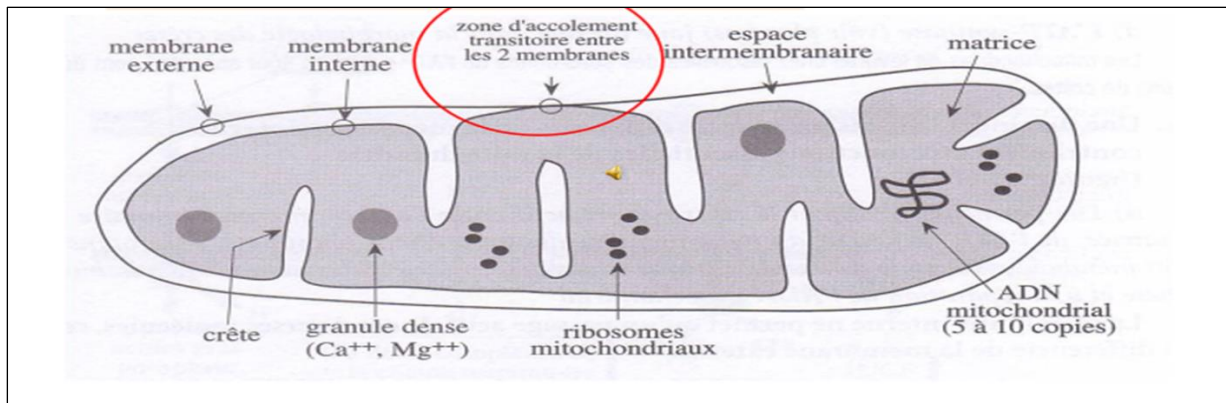
## LA MITOCHONDRIE

Généralement répartis dans l'ensemble du hyaloplasme, la mitochondrie est un organe clos présent dans toutes les cellules des organismes eucaryote présentant parfois des regroupements comme c'est le cas dans certains ovocytes ou une localisation préférentielle en relation avec des besoins énergétiques évidents. En général, le nombre et le volume total des mitochondries sont proportionnels au volume cellulaire, dans une hépatocyte par exemple ; environ 1500 mitochondries occupent 20 % du volume cellulaire.

### 1. Structure et répartition des mitochondries

Ces organites très dynamique apparaissent sous forme de granules plus ou moins allongés (Figure 01) ; globulaires (de 0,5 à 1  $\mu$  m de diamètre), ou filamenteux, jusqu'à 10  $\mu$  m de long organisés en réseau et composés de tubules qui fusionnent constamment.

Les mitochondries possèdent deux membranes : la membrane externe et la membrane interne qui sépare la matrice mitochondriale de l'espace inter-membranaire. Cette dernière forme des invaginations dans la matrice mitochondriale appelées crêtes, qui sont le lieu des réactions d'oxydation phosphorylantes lors desquelles l'ATP synthase utilise le gradient électrochimique de protons généré par la chaîne respiratoire pour synthétiser de l'ATP.



**Figure 01.** Représentation schématique de l'ultra structure d'une mitochondrie.

## 2. La composition chimique de la mitochondrie

Les mitochondries se composent d'une membrane externe et d'une membrane interne qui définissent l'espace inter-membranaire et la matrice mitochondriale.

- 2.1. **La membrane externe :** Est une bicouche lipidique de 5 à 7nm d'épaisseur, ayant une composition proche de celle de la membrane plasmique mais contenant plus de lipides, elle est très riche en porines et perméable aux ions et molécules, les protéines sont représentées par quelques enzymes impliquées dans le métabolisme des lipides et des transporteurs de protéines.
- 2.2. **L'espace inter-membranaire :** Est un espace d'une épaisseur de 4 à 7 nm dense, contenant des protons  $H^+$  jouant un rôle important dans la phosphorylation, des molécules de cytochrome C et des molécules généralement inférieures à 10 Kda.
- 2.3. **La membrane interne :** Est une bicouche lipidique de 5 à 6 nm, caractérisée par une organisation très différente de celle de la membrane externe car composée de 80 % des protéines et de 20 % des lipides ; elle est très riche en transporteurs et complexes protéiques enzymatique, elle contient aussi des translocases TIM impliquées dans l'import des protéines.

- 2.4. La matrice mitochondriale :** Occupe l'espace interne et contient des mitoribosomes qui ressemblent aux ribosomes bactériens, des molécules d'ADN circulaire (ADN mt), des ARN messager et ARN de transfert, des granulations denses et irrégulières, formées par l'accumulation de cations de calcium et de magnésium et de nombreux systèmes enzymatiques.
- 2.5. L'ADN mitochondrial :** Les mitochondries possèdent leur propre génome (ADN mt), qui est une molécule d'origine maternelle.

**3. Les rôles physiologiques des mitochondries** L'implication des mitochondries dans de nombreuses fonctions cellulaires a fait de cet organe un élément central de la vie des cellules.

### **3.1. L'importation des protéines cytosoliques :**

L'importation des protéines cytosoliques dans la mitochondrie (Figure 02) se déroule en plusieurs étapes :

1. Une protéine Hsp70 cytosolique provoque le déroulement de la protéine à importer, ce qui lui permet de traverser les deux complexes TOM et TIM.
2. La séquence d'adressage est reconnue par un récepteur protéique de la membrane externe.
3. Le récepteur déclenche la translocation de la protéine à travers le complexe protéique TOM de la membrane externe.
4. La translocation de la protéine se poursuit à travers un deuxième complexe d'importation de la membrane interne TIM.
5. Les protéines entrées dans la matrice subissent une maturation :
  - A. Clivage de la séquence d'adressage par des protéases.
  - B. La protéine importée prend sa conformation finale par l'intervention de protéines Hsp60 et Hsp10.

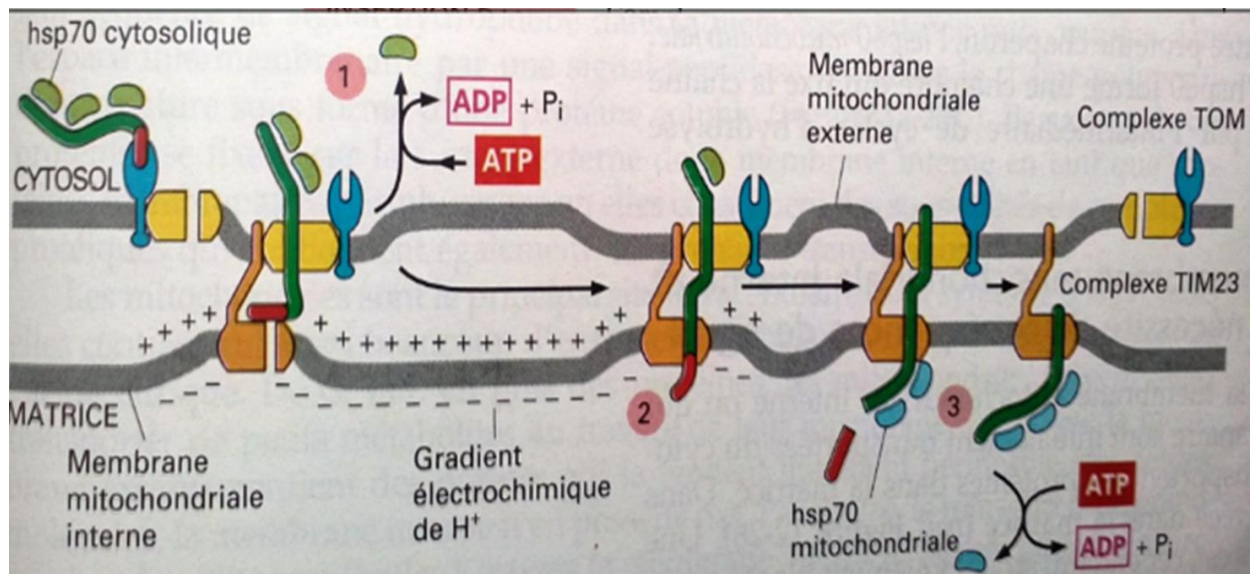


Figure 02 : L'importation des protéines synthétisées dans le cytosol sous le contrôle du génome nucléaire.

### 3.2. La synthèse des hormones stéroïdes :

Les cellules glandulaires endocrines, qui sécrètent les hormones stéroïdes (œstrogènes, progestérone, testostérone, corticostérone...), possèdent des mitochondries qui interviennent dans leurs synthèses. La mitochondrie coopère avec le REL dans la synthèse de ces hormones (Figure 03).

La membrane interne de la mitochondrie porte une famille d'enzymes transmembranaires, les cytochromes P450, dont le site actif baigne dans la matrice. D'autres enzymes appartenant à cette famille sont ancrés dans la membrane du REL, dont le site actif baigne dans le cytosol.

Ces enzymes sont des hydroxylases, qui utilisent l'O<sub>2</sub> et les électrons provenant du NADPH (NADPH matriciel ou cytosolique des cycles des pentoses) pour hydroxyler les molécules de cholestérol en prégnénolone dans la matrice mitochondriale.

La prégnénolone quitte la mitochondrie et gagne la face cytosolique de la membrane du REL.

Les cytochromes P450 du REL synthétise 2 types de dérivés de prégnénolone :

1. Les hormones sexuelles (stéroïdes sexuelles).
2. Des métabolites intermédiaires qui retournent dans la matrice mitochondriale, où d'autres cytochromes P450 de la membrane interne les utilisent ensuite pour la synthèse du cortisol et de l'aldostérone.

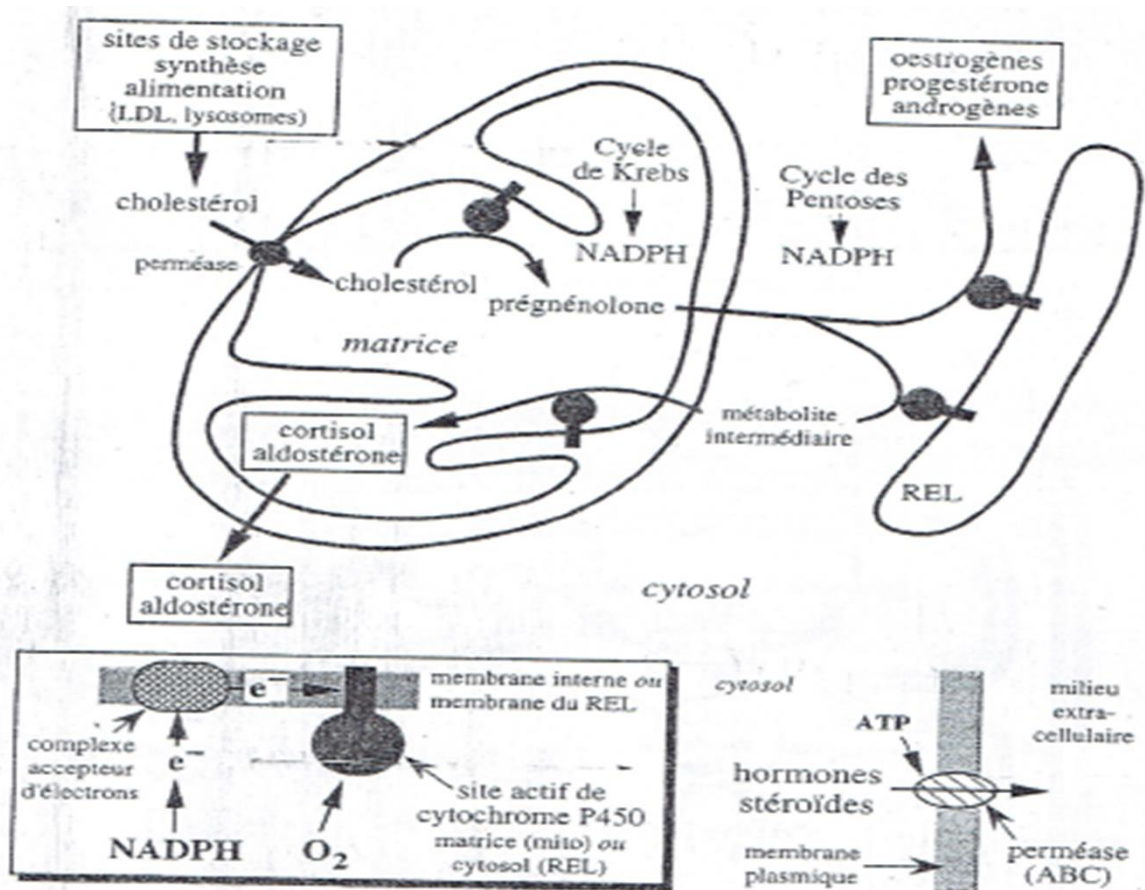


Figure 03 : Synthèse et exportation des hormones stéroïdes

### 3.3. Synthèse des protéines sous le contrôle du génome mitochondriale :

L'ADN mitochondrial contient 37 gènes qui codent pour 13 protéines, 22 ARN de transfert et 2 ARN ribosomaux.

Toutes les protéines codées sont des sous-unités de complexes enzymatiques du système de la phosphorylation oxydative.

### 3.4. La phosphorylation oxydative et la chaîne respiratoire : (Réalisé sous forme de TD).

### 3.5. Le stockage du calcium :

Les mitochondries sont avec le réticulum endoplasmique lisse, le principal réservoir du calcium, elles sont en effet capable de capturer le calcium, de le stocker dans la matrice, ensuite de le libérer dans le cytosol à partir des canaux ioniques de la membrane interne et des échangeurs Na/ca.