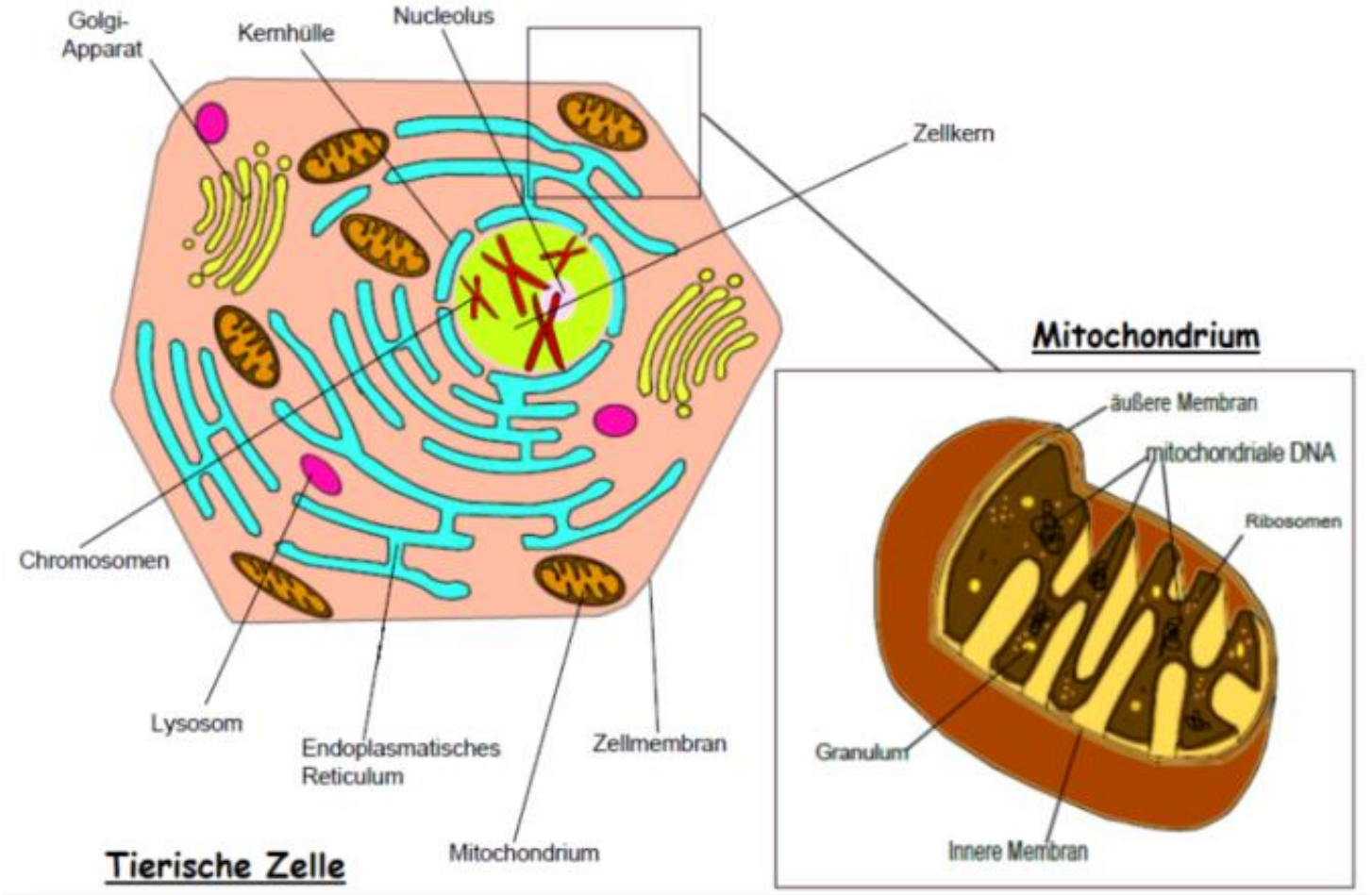
Aufbau und Funktion der Mitochondrien

Kurzzusammenfassung durch Cornelia Gabriel

Zelle mit Mitochondrien

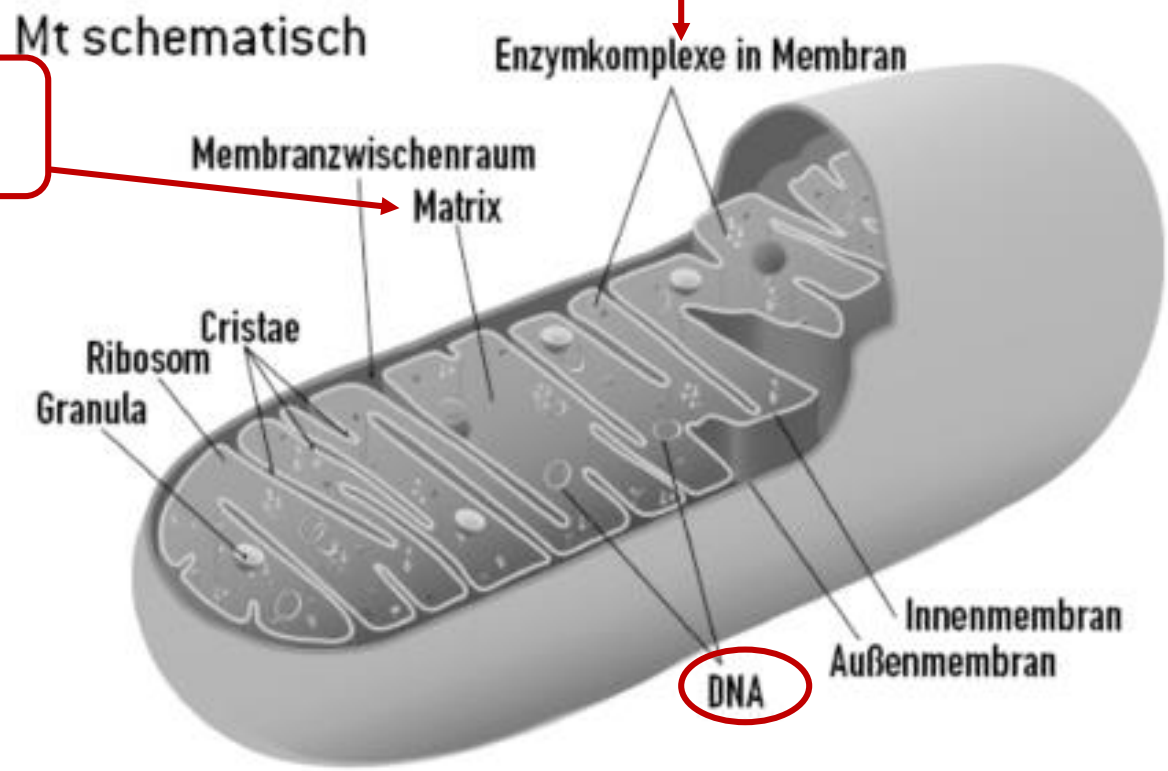


Aufbau der Mitochondrien

Unter dem Elektronenmikroskop

Ort, wo die Zellatmung = Energiegewinnung stattfindet (innere Membran)

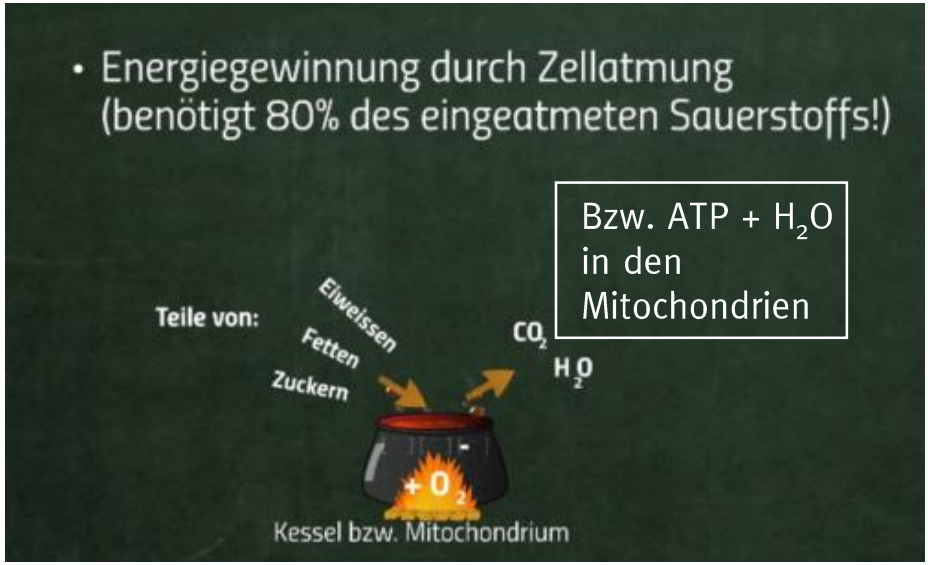
Ort, wo Citratzyklus stattfindet

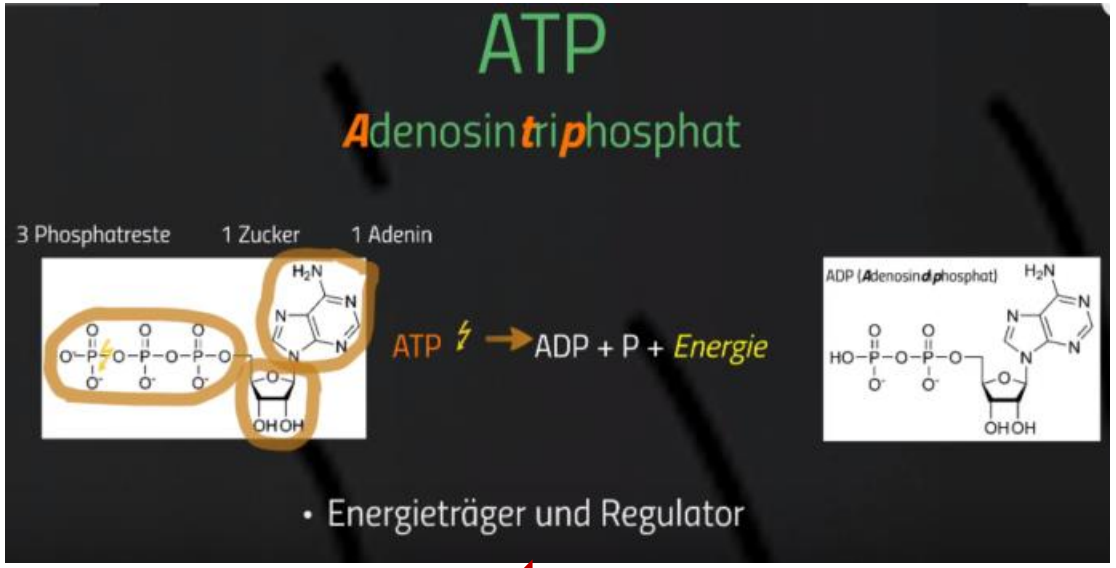


Allgemeines (Quelle: Wikipedia)

Besonders viele Mitochondrien befinden sich in Zellen mit hohem Energieverbrauch: V.a. **Muskelzellen**, **Nervenzellen**, **Sinneszellen** und **Eizellen**. Die Anzahl von Mitochondrien wird dem Energiebedarf der Zelle angepasst und liegt pro Zelle typischerweise bei einer Größenordnung von **1000 bis 2000 (Spermazelle** ca. **vier bis fünf, Eizelle mehrere hunderttausend**).
Mitochondrien werden über die Eizelle **nur von der Mutter** vererbt, was Anlass zur **Erforschung mütterlicher Verwandtschaftslinien** war. Es hat sich mittlerweile herausgestellt, dass auch durch das Spermium einige männliche Mitochondrien in das Plasma der befruchteten Eizelle importiert werden. Diese „männlichen“ Mitochondrien werden jedoch wahrscheinlich recht schnell eliminiert. Es gibt jedoch einige **wenige Fälle**, in denen man nachweisen konnte, dass die Mitochondrien des Kindes aus der **väterlichen Linie** stammten. Krankheiten, die durch **Mutationen in mitochondrialen Genen** verursacht werden, werden nur von der **Mutter** weitervererbt. Wenn die Mutationen aber auf den Genen im **Zellkern** liegen, kann eine Mitochondriopathie von beiden Elternteilen vererbt werden (anderer Erbgang).
Bislang sind etwa 50 Krankheiten (**Mitochondriopathien**) bekannt, die durch mitochondriale Fehlfunktionen hervorgerufen werden können.
Die populärwissenschaftlich oft verwendete Bezeichnung ist **„Kraftwerk der Zelle“** (engl. *powerhouse of the cell*).

Energiegewinnung





In den Mitochondrien wird die **Energie aus der Nahrung** (Zucker, Fette, Proteine) schrittweise (Citratzyklus, Zellatmung) in den **universellen Energieträger ATP** umgewandelt und dem Körper zur Verfügung gestellt (Wärmeproduktion, Arbeit).

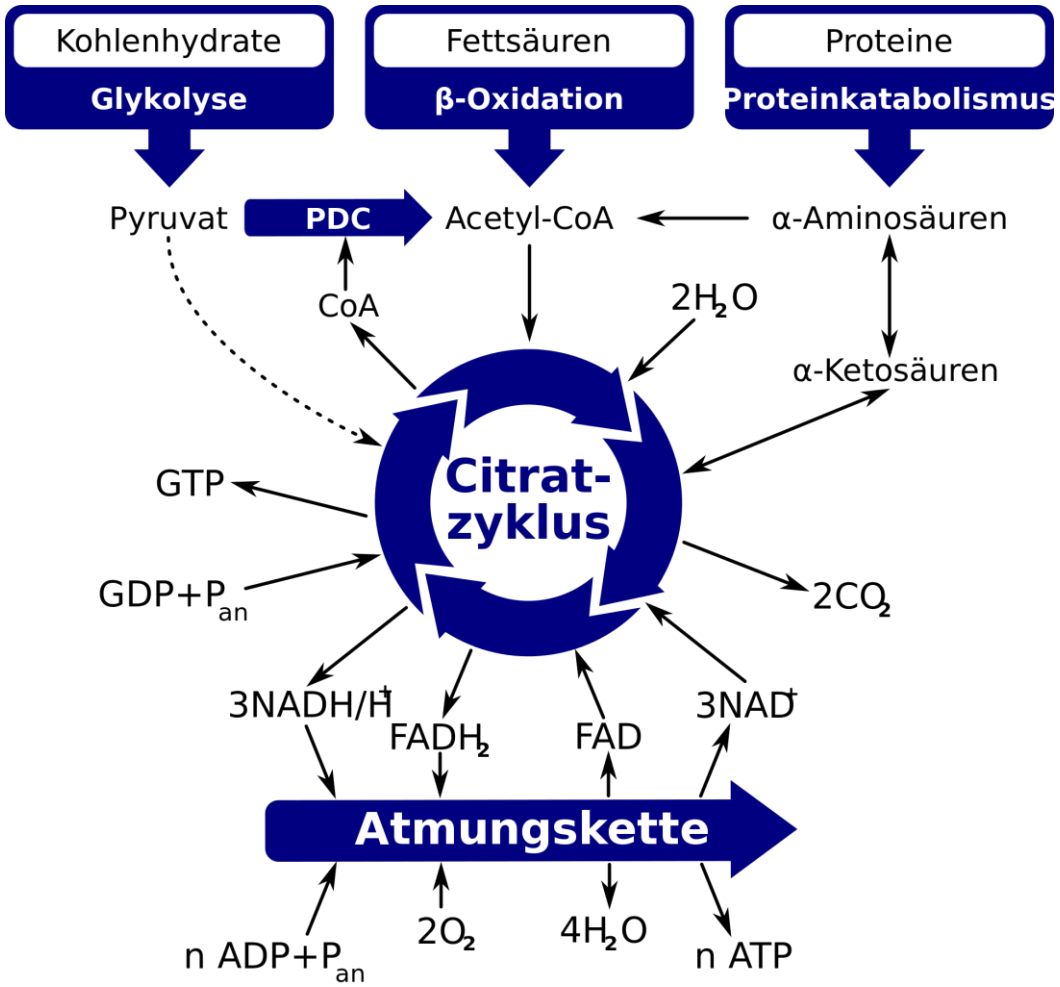
ATP = Adenosin**tri**phosphat, tri = 3
ADP = Adenosin**di**phosphat, di = 2
AMP = Adenosin**mono**phosphat, mono = 1

Energiegehalt nimmt ab

AMP wird unter Aufnahme von 2 Phosphat-Resten wieder zu ATP «recycelt»

Kreislauf

Citrat- bzw. Krebszyklus und Atmungskette



Funktion von Cofaktoren

	Enzyme Citratzyklus	Cofaktoren	Ort
1	*Citratsynthase*		Matrix MT
2a/b	*Aconitase*	Eisen	Matrix MT
3a/b	*Isocitrat-Dehydrogenase*	Vitamin B3 als NAD, Mangan oder Magnesium	Matrix MT
	Es gibt eine zweite Form des Enzyms im Cytosol (NADP-abhängig).		
4	α-Ketoglutarat-Dehydrogenase	Vitamin B1, B2, α-Liponsäure, CoA, NAD, Magnesium	Matrix MT
	Dieses Enzym ist nahezu identisch mit dem *Pyruvat-Dehydrogenase Komplex* (s.o.). Die Aktivität der *α-Ketoglutarat-Dehydrogenase* wird jedoch nicht durch Kinasen bzw. Phosphatierungen reguliert.		
5	*Succinyl-CoA-Synthetase*	GTP	Matrix MT
6	*Succinat-Dehydrogenase*	Eisen, Vitamin B2	Matrix MT
	Dieses Enzym ist gleichzeitig Bestandteil der Atmungskette (Komplex II s. u.)		
7	*Fumarase*		Matrix MT
8	*Malat-Dehydrogenase*		Matrix MT
9	*Pyruvat-Carboxylase*	ATP, Mangan, Biotin	Matrix MT

Bei Mängeln der benötigten Cofaktoren laufen Citratzyklus und Zellatmung nur schleppend ab. Die Energiebildung ist folglich gehemmt.

	Komplexe Atmungskette	Cofaktoren/Energie	Ort
I	*NADH-/Ubichinon-Oxidoreduktase*	Vitamin B2, Eisen, Q10	innere Mt-Membr.
II	*Succinat-/Ubichinon-Oxidoreduktase*	Vitamin B2, Eisen, Q10, (Häm 650)	innere Mt-Membr.
III	*Ubichinon-Cytochrom-c-Oxidoreduktase*	Eisen, Q10, Häm c1, bL, bH	innere Mt-Membr.
IV	*Cytochrom-c-Oxidase*	Kupfer, Häm a	innere Mt-Membr.
	Den Elektronentransport zwischen den Komplexen bewerkstelligen die Überträger Cytochrom c (Komplex III auf IV) und Coenzym Q10 (Komplex I auf III und Komplex II auf III):		
	Ubihydrochinon (= Ubichinol, QH_2) (mit zwei Elektronen, reduziert) ←→	Ubisemichinon (QH) (mit einem Elektron) ←→	Ubichinon (Q) (ohne Elektronen, oxidiert)
	Für die Reduktion des oxidierten Ubichinon außerhalb der Atmungskette werden benötigt:		
	Thioredoxin-Reduktase	Selen, FADH, NADPH	Cytosol/Mt-Matrix
	Lipoamid-Dehydrogenase (= Dihydrolipoyl-Dehydrogenase)	Zink, FAD	Cytosol/Mt-Matrix
	Glutathion-Reduktase	Vitamin B2 und B3	Cytosol/Mt-Matrix

Webseiten zu mitochondrialen Erkrankungen

Website	Organisation	Spezielles
www.dgm.org	Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke	Login erstellen, damit man auf alle Inhalte Zugriff hat (kostenlos)
www.mitonet.de	Deutsches Netzwerk für mitochondriale Erkrankungen	
www.mitopatients.org	International mito patients	Englisch
www.mitoaction.org		Englisch, gegründet von der Mutter eines betroffenen Kindes, für Patienten und Angehörige