

Chaîne Respiratoire Mitochondriale et Phosphorylations Oxydatives

Dr Mustapha ZENDJABIL

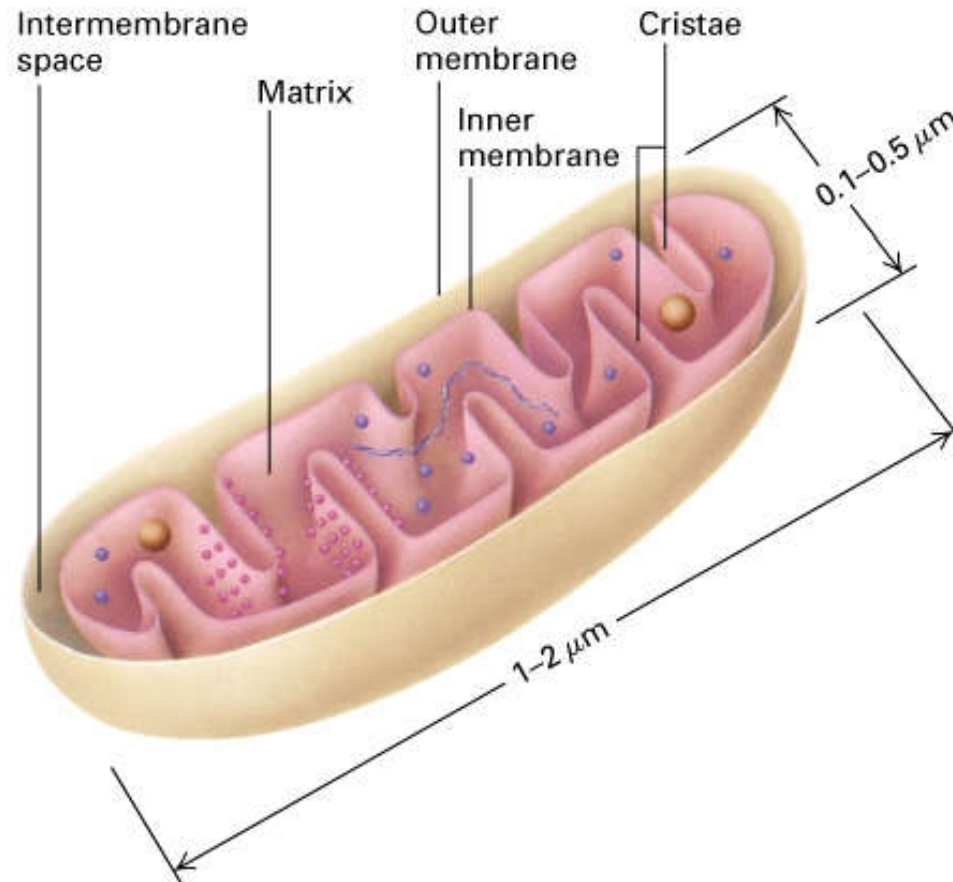
1^{ère} année Médecine

Année Universitaire: 2019/2020

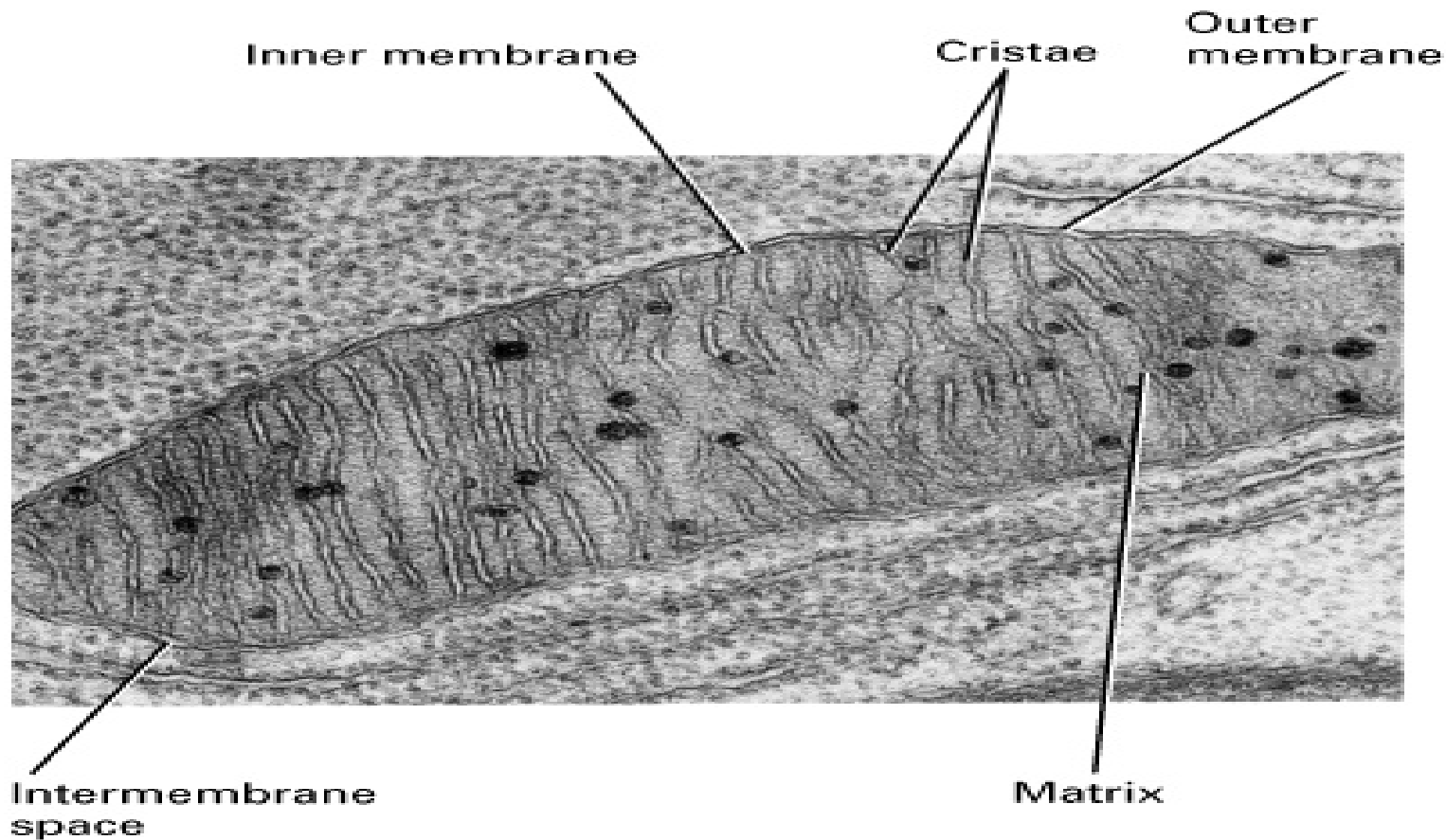
INTRODUCTION

L'énergie emmagasinée dans les glucides, les lipides et les protéines doit être convertie en ATP (énergie rapidement utilisable) qui est produit dans les mitochondries à partir de la CRM et la phosphorylation oxydative.

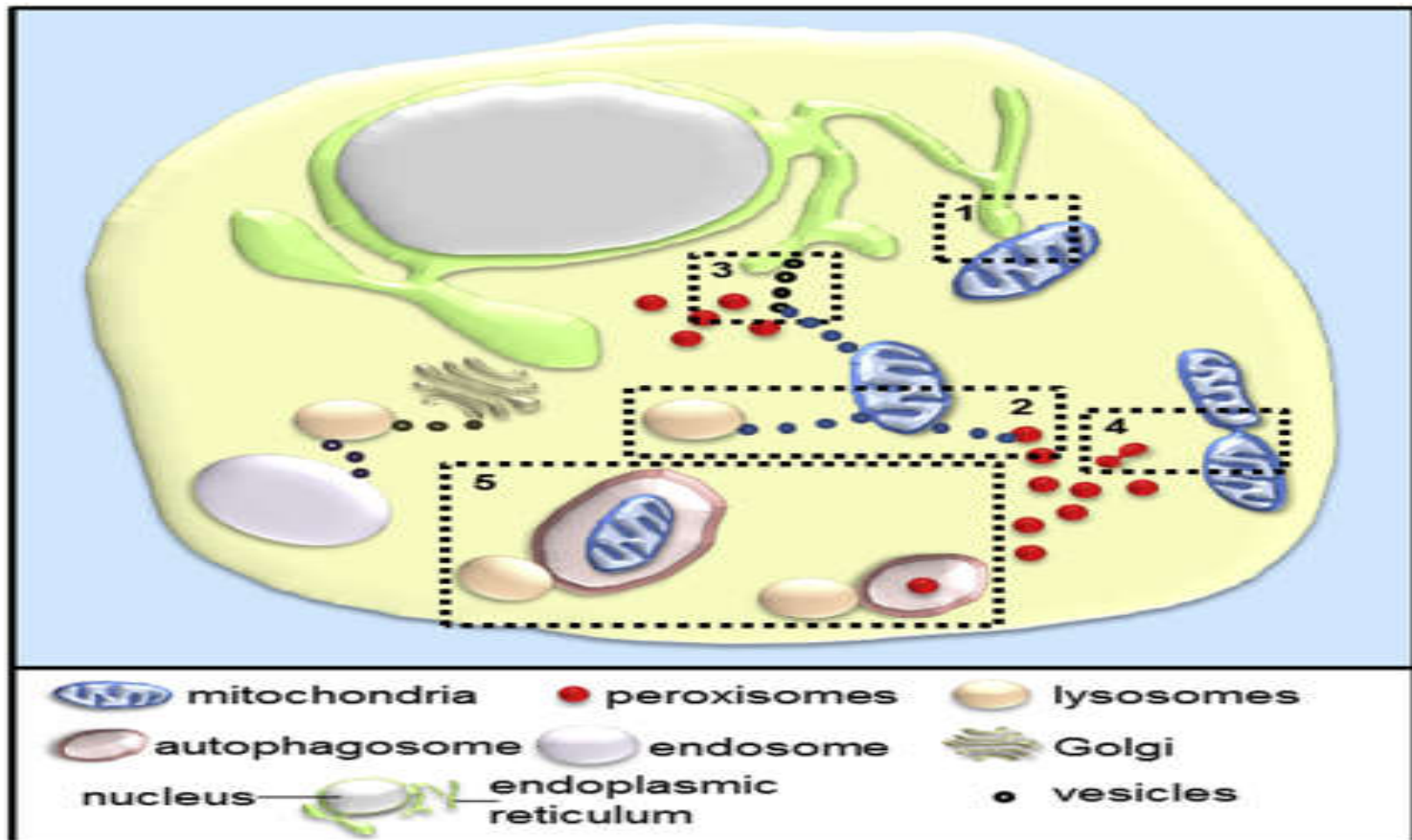
Structure de la mitochondrie



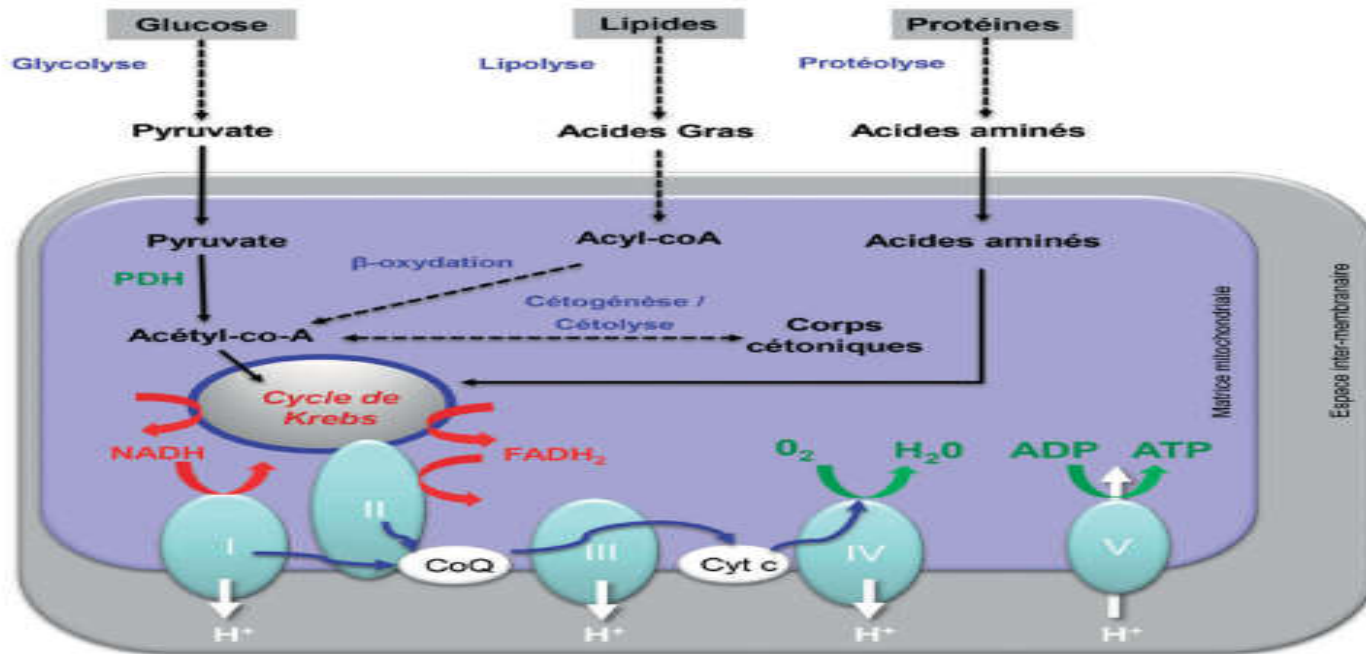
Vue microscopique d'une mitochondrie



Interactions entre les mitochondries et d'autres organelles



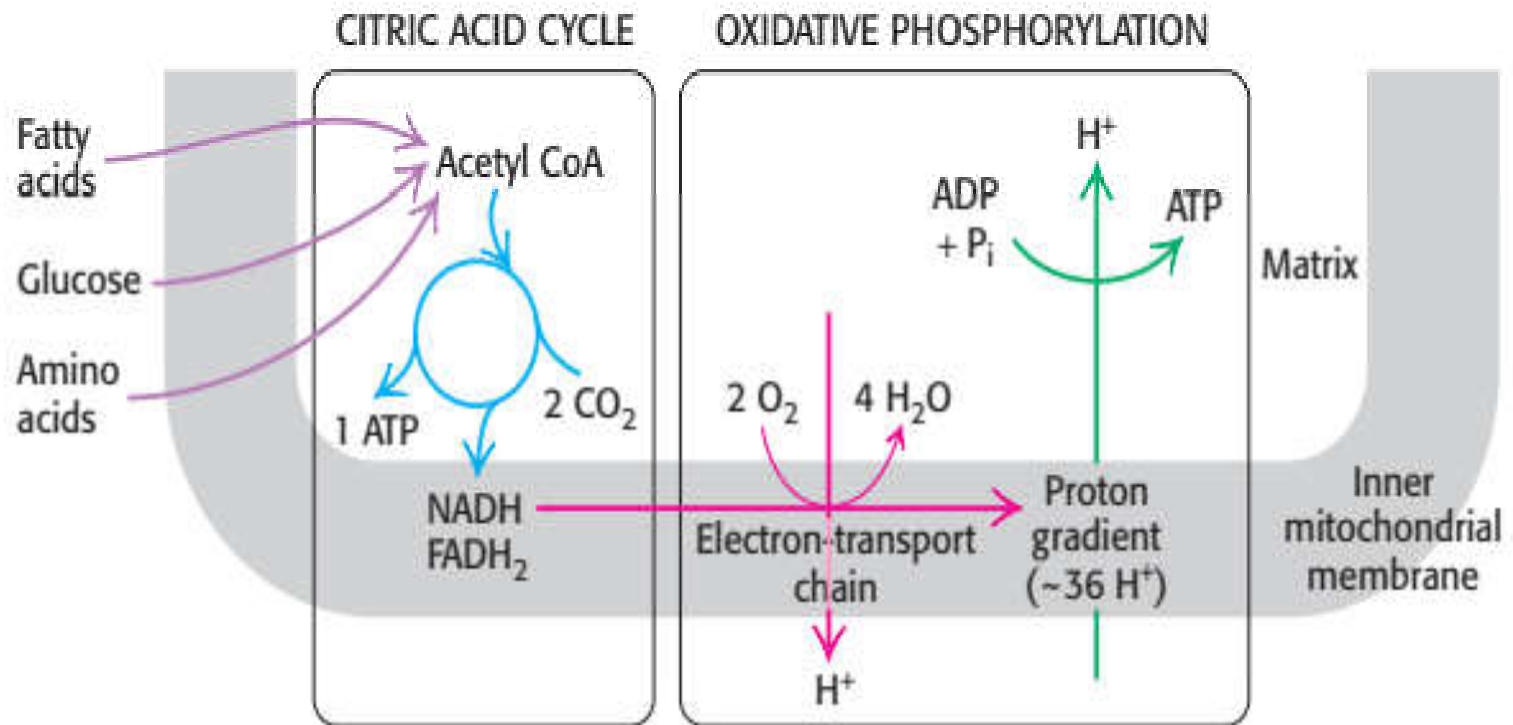
Le métabolisme énergétique mitochondrial



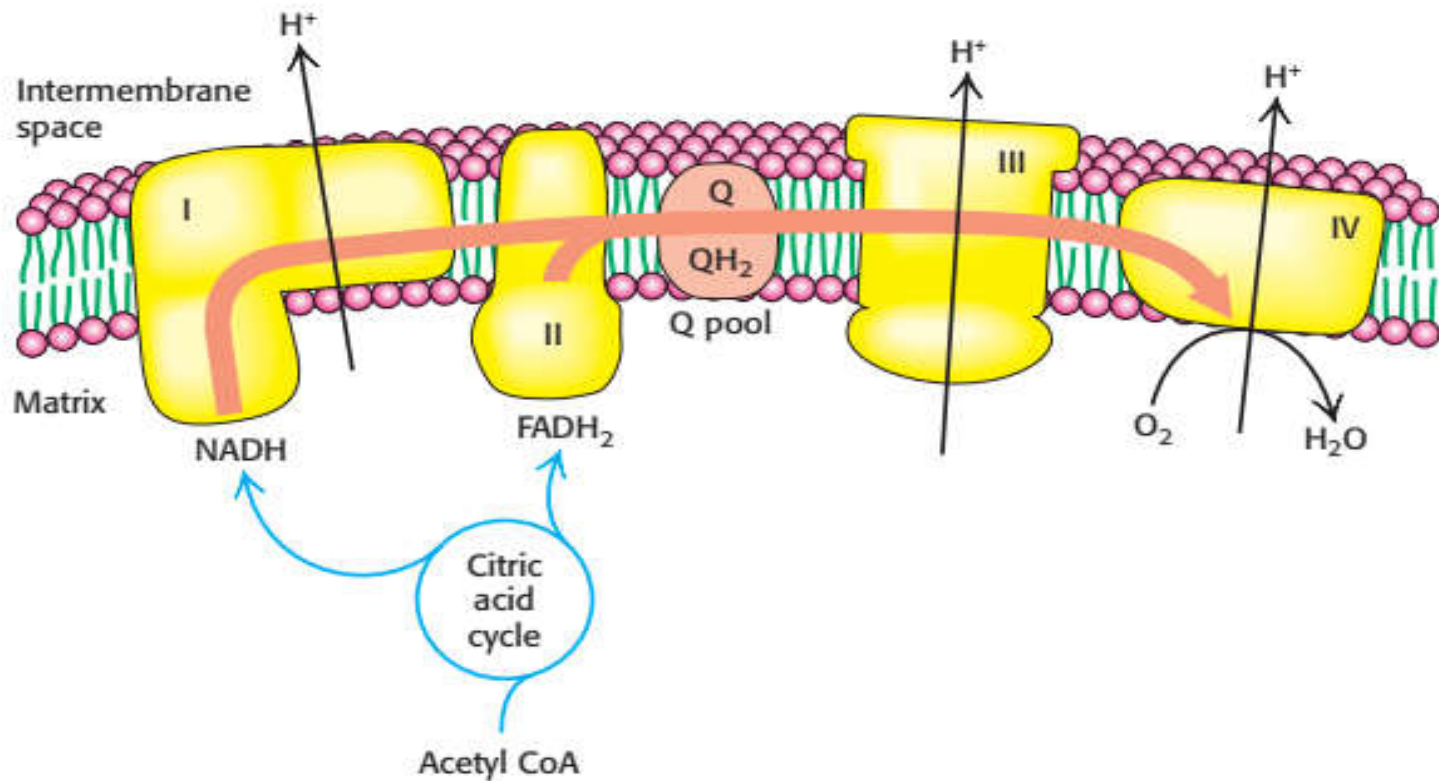
Le métabolisme des glucides, lipides et protéines aboutit à des substrats du cycle de Krebs. Le NADH et le FADH₂ produits par le cycle de Krebs sont oxydés par les complexes de la chaîne respiratoire et la force protonmotrice générée permet la synthèse d'ATP.

CoQ : ubiquinone; **Cyt c** : cytochrome c; **PDH** : pyruvate-déshydrogénase.

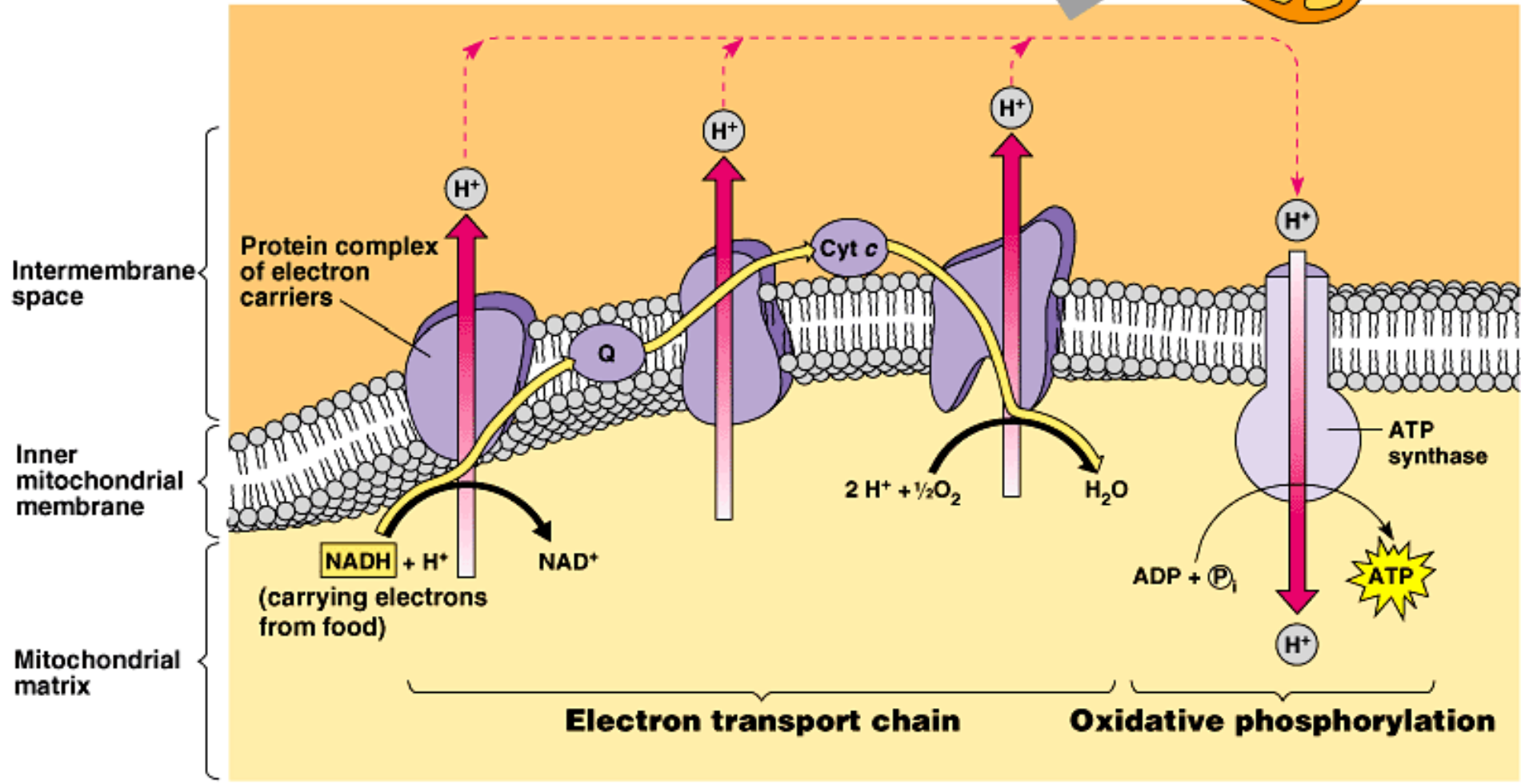
Vue d'ensemble sur la respiration cellulaire



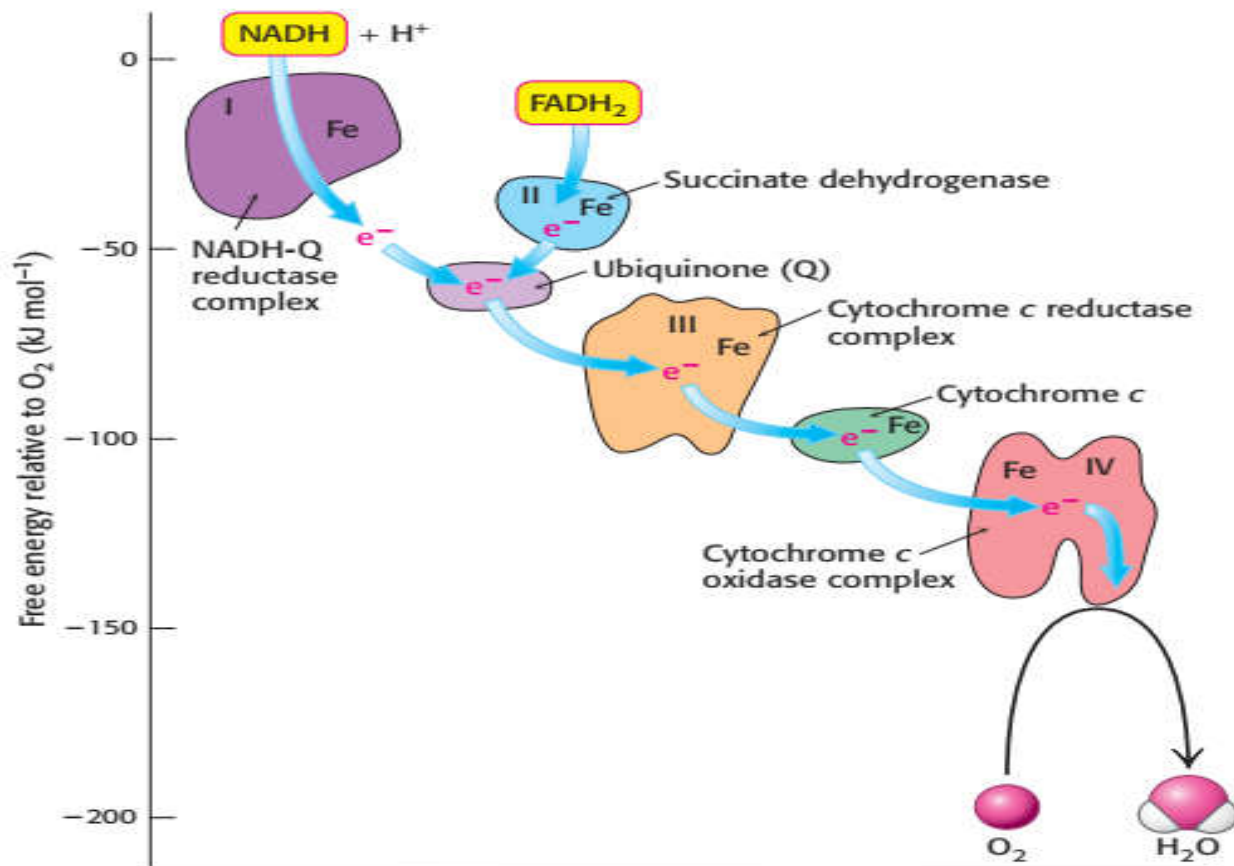
Les complexes de la chaîne respiratoire



Inner
mitochondrial
membrane



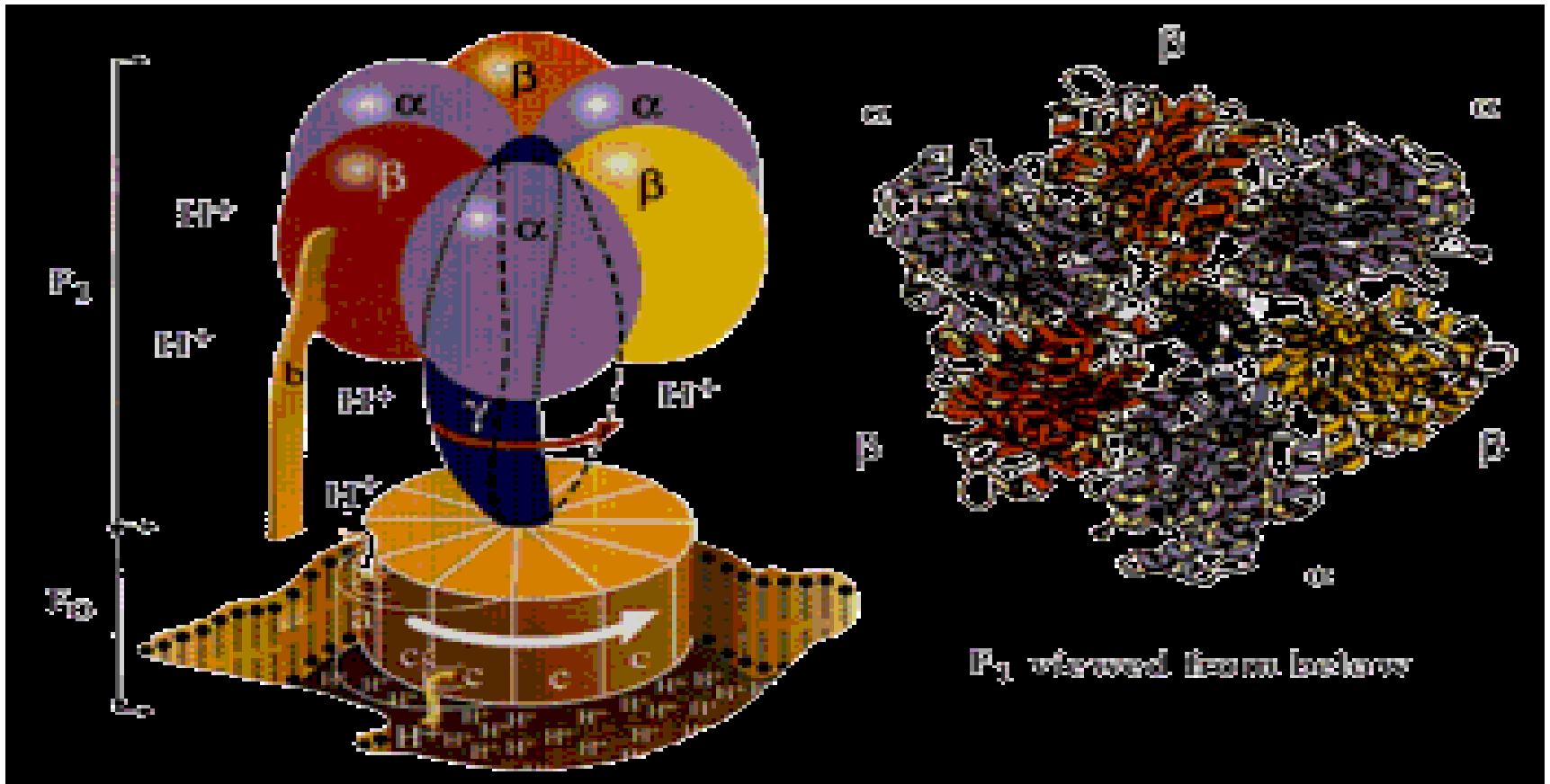
Chaîne de transport des électrons



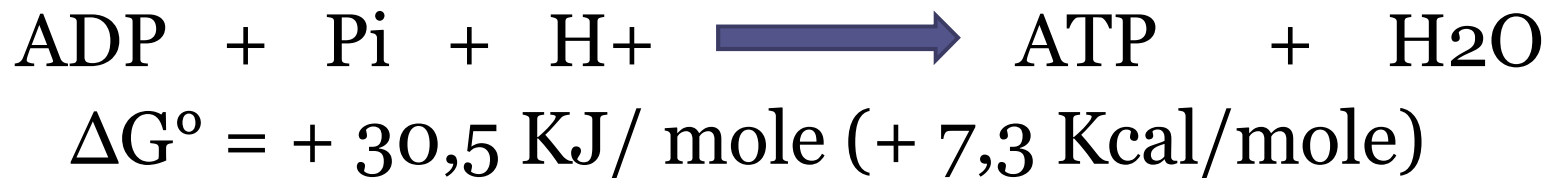
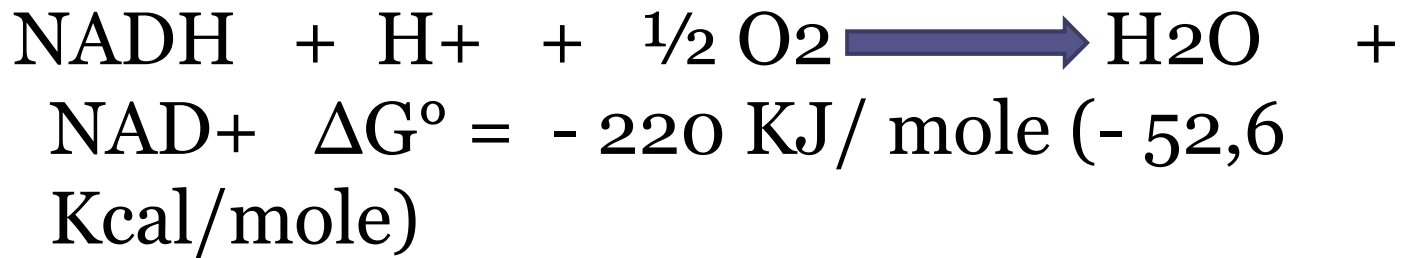
QUELQUES EXEMPLES DE POTENTIELS REDOX DANS LES SYSTEMES D'OXYDATION

SYSTEME	E° (VOLTS)
NAD⁺/NADH H⁺	- 0,32
Fumarate/Succinate	+ 0,03
Cytochrome b Fe⁺⁺⁺/Fe⁺⁺	+ 0,08
Ubiquinone oxydée/réduite	+ 0,10
Cytochrome c1 Fe⁺⁺⁺/Fe⁺⁺	+ 0,22
Cytochrome a Fe⁺⁺⁺/Fe⁺⁺	+ 0,29
Oxygène/eau	+ 0,82

ATP Synthase



Bilan énergétique de la CRM



La synthèse d'ATP est proportionnelle au gradient de protons

Trois sites de production d'ATP car la variation d'énergie est suffisante: complexe I, III et IV

Régulation de la CRM

- Le contrôle de la CRM dépend de la disponibilité de l'ADP
 - A l'état basal $ATP \gg \gg ADP$
 - Si l'ADP augmente, la vitesse de la CRM augmente très rapidement et de façon très intense
- Contrôle respiratoire:
 - Une inhibition du transfert d'é à l'O₂ bloque la synthèse d'ATP
 - Réciproquement, une inhibition de l'ATP synthase bloque le transfert des électrons

Régulation de la CRM

□ Découplage:

Normalement la chaîne respiratoire et la phosphorylation oxydative sont associées. Mais le gradient de protons formé peut être dégradé sans que les protons traversent l'ATP synthase: il n'y aura pas d'ATP produit mais seulement de la chaleur .

Anomalies de fonctionnement de la chaîne respiratoire mitochondriale

- Les maladies mitochondriales sont des affections dues à un défaut de la chaîne des oxydations phosphorylantes.
- Sont dues à des mutations de l'ADN mitochondrial ou de l'ADN génomique.
- Très hétérogènes à la fois sur le plan clinique et sur l'âge du début d'apparition des symptômes.
- L'expression clinique est différente en fonction du tissu concerné.

Conclusion

- La mitochondrie représente « la centrale énergétique » de la cellule.
- La synthèse d'ATP à partir du métabolisme glucidique, lipidique et protéique repose essentiellement sur la phosphorylation oxydative qui s'accompagne de la consommation d'Oxygène.
- Les cytopathies mitochondriales sont des défauts héréditaires affectant le fonctionnement de la chaîne respiratoire.