

MITOCHONDRIE

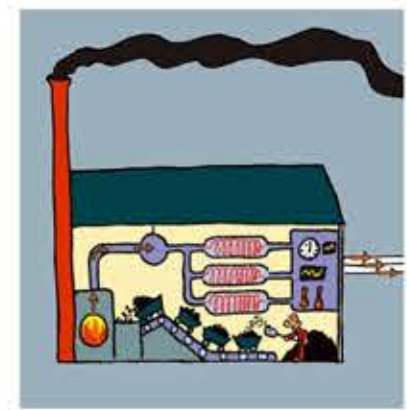
Que sont les mitochondries et quelle est leur fonction?

- Les mitochondries sont les usines énergétiques des cellules de notre corps et sont présentes dans chaque l'une d'elles.
- Leur tâche principale consiste à synthétiser l'adénosine triphosphate, le combustible chimique de notre énergie, cette opération s'effectue par voie métabolique à travers la chaîne respiratoire elle-même située dans la membrane intérieure de la mitochondrie.

• La chaîne respiratoire est également importante pour l'homéostasie des triglycérides intracellulaires (gouttelettes de graisse) et pour la synthèse des pyrimidines, nécessaires à la formation de l'ADN.

• La chaîne respiratoire a ceci de particulier qu'elle est encodée génétiquement par deux systèmes distincts :

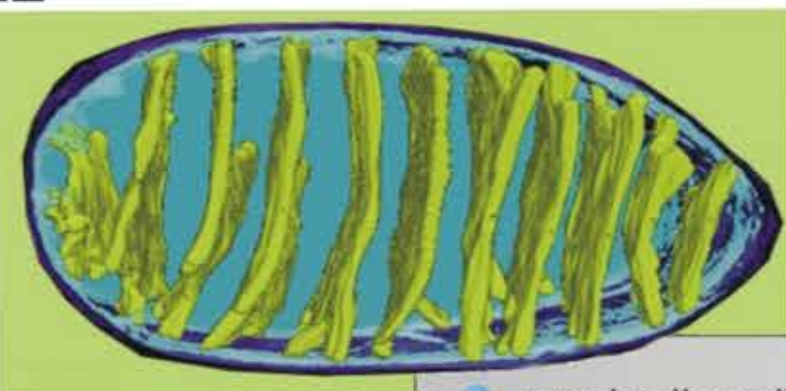
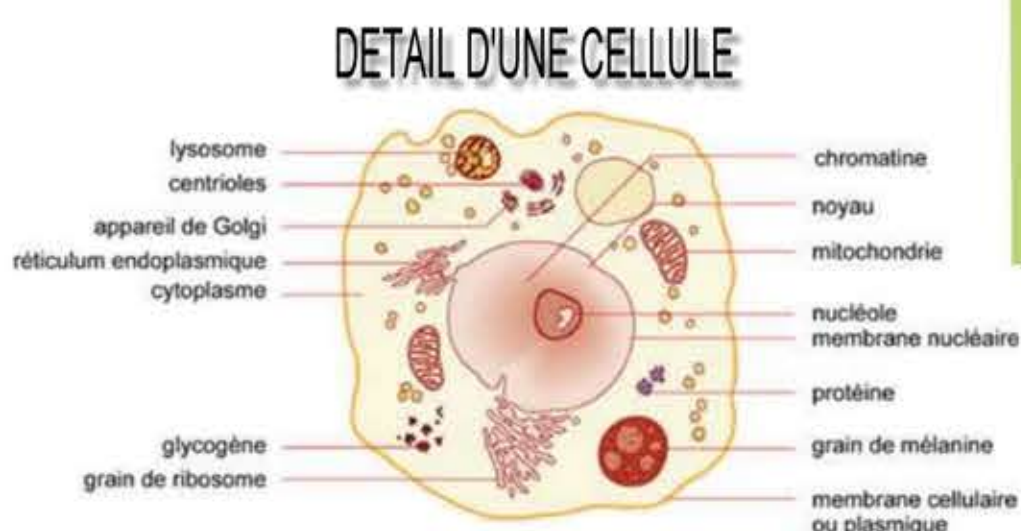
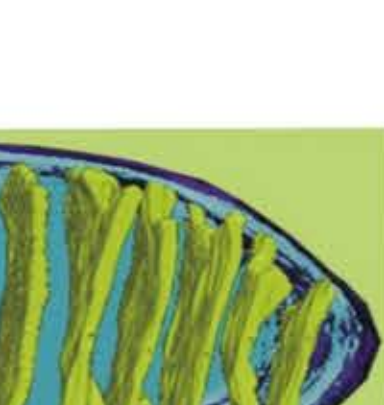
1. le premier est constitué par nos chromosomes (situés dans le noyau de la cellule).
2. le second est composé d'une petite cellule circulaire d'ADN, appelée ADN mitochondrial (ADNmt).



• L'ADNmt est présent, en milliers d'exemplaires, dans chaque cellule et en plusieurs exemplaires dans chaque mitochondrie.

Une altération de leur fonction peut entraîner une maladie « mitochondriale » qui frappe sévèrement toutes les classes d'âges et tous les tissus ce qui conduit des atteintes cliniques multiples et très variées :

**DIABETE-NEPHROPATHE-CONVULSIONS-ATAXIE
EPILEPSIE-ACIDOSE CHRONIQUE-HYPOTONIE
CARDIOMYOPATHIE-CECITE-TUBULOPATHIE
DYSTONIE-SURDITE-TROUBLES CARDIAQUES
AUTISME-DEMENCE-OPHTALMOPLÉGIE
DYSYPHAGIE-ACCIDENT VASCULAIRE
ENCEPHALOPATHIE-MYOPHATHIE**



Fonctions des Mitochondries

- production d' ATP et de NADH
- production de chaleur (nouveau né)
- synthèse de stéroïdes hormonaux
- turnover de monoamines (neurotransmetteurs)
- séquestration de Ca^{2+}
- participation à la mort cellulaire programmée

MITOCHONDRIE Centrale énergétique des tissus



Mitochondrie déficiente = **Maladies MITOCHONDRIALES**

Diabète, néphropathie, convulsions, ataxie, épilepsie, acidose chronique, hypotonie, cardiomyopathie, cécité, tubulopathie, troubles cardiaques, dystonie, surdité, autisme, démence, ophtalmoplégie, dysphagie, accident vasculaire, encephalopathie, myopathie.

Les maladies mitochondriales affectent tous les tissus qui ont besoin d'énergie pour fonctionner.

LES TROUBLES

Ils sont graves, chroniques, évolutifs, invalidants et parfois mortels.

Les enfants et adultes qui en sont atteints auront des symptômes extrêmement variés également sur la même pathologie.

Certains vont avoir des symptômes bénins, tels que : difficulté de mémorisation et fatigabilité, d'autres auront des manifestations beaucoup plus graves dès la naissance.

L'expression clinique de la maladie dépend en fait des organes ou des systèmes les plus affectés par le dysfonctionnement des mitochondries.