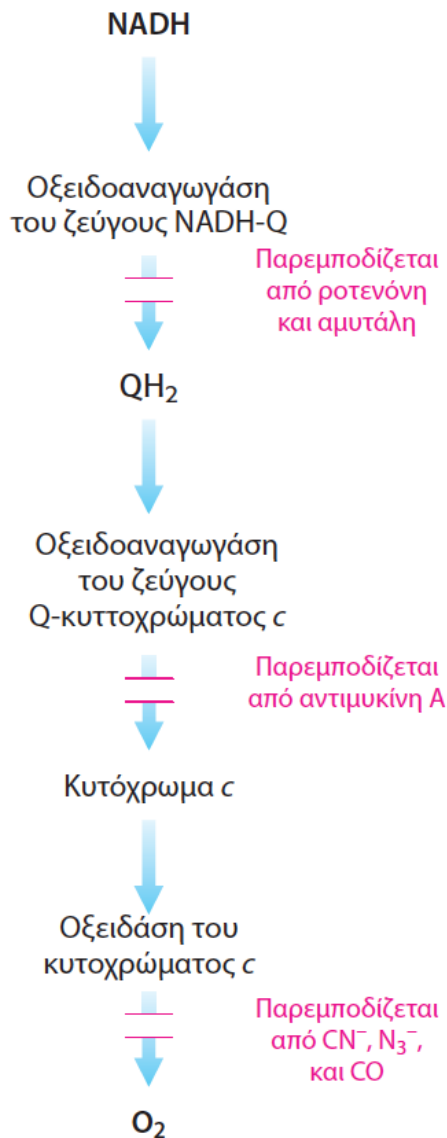


# Η οξειδωτική φωσφορυλίωση μπορεί να ανασταλεί σε όλα τα στάδια των διεργασιών



**Ροτενόνη-Αμυτάλη** παρεμποδίζει την χρήση του *NADH* σαν υπόστρωμα. Όχι την οξείδωση του ηλεκτρικού του οποίου τα ηλεκτρόνια εισέρχονται στο **QH<sub>2</sub>**

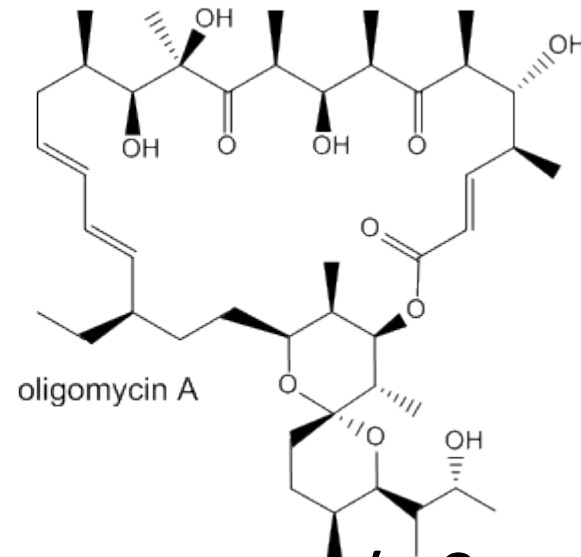
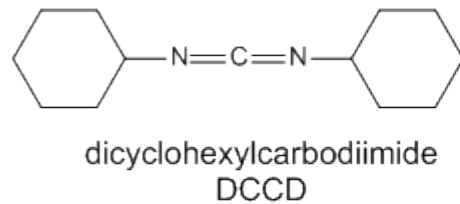
**Αντιμυκίνη A** παρεμποδίζει την ηλεκτρονιακή ροή από το **b<sub>H</sub>** στο **Q-cyt c**

**CN<sup>-</sup>, N<sub>3</sub><sup>-</sup>, CO** ενώνονται με τον **Fe<sup>2+</sup>** και **Fe<sup>3+</sup>**

# Η Συνθάση της ATP μπορεί επίσης να ανασταλεί

## ανασταλεί

- Η ολιγομυκίνη και το δικυκλοεξυλο-καρβουμιδιο (DCCD) παρεμποδίζουν την είσοδο  $e^-$  μέσω της συνθάσης της ATP.

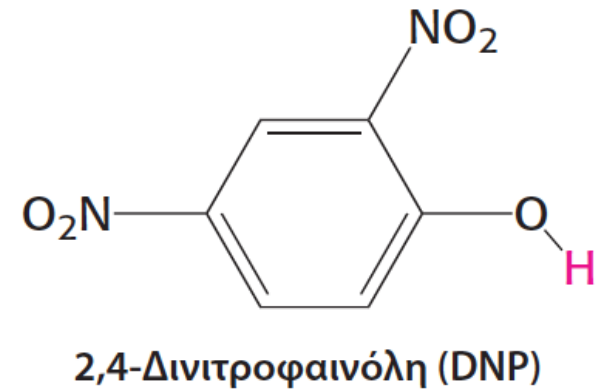


- Πράγματι, η μεταφορά  $e^-$  και η σύνθεση ATP σε κανονικές συνθήκες είναι ουσιαστικά αλληλοεξαρτώμενες.

# Αποσυζευκτικές ουσίες ή αποσυζευκτές

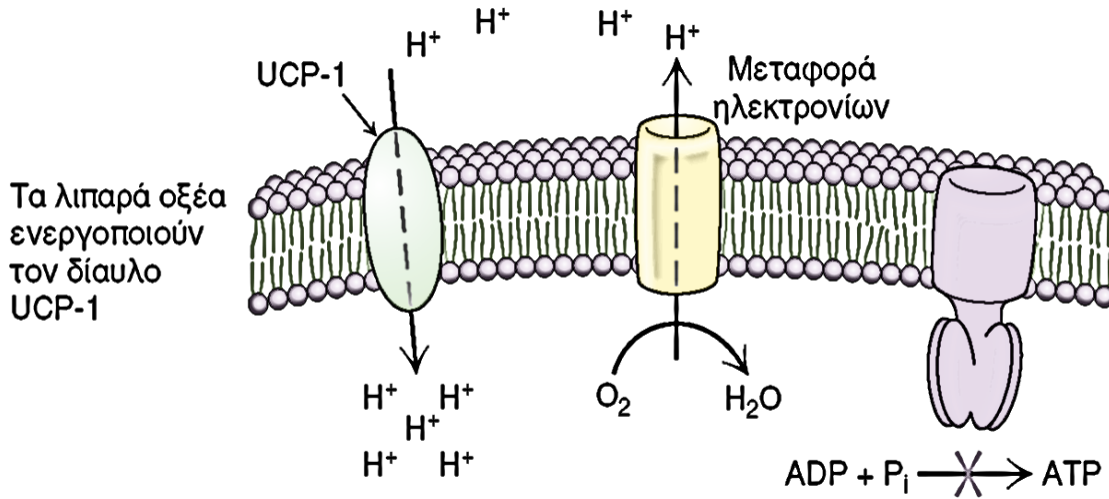
- δρουν διαχωρίζοντας τη ηλεκτρονιομεταφορά από την οξειδωτική φωσφορυλίωση
- Στην περίπτωση αυτή, η ενέργεια που παράγεται κατά την ηλεκτρονιομεταφορά χάνεται ως θερμότητα

➤ Κοινά χρησιμοποιούμενη αποσυζευκτική ουσία: η λιπόφιλη **2,4 δινιτροφαινόλη** που μεταφέρει  $H^+$  μέσω της εσ. μιτοχονδριακής μεμβράνης



- Το σαλικυλικό οξύ (προϊόν αποικοδόμησης της ασπιρίνης) σε υψηλές συγκεντρώσεις είναι ικανό να δράσει ως αποσυζευκτική ουσία

Η ρυθμιζόμενη αποσυζευκτική πρωτεΐνη UCP1, οδηγεί στην παραγωγή θερμότητας. *Μη τρέμουσα θερμογένεση*, γίνεται εξειδικευμένα στα μιτοχόνδρια του καστανού λίπους (περιέχουν UCP)



**ΕΙΚΟΝΑ 18.45** Η δράση μιας αποσυζευκτικής πρωτεΐνης. Η αποσυζευκτική πρωτεΐνη-1 (UCP-1) παράγει θερμότητα επιτρέποντας την είσοδο πρωτονίων στα μιτοχόνδρια χωρίς την παραγωγή ATP.

Η αποσύζευξη της οξειδωτικής φωσφορυλίωσης είναι ένα μέσο για την παραγωγή θερμότητας

- σε ζώα που :
- Είναι σε κατάσταση χειμερίας νάρκης
  - Σε ορισμένα νεογέννητα ζώα
  - Σε θηλαστικά προσαρμοσμένα στο ψύχος

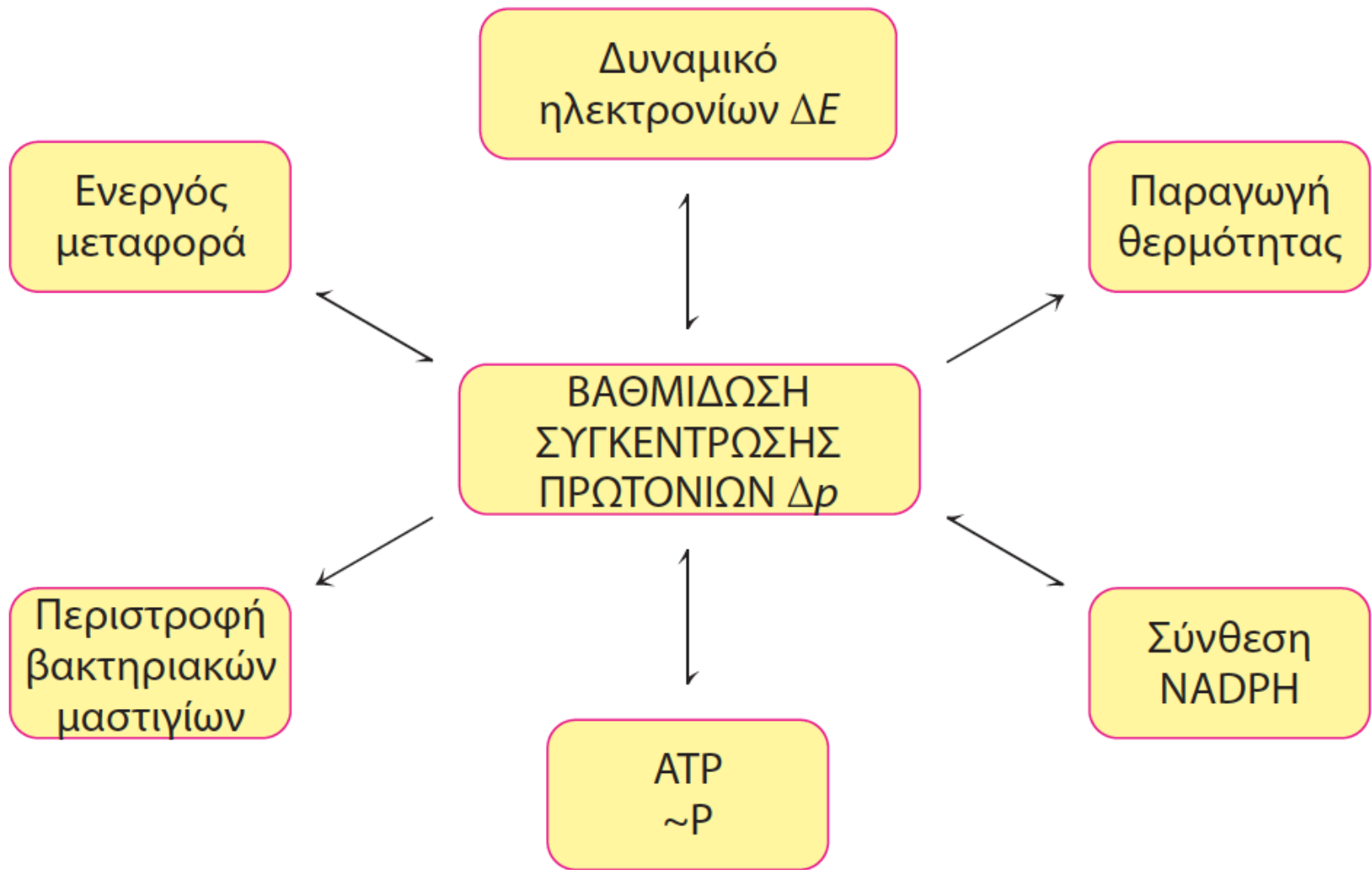
# Μιτοχονδριακές ασθένειες

- 1. Χρόνια προοδευτική εξωτερική οφθαλμοπληγία (CPEO)** – παράλυση των μυών που κινούν τους οφθαλμούς, πτώση. (Έλλειψη του mtDNA)
- 2. Σύνδρομο Kearns-Sayre (KSS)** – σποραδική με έναρξη πριν από την ηλικία των 20. Προοδευτική εξωτερική οφθαλμοπληγία, ανώμαλη χρώση της ίριδας, καρδιακή δυσλειτουργία, εγκεφαλική αταξία. Διαβήτης. Νεφρική ανεπάρκεια. (Έλλειψη περιοχής του mtDNA.)
- 3. Μυοκλωνική επιληψία (MERRF)** - επιληψία, αταξία εμφανιζόμενη σε παιδικά ηλικία ή εφηβεία. Μπορεί να εμφανισθούν απώλεια ακοής, άνοια, ατροφία οπτικού νεύρου. Προκαλείται από μετάλλαξη που οδηγεί σε βλάβες στα σύμπλοκα I και IV.

## **5. Leber's κληρονομική οπτική νευροπάθεια (LHON)**

Ξαφνική απώλεια της όρασης γύρω στην ηλικία των 20 ετών. Προκαλείται από Διάφορες μεταλλάξεις στο γονίδιο που κωδικοποιεί την πρωτεΐνη ND4. Η ND4 είναι μια από τις υπομονάδες που βρίσκονται στο σύμπλοκο I, που καταλύει τη μεταφορά ηλεκτρονίων από το NADH στο συνένζυμο Q. Ατροφία του οπτικού νεύρου, διαταραχές της κίνησης. Συνήθως ομοπλασμία.

**6. Νευρογενής μυϊκή αδυναμία, αταξία, αμφιβληστροειδοπάθεια (NARP).** Απώλεια μυϊκής δύναμης και συντονισμού κινήσεων που συνοδεύεται από εκφύλιση εγκεφαλικών περιοχών και του αμφιβληστροειδούς.



Εικόνα 18.44 Η βαθμίδωση συγκέντρωσης πρωτονίων είναι μια αλληλομετατρέπόμενη μορφή ελεύθερης ενέργειας.