بسم الله الرحمن الرحیم

فصل ۵

از ماده به انرژی

طرح سؤالات عددی و محاسباتی از مباحث این فصل در همه آزمون‌ها از جمله کنکور سراسری ممنوع است.

از ماده به انرژی

- اکنون که در حال مطالعه این درس هستید، یاخته های بدنتان انرژی مصرف می کنند. این انرژی از کجا و چگونه تأمین می شود؟
- چرا ورزش و فعالیت های بدنی شدید، سبب می شوند تا احساس گرما کنیم و مقداری آب به شکل عرق از دست بدهیم؟
- با همه تفاوت هایی که بین ما و زرافه ای که در تصویر می بینید، وجود دارد؛ انرژی مورد نیاز ما به شیوهٔ یکسانی از غذایی که می خوریم تأمین می شود. در این فصل به فرایندهای آزاد شدن انرژی از مادهٔ مغذی در یاخته ها می پردازیم.

• تنفس یاخته ای

- به یاد دارید چرا به اکسیژن نیاز داریم؟ در کتاب زیست شناسی ۱، آموختید که نیاز ما به اکسیژن به علت انجام فرایندی به نام تنفس یاخته ای است؛ زیرا در این فرایند ATP تولید می شود. مثلاً انرژی ذخیره شده در گلوکز در تنفس یاخته ای، برای تشکیل مولکول ATP . به کار می رود.

- **تنفس یاخته ای**

اکسید می شود

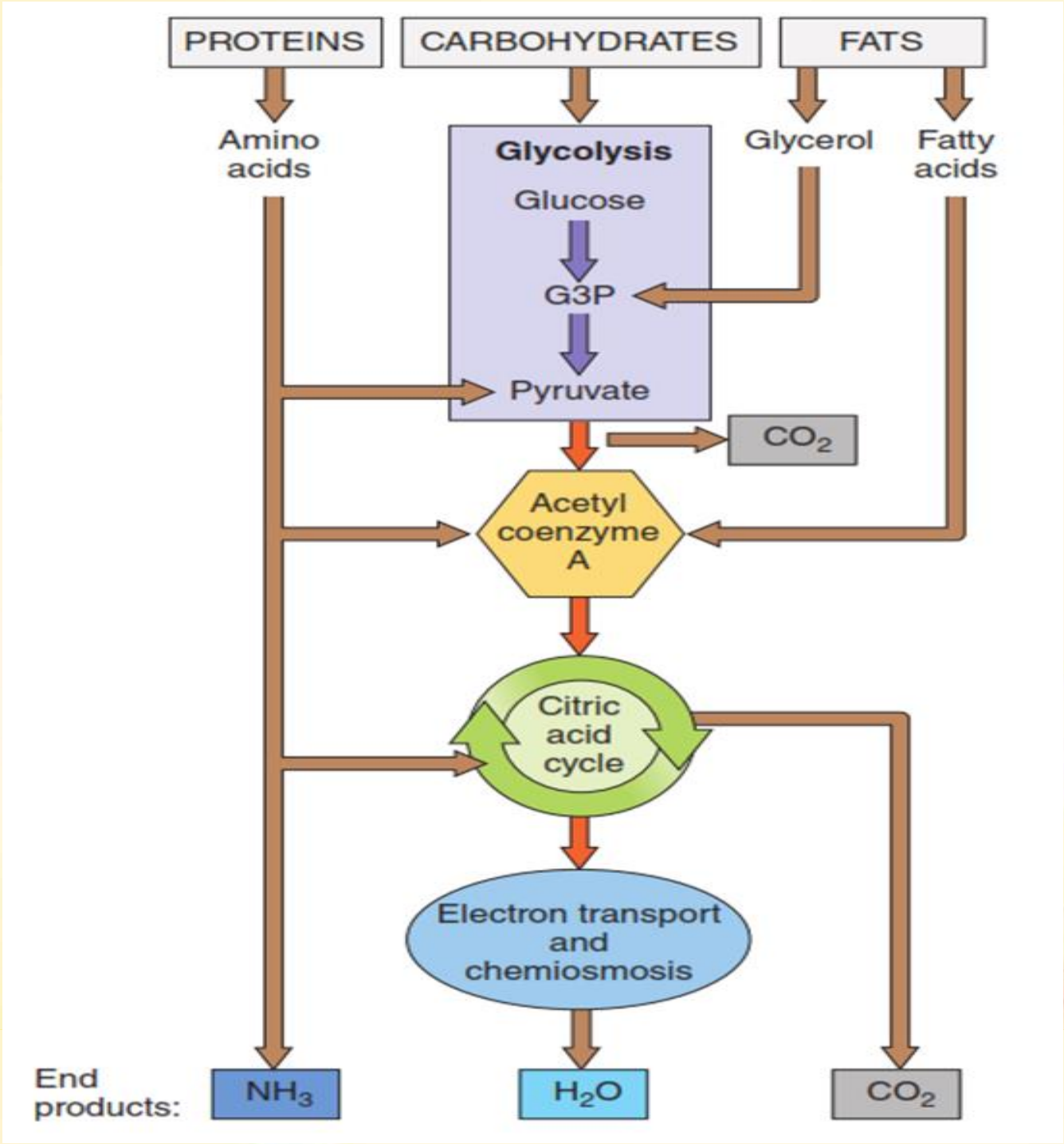
$$C_6H_{12}O_6 + 6O_2 + ADP + P(\text{فسفات}) \longrightarrow 6CO_2 + 6H_2O + ATP$$

احیا می شود

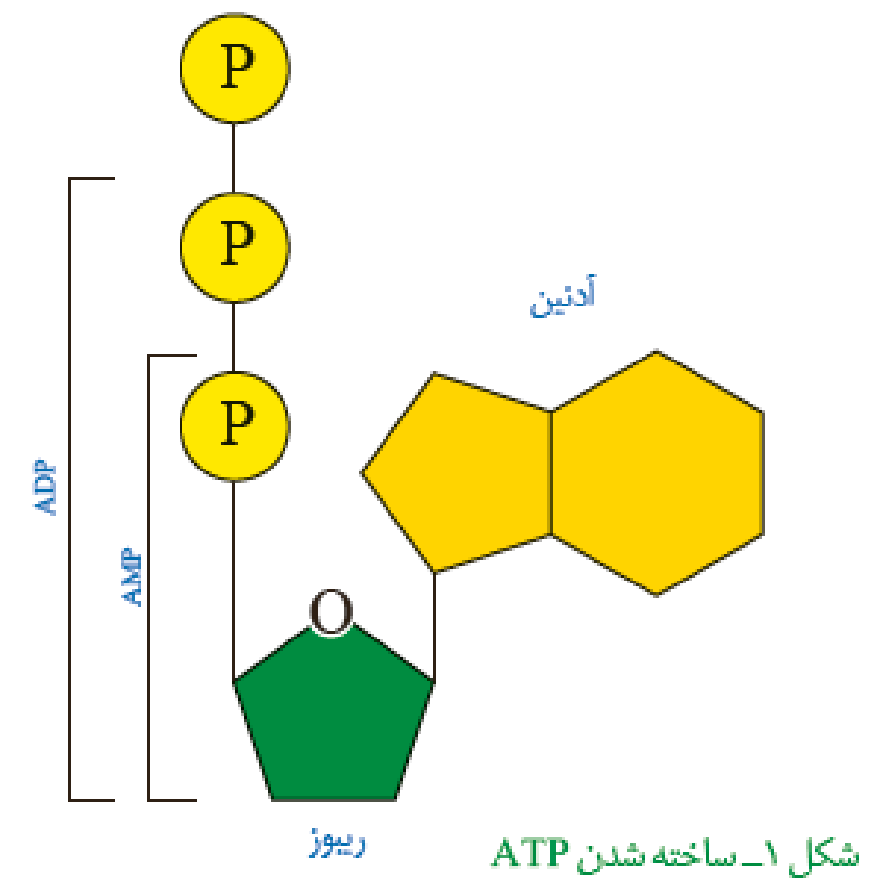
تنفس یاخته ای

$$C_6H_{12}O_6 + 6O_2 + ADP + P(\text{فسفات}) \longrightarrow 6CO_2 + 6H_2O + ATP$$

- این واکنش **تنفس یاخته ای هوازی** (Aerobic Cell Respiration) را نشان می دهد؛ زیرا تجزیهٔ ماده مغذی و تولید ATP با حضوراکسیژن انجام می شود. تجزیهٔ ماده مغذی و تولید ATP بدون نیاز به اکسیژن نیز انجام می شود که در گفتار ۳ به آن می پردازیم.

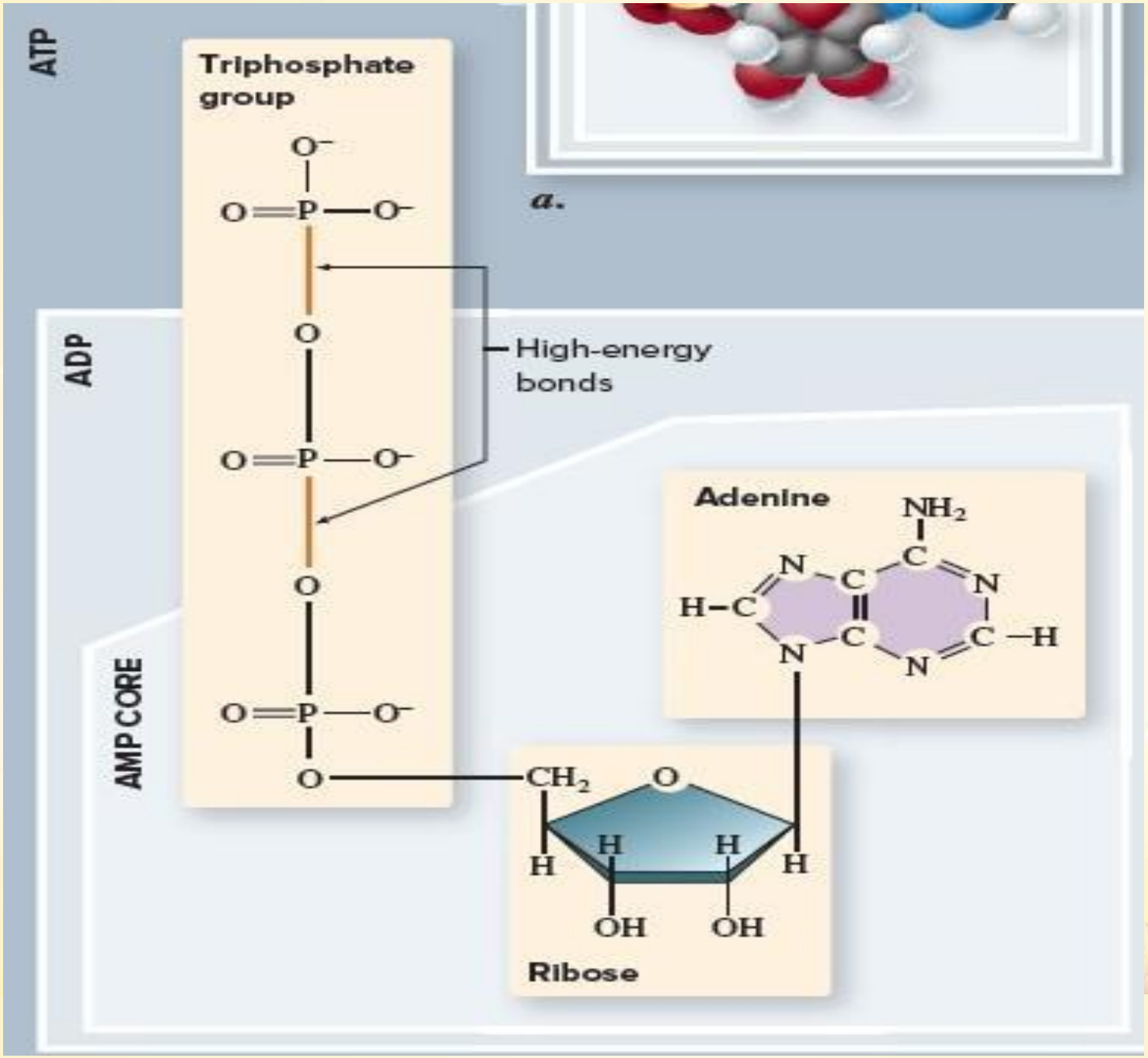

PROTEINS
CARBOHYDRATES
FATS
Amino acids
Glycolysis
Glucose
G3P
Pyruvate
Glycerol
Fatty acids
CO_2
Acetyl coenzyme A
Citric acid cycle
Electron transport and chemiosmosis
End products:
NH_3
H_2O
CO_2

ATP مولکول پرانرژی

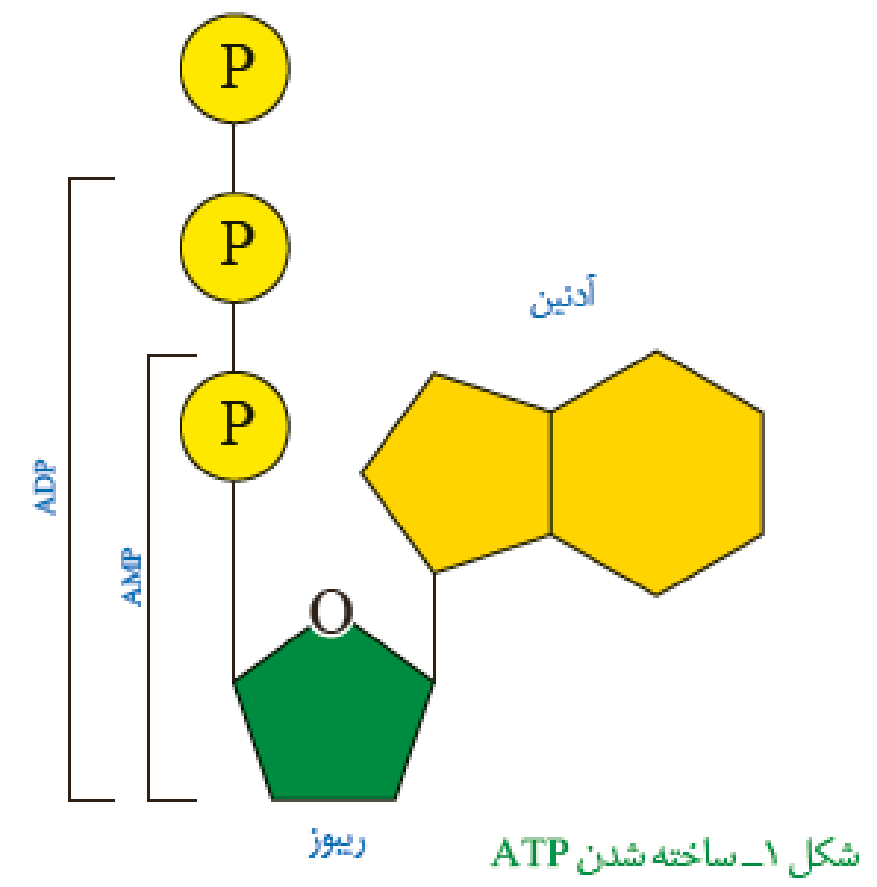


شکل ۱ـ ساخته شدن ATP

- هیچ جانداری نمی تواند بدون انرژی زنده بماند، رشد و فعالیت کند. حفظ هریک از ویژگی های جانداران مانند رشد و نمو و تولید مثل به در اختیار داشتن ATP وابسته است.
- ATP یا **آدنوزین تری فسفات**، شکل رایج و قابل استفادهٔ انرژی در یاخته ها و نوکلئوتیدی تشکیل شده از باز آلی آدنین، قند پنج کربنی ریبوز (که با هم آدنوزین نامیده می شوند) و سه گروه فسفات است.


ATP
Triphosphate group
a.
ADP
High-energy bonds
AMP CORE
Adenine
Ribose

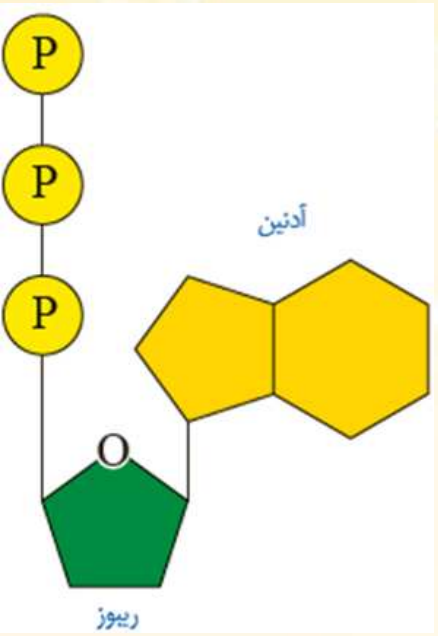
افزوده شدن فسفات به آدنوزین در سه مرحله روی می دهد.

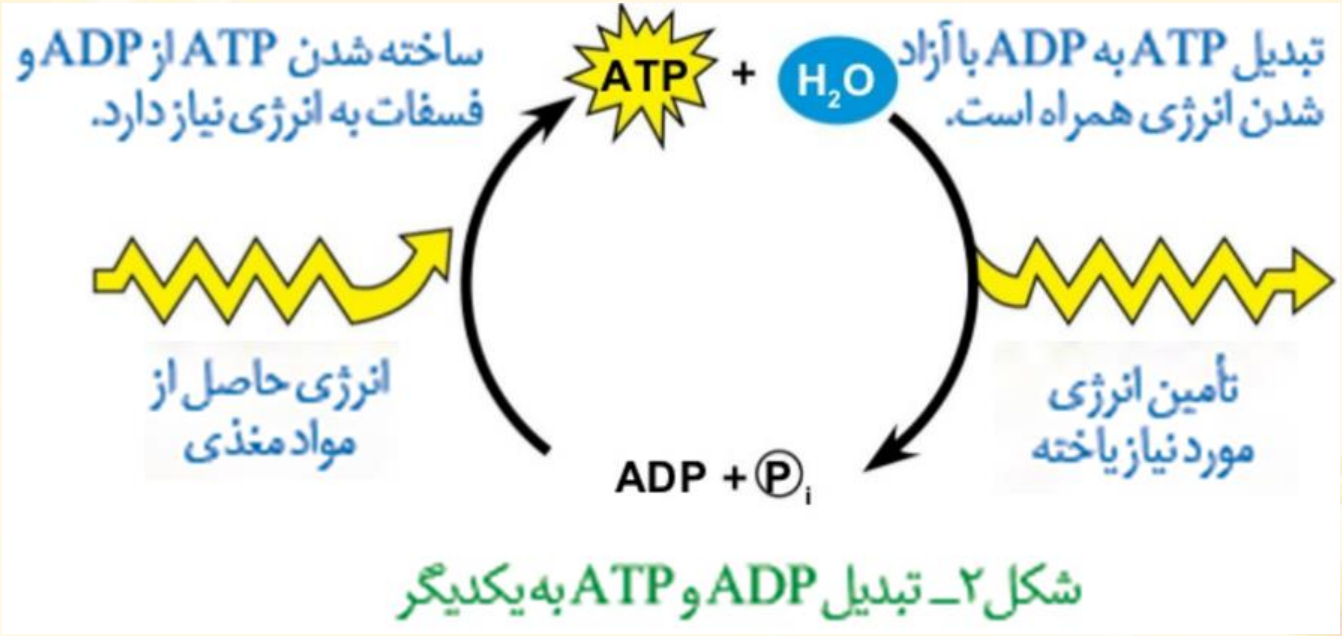


شکل ۱ـ ساخته شدن ATP

- در ابتدا AMP(آدنوزین مونو فسفات)،
- سپس ADP (آدنوزین دی فسفات)
- و در نهایت ATP (آدنوزین تری فسفات) تشکیل می شود.

تبدیلADP وATP به یکدیگر





- به طور معمولATP از ADP تشکیل می شود و این دو مولکول به هم تبدیل می شوند. هنگام تشکیل مولکول ATP از ADP ، پیوندهای پرانرژی بین گروه های فسفات ایجاد و با شکسته شدن این پیوند ها، انرژی ذخیره شده در آنها آزاد می شود.

در فرمول مولکول ATP، یکی از فسفات ها (فسفات آلفا) به واسطه یک پیوند استری به قند ریبوز متصل است و دو فسفات دیگر(دو فسفات آخری) با پیوند فسفوانیدرید که پیوندهایی پرانرژی می باشند به یکدیگر و فسفات آلفا متصل هستند. در اثر شکسته شدن پیوندهای فسفوانیدرید مولکول ATP، انرژی زیادی تولید می شود. به این ترتیب آدنوزین تری فسفات (ATP) می تواند به آدنوزین دی فسفات (ADP) و آدنوزین منو فسفات (AMP)تبدیل گردد.

هر اتصال پرانرژی در آدنوزین تری فسفات توانایی آزادسازی ۷۳۰۰ کالری (۷,۳ کیلوکالری) انرژی را دارد.

هیدرولیز ATP:

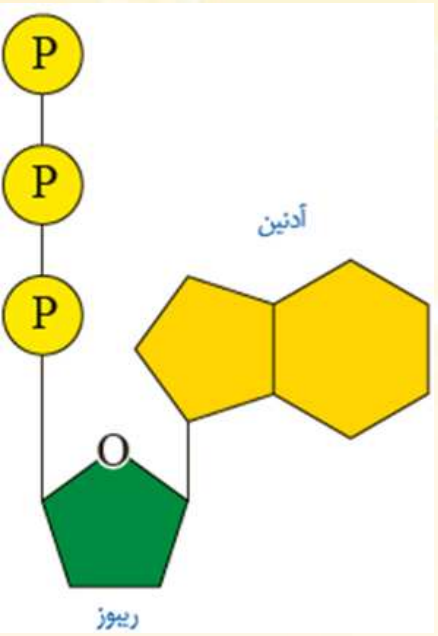
$$ATP + H_2O \text{ ---------- } ADP + PO_4H_3 + 7300\ Cal$$

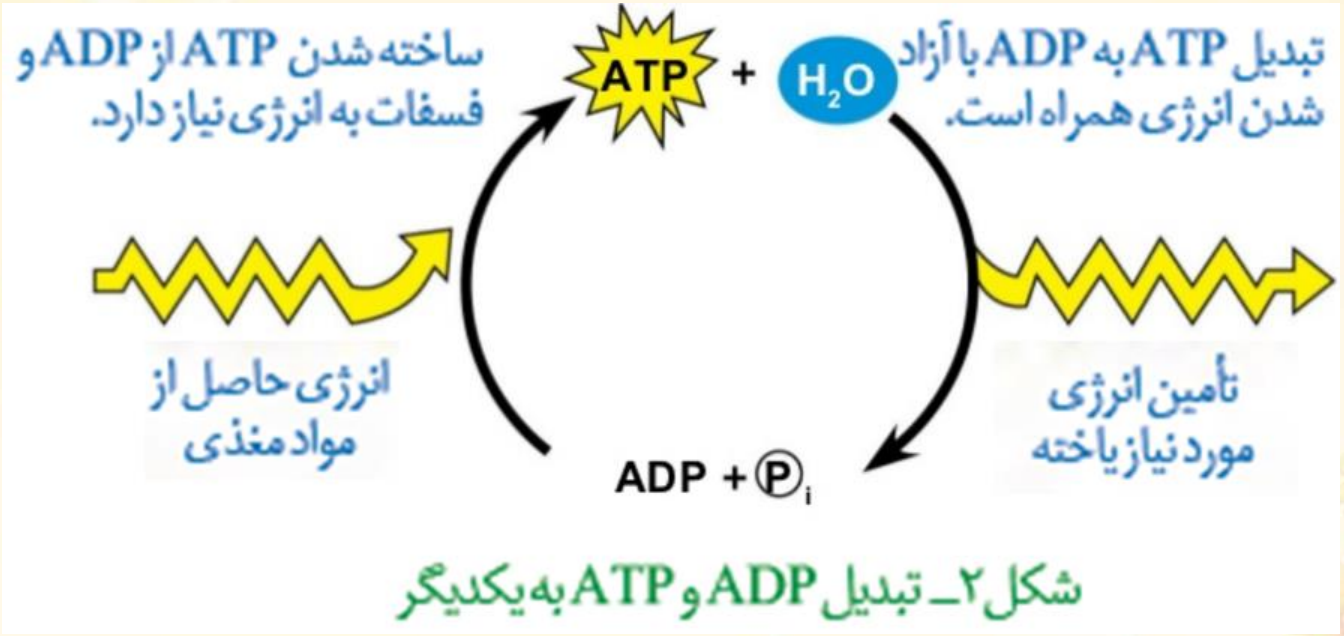
هیدرولیز ADP:

$$ADP + H_2O \text{ ---------- } AMP + PO_4H_3 + 7300\ Cal$$

روش های ساخته شدن ATP

۱- ساخته شدن ATP در سطح پیش ماده



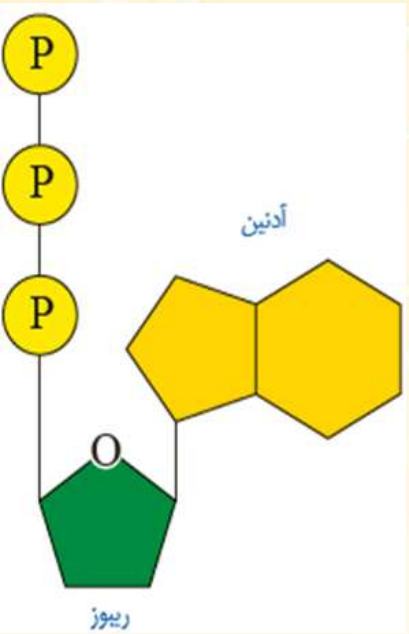


شکل ۲ـ تبدیل ADP و ATP به یکدیگر

- دیدیم که برای ساخته شدن ATP به فسفات نیاز هست.یکی از روش های ساخته شدن ATP برداشته شدن گروه فسفات از یک ترکیب فسفات دار (پیشَ ماده) و افزودن آن به ADP است. به همین علت، این روش را **ساخته شدن ATP در سطح پیش ماده** می نامند.

مثال

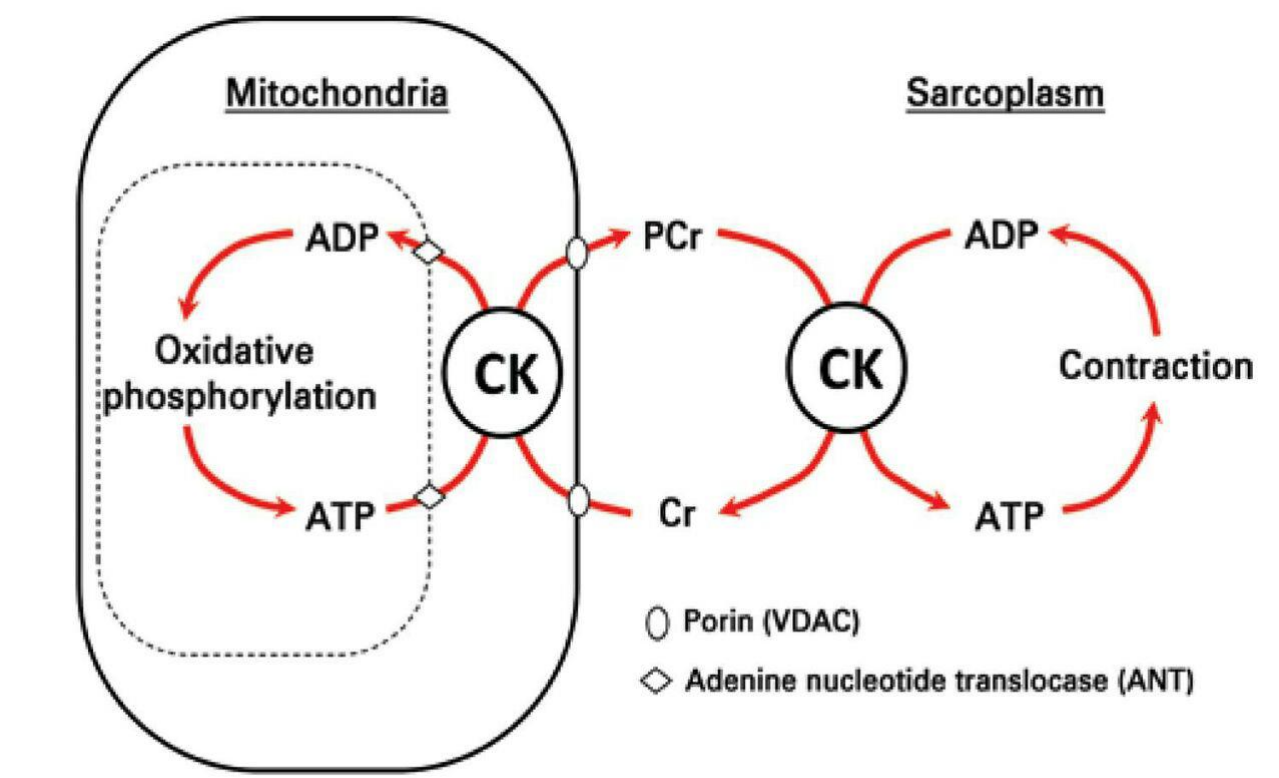
۱ـ ساخته شدنATP در سطح پیش ماده



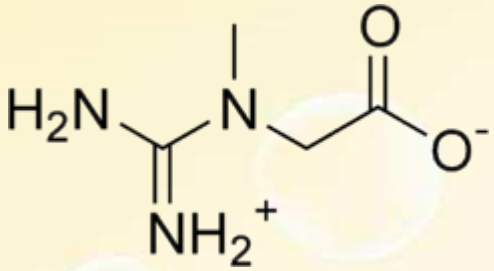
شکل۳ـ ساخته شدن ATP در سطح پیش‌ماده

- در کتاب «زیست شناسی ۲» با نمونه ای از ساخته شدنATP در سطح پیش ماده آشنا شده اید، آیا آن را به یاد دارید؟ در آنجا دانستید که ماهیچه ها برای انقباض به ATP نیاز دارند و یکی از راه های تأمین آن در ماهیچه ها، برداشتِ فسفات از مولکولِ کرآتین فسفات و انتقال آن بهADP است. در این مثال کرآتین فسفات، پیش ماده ای است که فسفات آن برای ساخته شدنATP به کار می رود.

کرآتین (Cr) تحت اثر آنزیم کراتین کیناز (CK) که انواعی سیتوزولی و میتوکندریایی دارد به صورت کراتین فسفات(PCr) در می اید در هنگام انقباض عضلانی در سارکوپلاسم، فسفات خود را به ADP می دهد و ATP تولید می شود البته انرژی را فقط برای چندثانیه تامین می کند



ADP: adenosine diphosphate; CK: creatinine kinase; PCr: phosphocreatine; ATP: adenosine triphosphate; Cr: free creatinine



کراتین فسفات

کراتین فسفات (Creatine) یک ترکیب نیتروژنه ذخیره کننده فسفات در سلولهای ماهیچه است و بعد از دهیدارته شدن کراتین و بدون کاتالیزور، کراتین به کراتینین تبدیل می‌شود که بعداً از راه کلیه‌ها پالایش می‌شود.

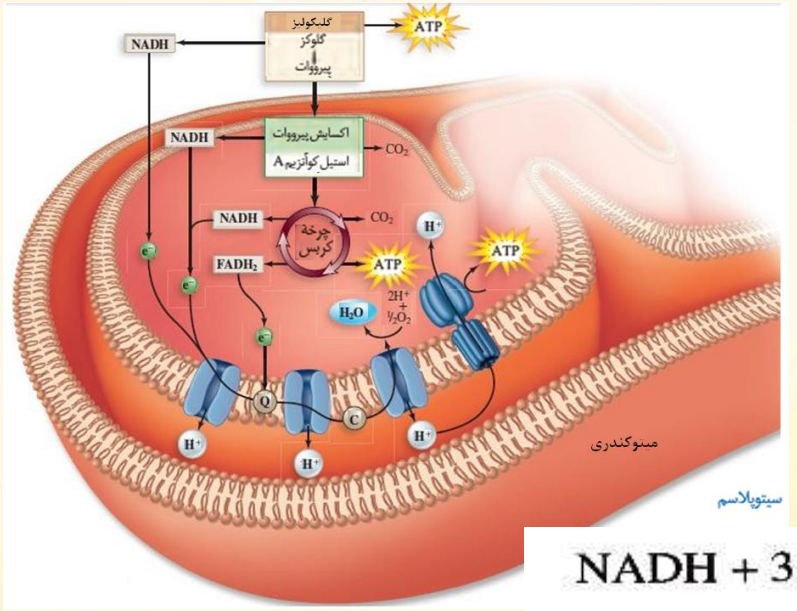
کراتین($C_4H_9N_3O_2$)که منشاء عمده تولید انرژی در ماهیچه است. روزانه تقریباً ۲ درصد کراتین بدن به کراتینین تبدیل می‌شود. کراتینین محصول کاتابولیک کراتین فسفات است که در سفت شدن ماهیچه اسکلتی مصرف می‌شود و سپس با جریان خون به کلیه‌ها می‌رود.

کراتین در متابولیسم ماهیچه اهمیت فراوانی دارد، زیرا از راه سنتز فسفوکراتین؛ مولکول پرانرژی ایجاد می‌نماید.

کراتین مونوهیدرات باعث افزایش سنتز پروتئین و افزایش احتباس آب و املاح و افزایش جذب آمینو اسیدها در عضلات اسکلتی شده که این اتفاق باعث افزایش قوای جسمانی بدنساز می‌شود. در ضمن این مکمل به انجام تمرینات سخت کمک کرده و باعث افزایش حجم و توده ماهیچه می‌شود.

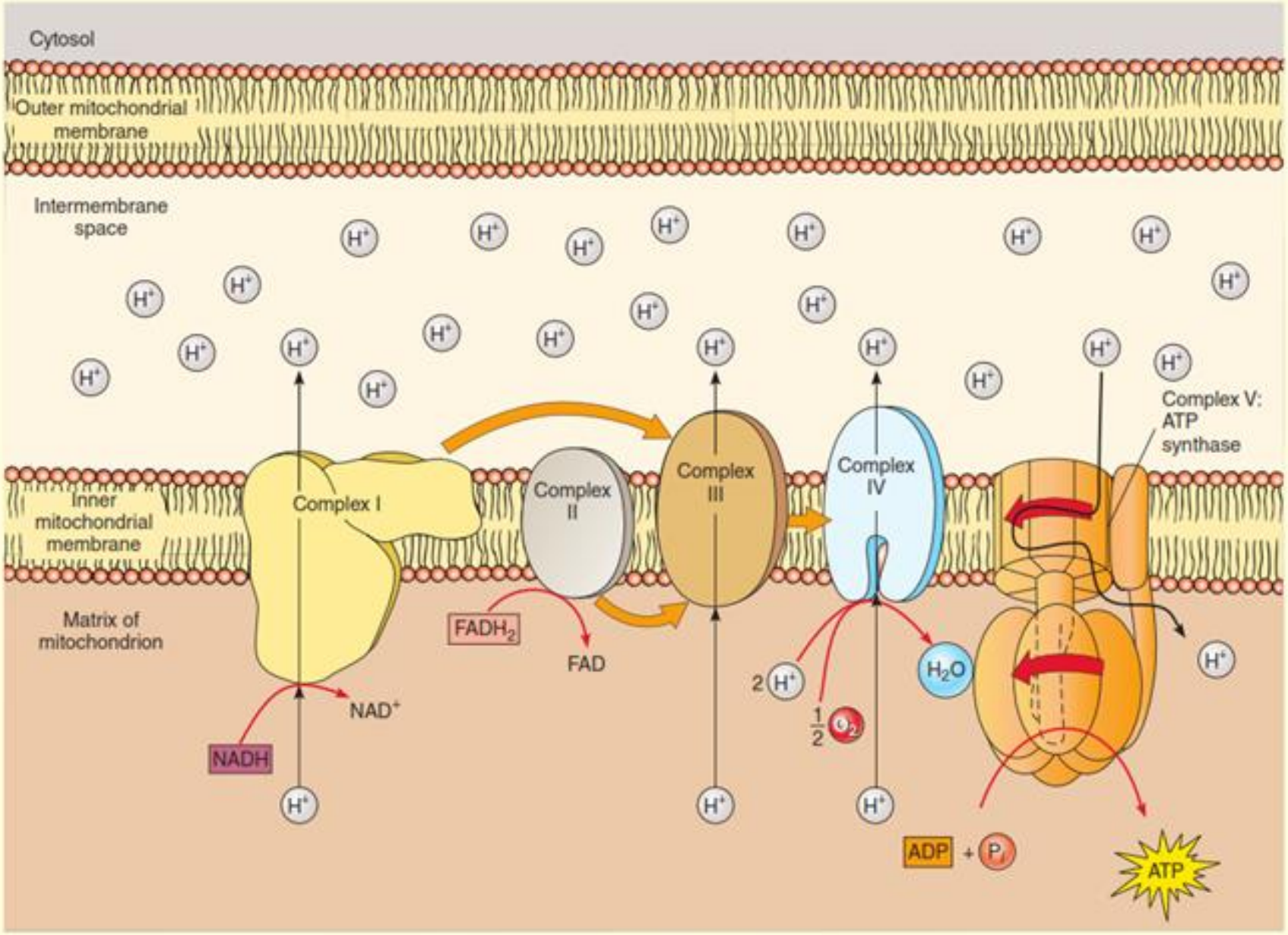
روش های ساخته شدنATP
۲- ساخته شدن اکسایشی

- در ساخته شدن اکسایشی،ATP از یون فسفات و انرژی حاصل از انتقال الکترون ها در میتوکندری ساخته می شود که در ادامهٔ این فصل با آن آشنا می شوید.



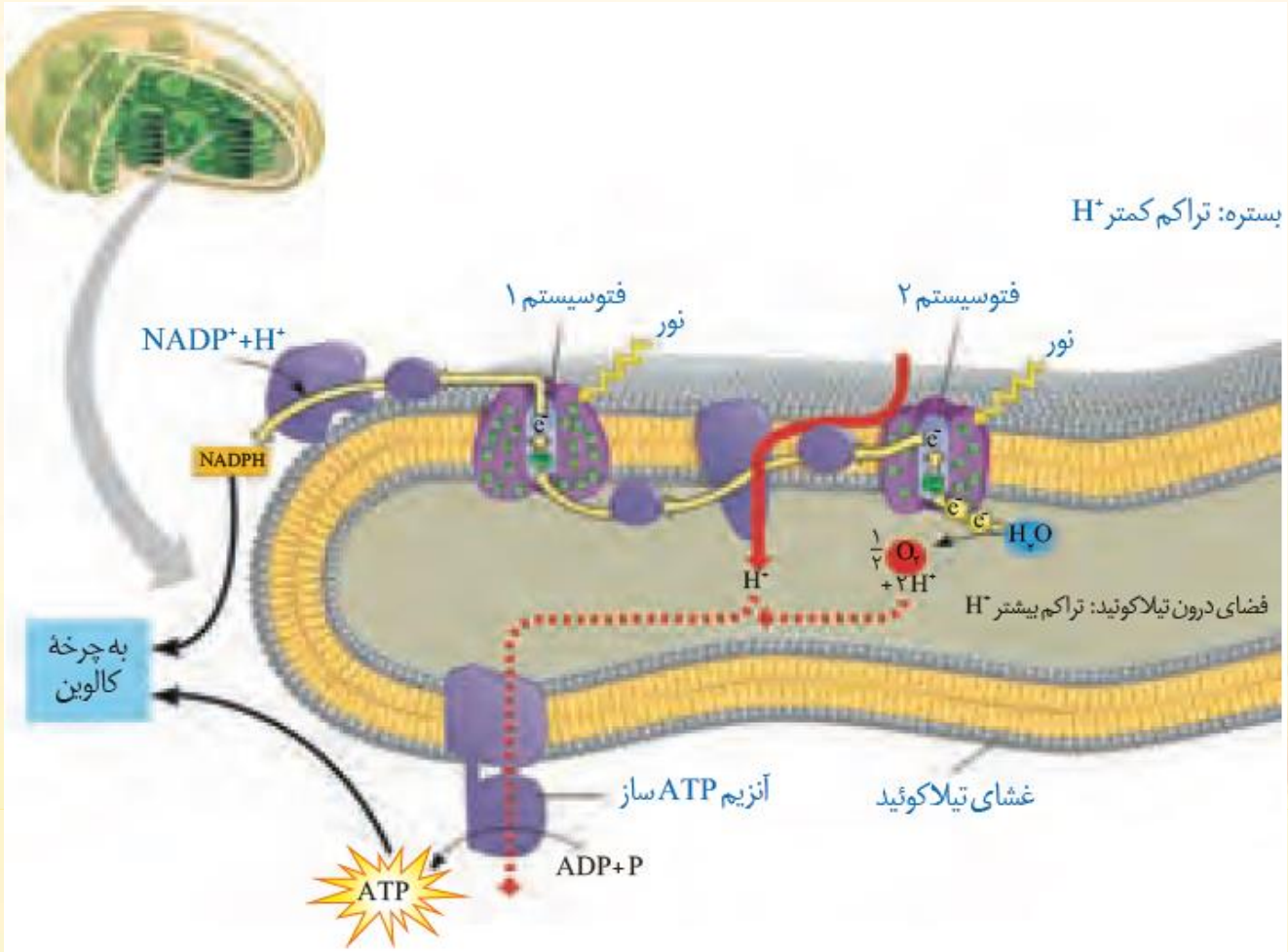
$$NADH + 3\ ADP + 3\ P_i + \frac{1}{2}O_2 \longrightarrow NAD^+ + 3\ ATP + H_2O$$

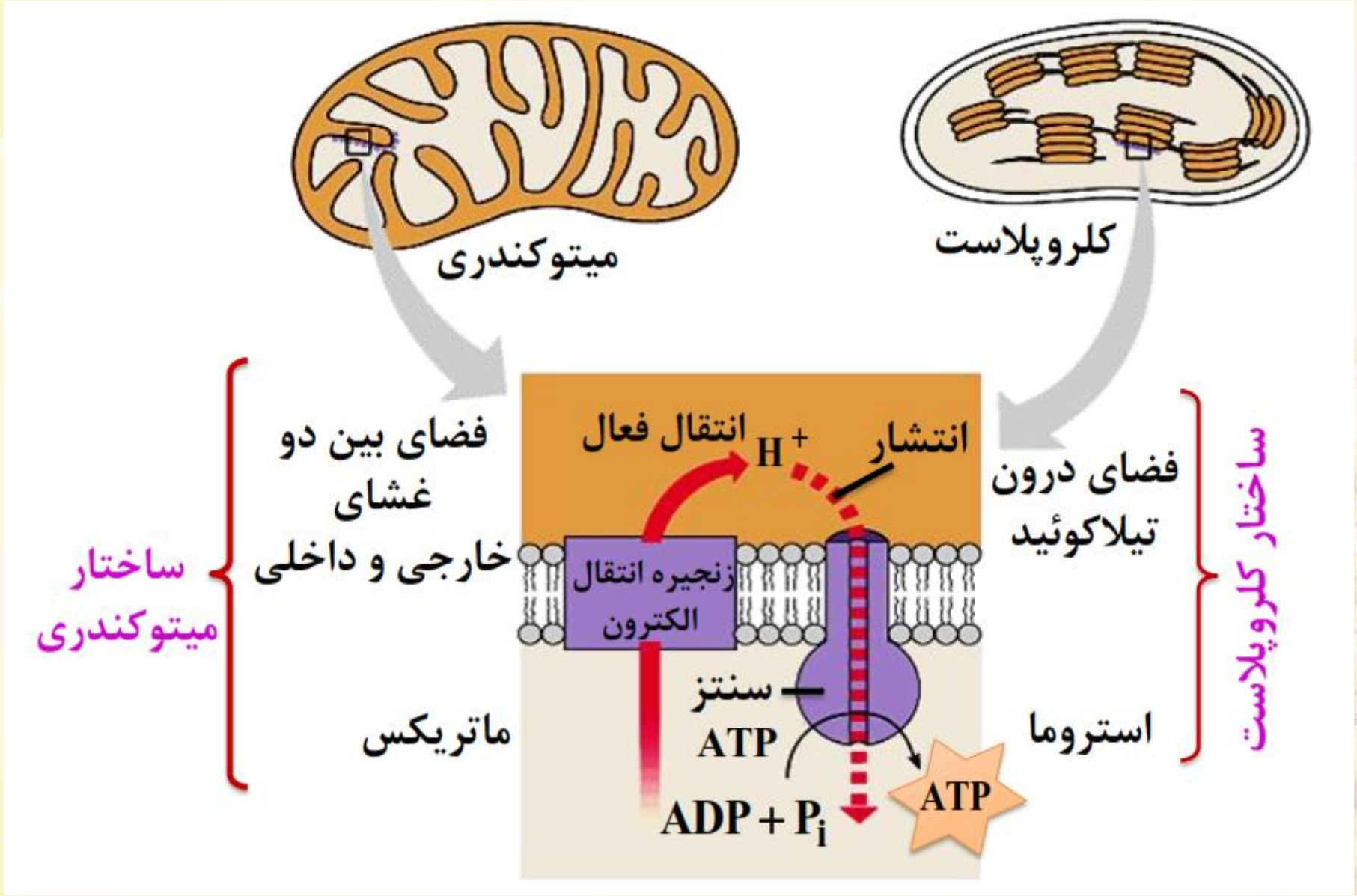
$$FADH_2 + 2\ ADP + 2\ P_i + \frac{1}{2}O_2 \longrightarrow FAD + 2\ ATP + H_2O$$


Cytosol
Outer mitochondrial membrane
Intermembrane space
Inner mitochondrial membrane
Matrix of mitochondrion
Complex I
Complex II
Complex III
Complex IV
Complex V: ATP synthase
NADH
NAD+
FADH2
FAD
2 H+
½ O2
H2O
ADP + Pi
ATP

روش های ساخته شدنATP
۳ـ ساخته شدن نوری

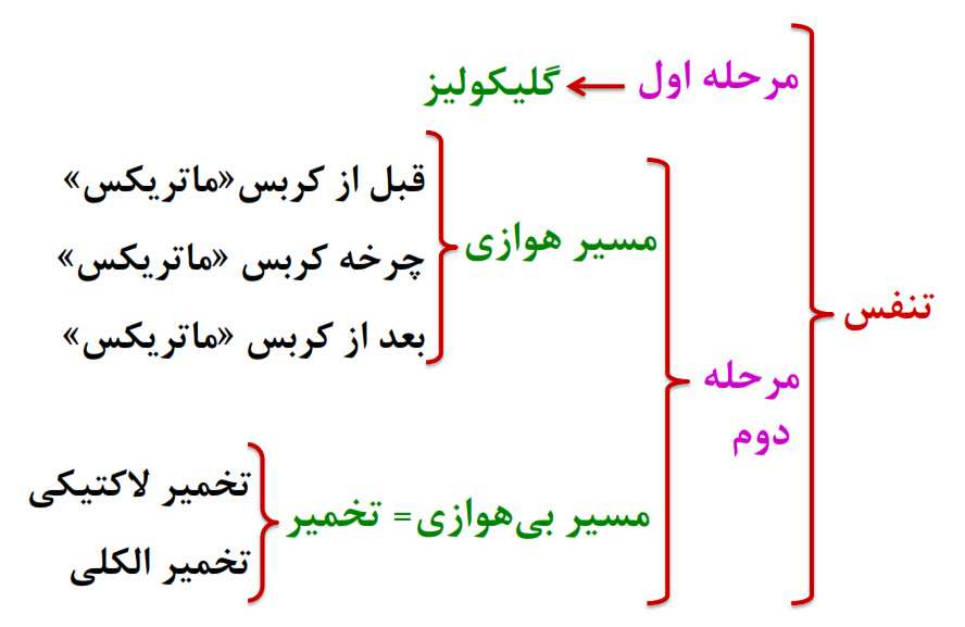
- ساخته شدن نوری در کلروپلاست انجام می شود(فصل ۶).




میتوکندری
کلروپلاست
ساختار میتوکندری
فضای بین دو غشای خارجی و داخلی
ماتریکس
ساختار کلروپلاست
فضای درون تیلاکوئید
استروما
انتقال فعال
H^+
انتشار
زنجیره انتقال الکترون
سنتز ATP
ATP
$ADP + P_i$

زیستن با اکسیژن

- اغلب، واژه تنفس یاخته ای را برای تنفس یاخته ای هوازی به کار می برند. در اینجا ما نیز **تنفس یاخته ای** را به جای تنفس یاخته ای هوازی به کار می بریم.



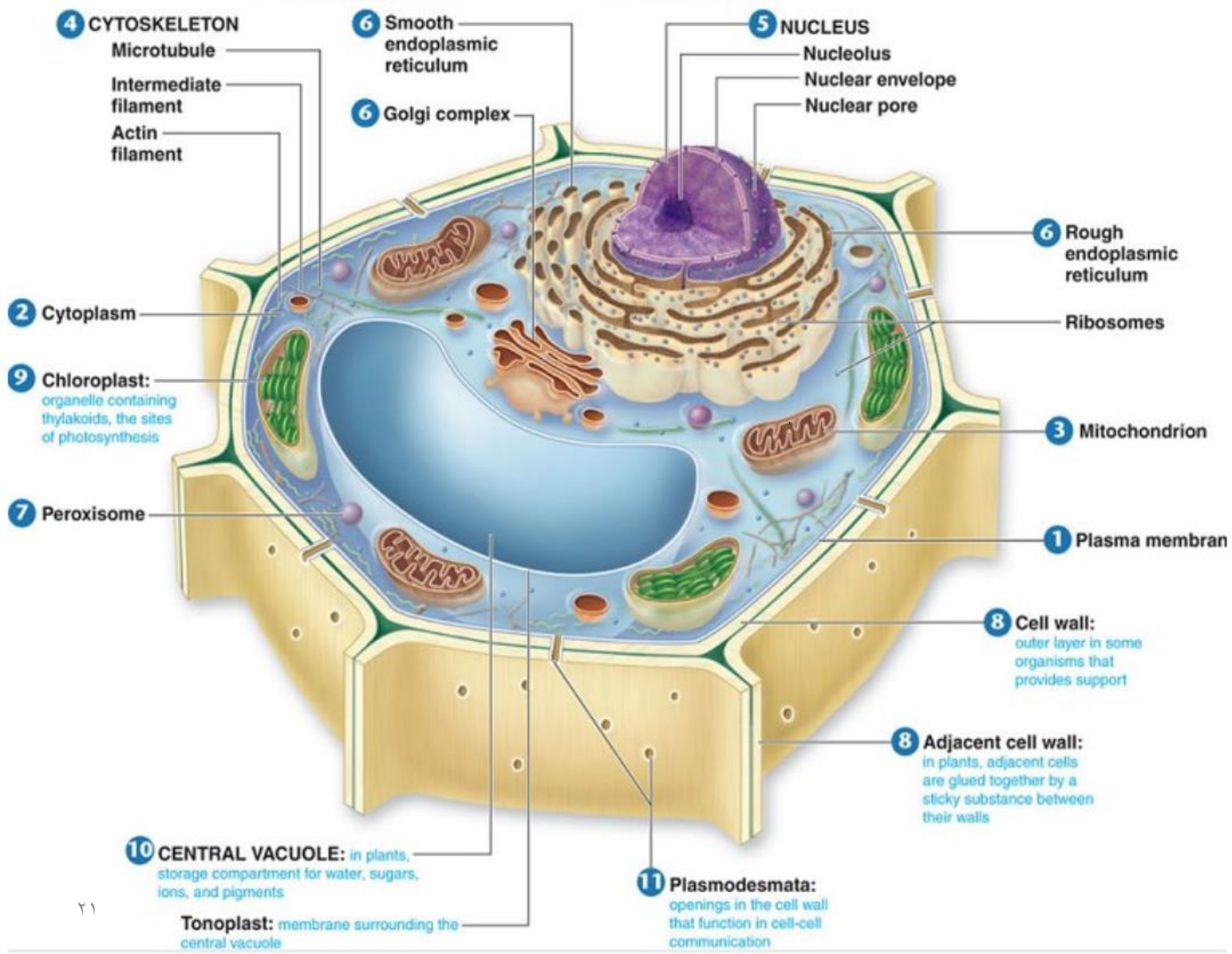
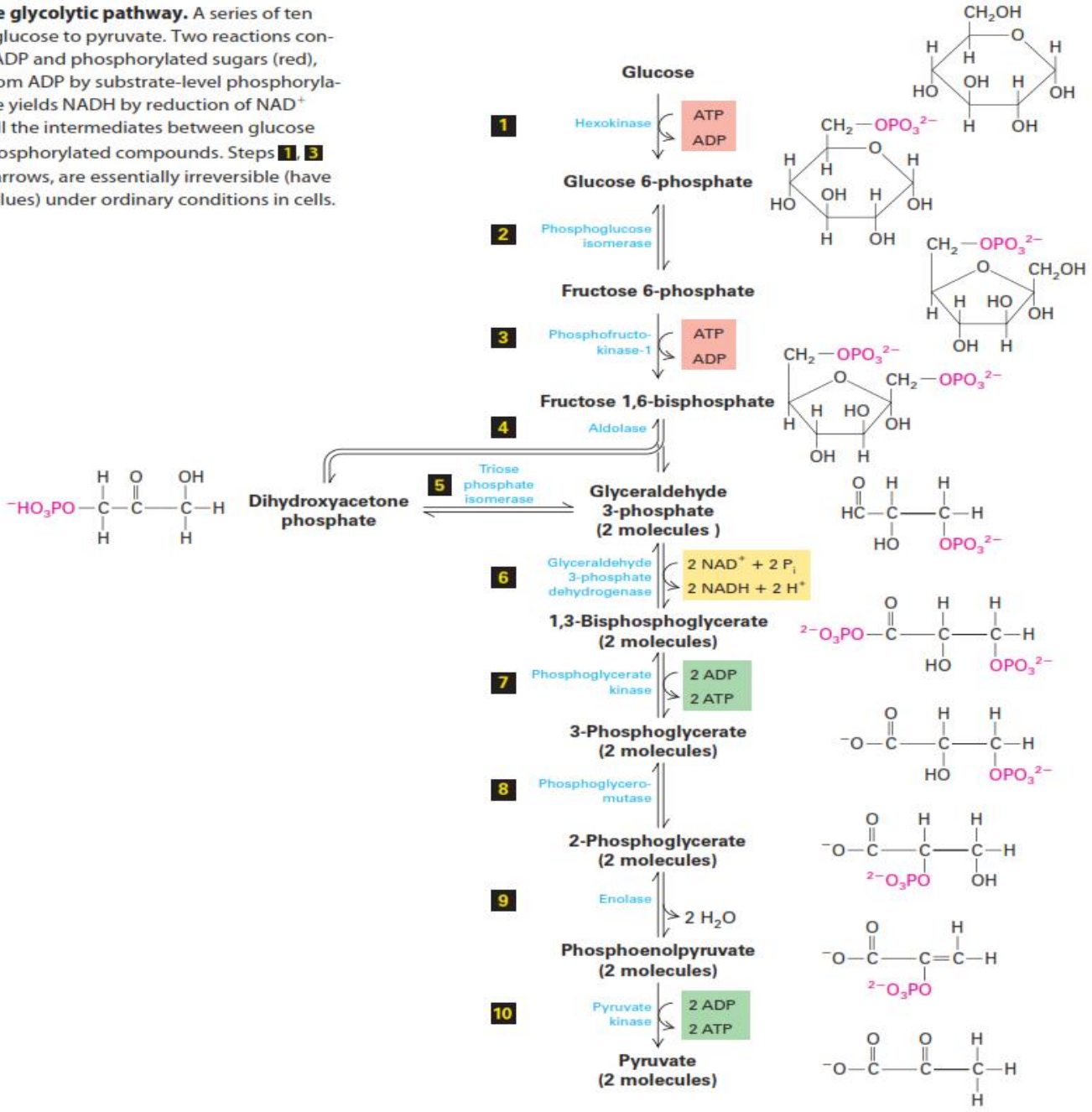
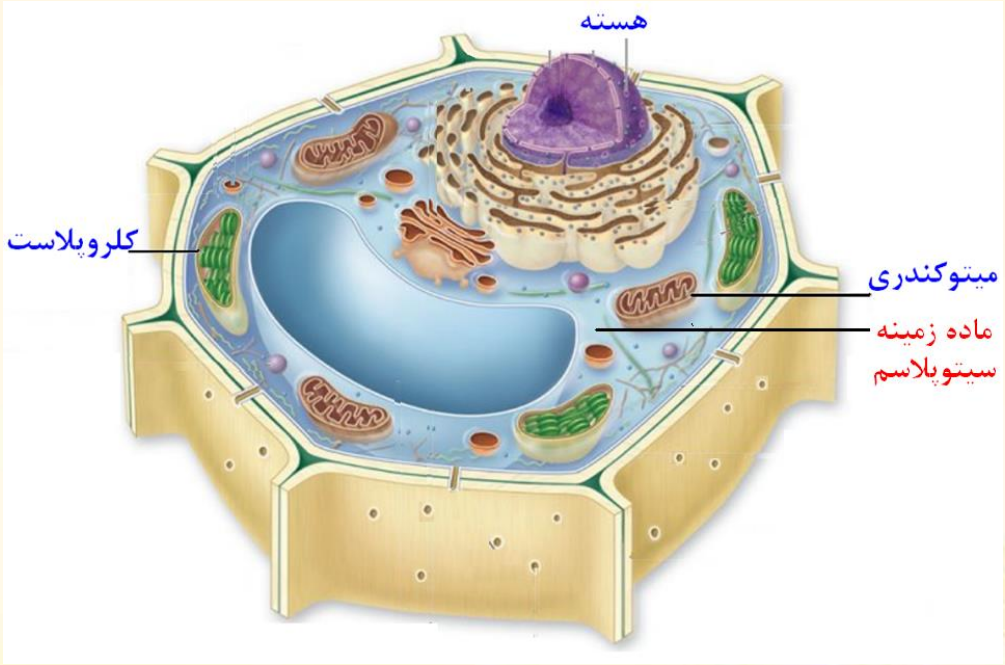

4 CYTOSKELETON
Microtubule
Intermediate filament
Actin filament
6 Smooth endoplasmic reticulum
6 Golgi complex
5 NUCLEUS
Nucleolus
Nuclear envelope
Nuclear pore
6 Rough endoplasmic reticulum
Ribosomes
2 Cytoplasm
9 Chloroplast: organelle containing thylakoids, the sites of photosynthesis
3 Mitochondrion
7 Peroxisome
1 Plasma membran
8 Cell wall: outer layer in some organisms that provides support
8 Adjacent cell wall: in plants, adjacent cells are glued together by a sticky substance between their walls
10 CENTRAL VACUOLE: in plants, storage compartment for water, sugars, ions, and pigments
11 Plasmodesmata: openings in the cell wall that function in cell-cell communication
Tonoplast: membrane surrounding the central vacuole

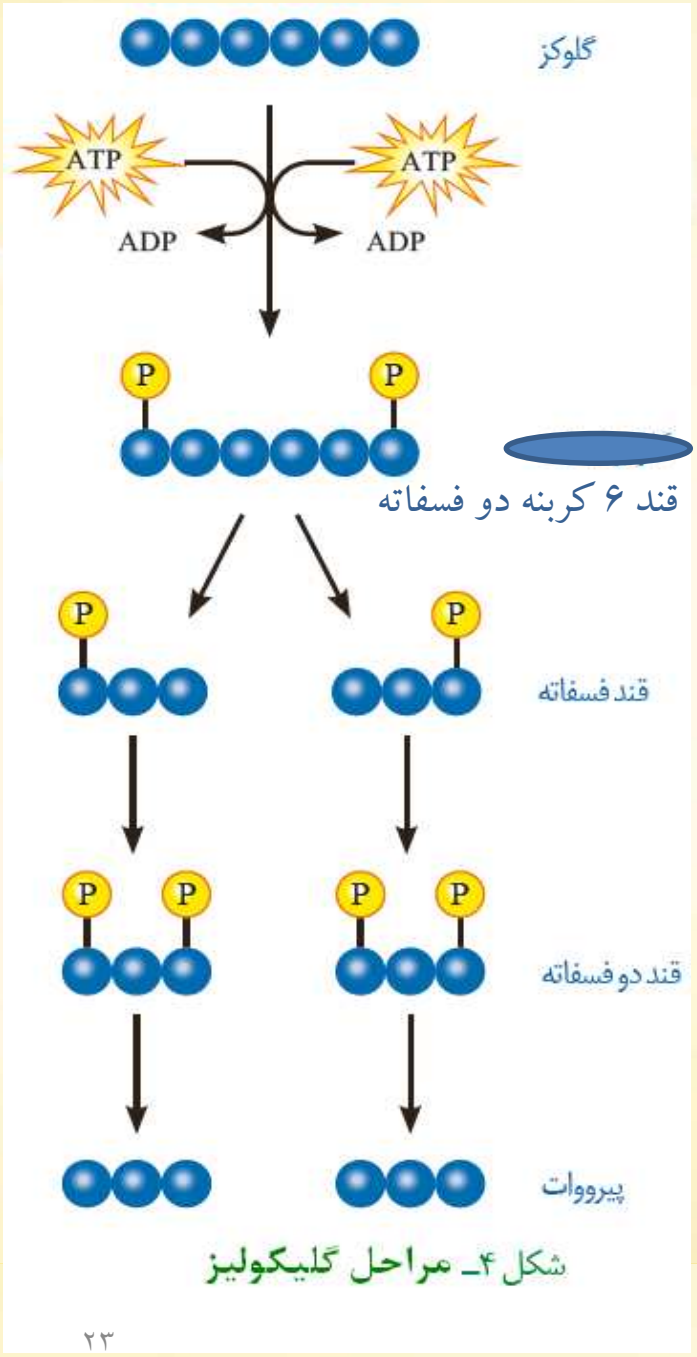
FIGURE 12-3 The glycolytic pathway. A series of ten reactions degrades glucose to pyruvate. Two reactions consume ATP, forming ADP and phosphorylated sugars (red), two generate ATP from ADP by substrate-level phosphorylation (green), and one yields NADH by reduction of NAD^+ (yellow). Note that all the intermediates between glucose and pyruvate are phosphorylated compounds. Steps **1**, **3** and **10**, with single arrows, are essentially irreversible (have large negative ΔG values) under ordinary conditions in cells.



قند کافت (گلیکولیز) :



- اولین مرحله ی تنفس یاخته ای، گلیکولیز و به معنی تجزیه ی گلوکز است که در مادهٔ زمینه سیتوپلاسم انجام می شود. تجزیه گلوکز در گلیکولیز، نه به صورت یک باره، بلکه به صورت مرحله ای انجام می شود.



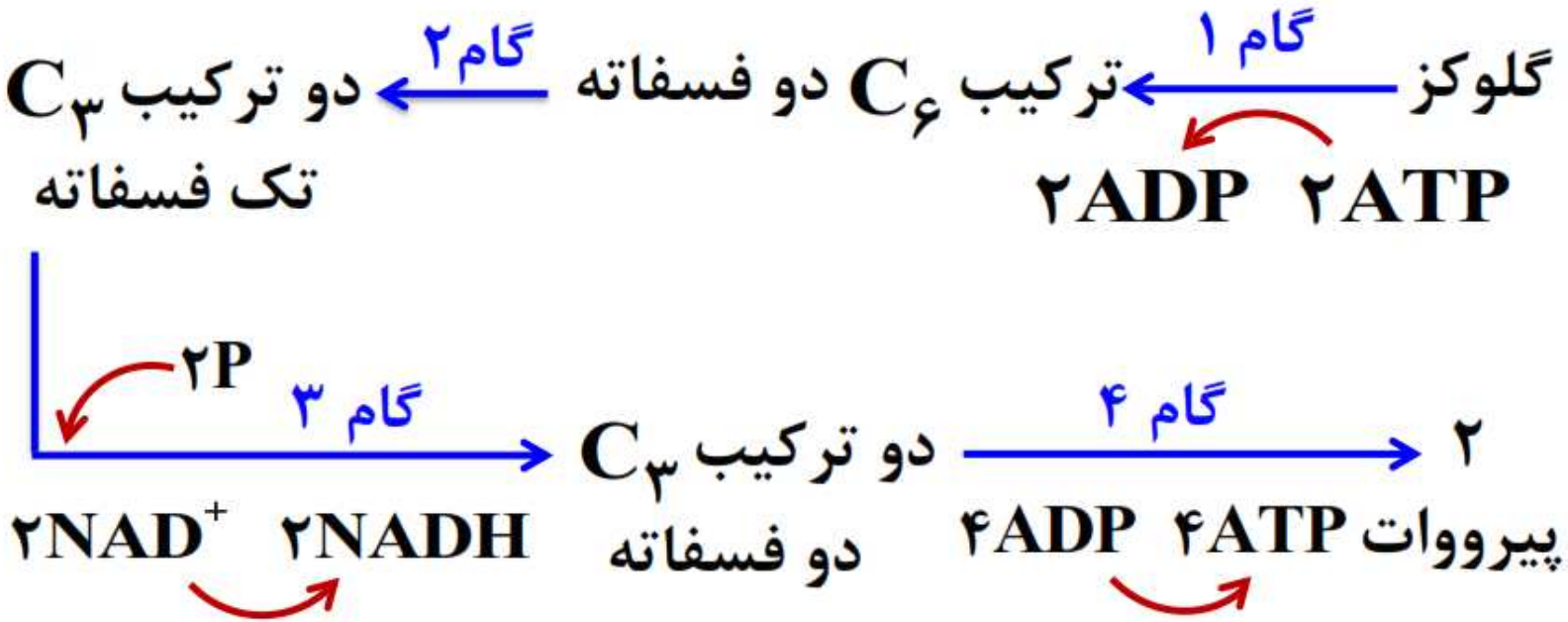
شکل ۴ـ مراحل گلیکولیز

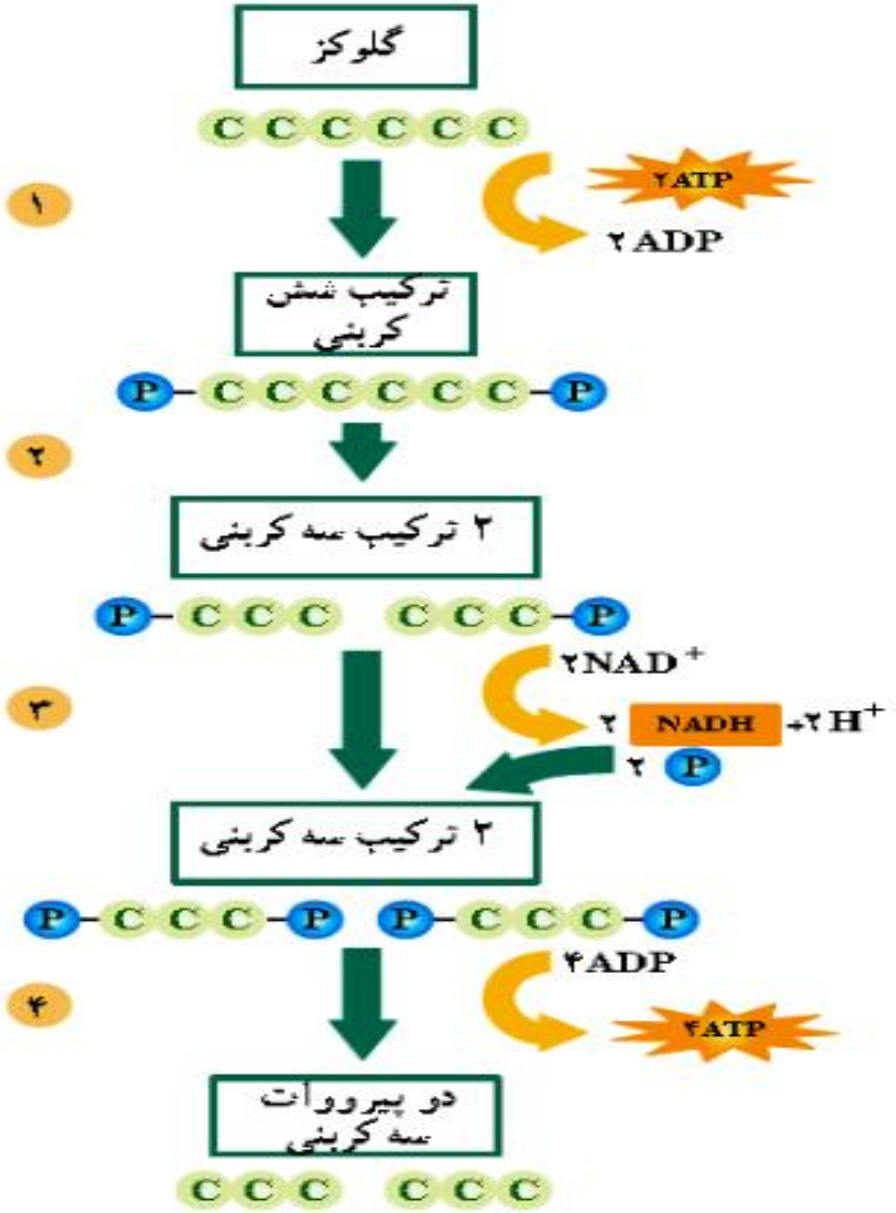
گلیکولیز

گلیکولیز:

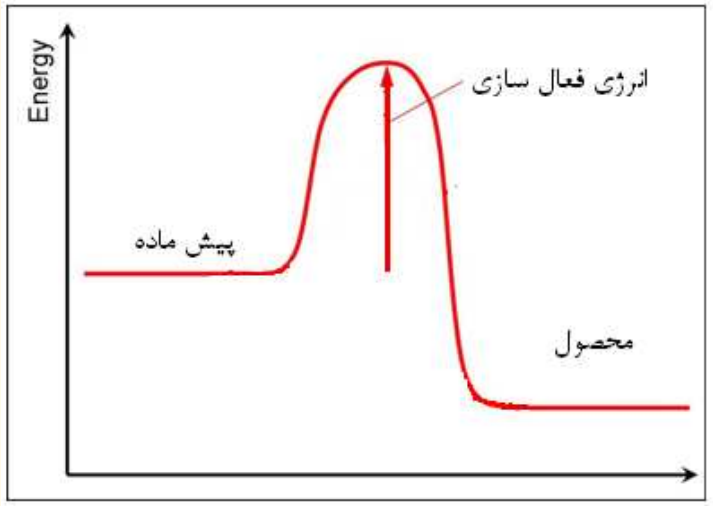
محل: سیتوسل+ بدون O_2

گام‌ها:

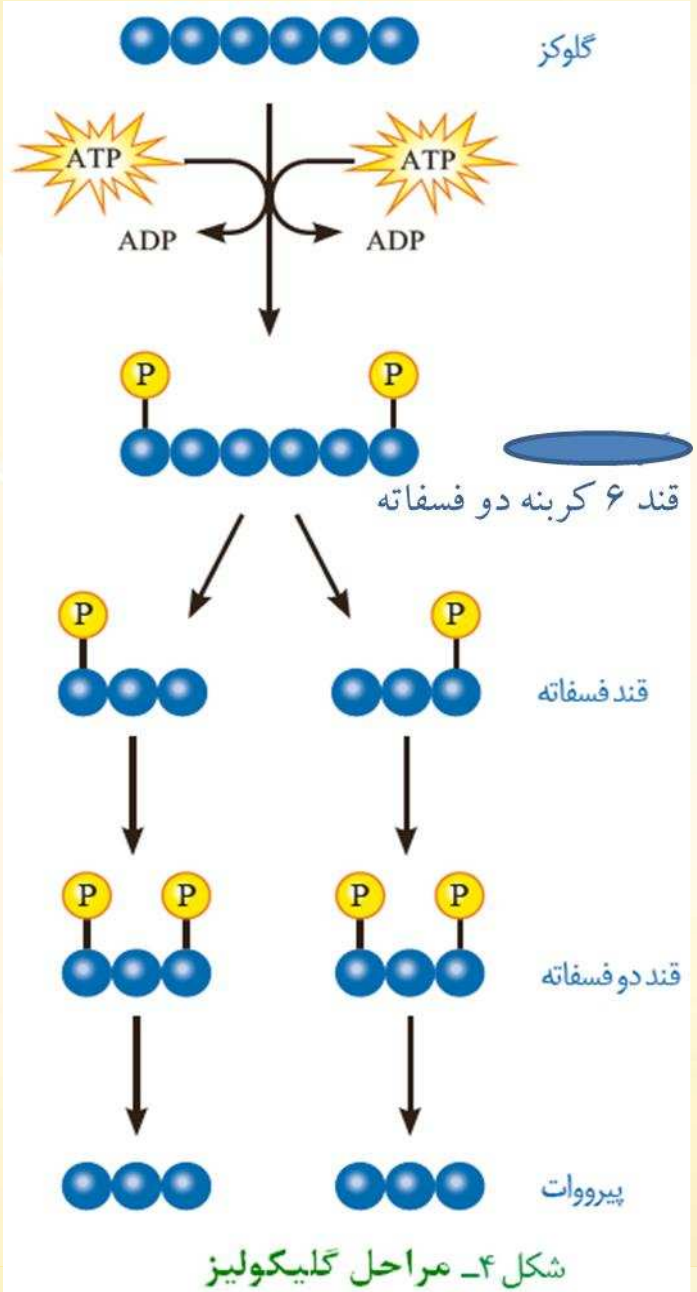



گلوکز
C C C C C C
۱
۲ATP
۲ADP
ترکیب شش کربنی
P C C C C C C P
۲
۲ ترکیب سه کربنی
P C C C C C C P
۲NAD+
۳
۲ NADH +۲H+
۲ P
۲ ترکیب سه کربنی
P C C C P P C C C P
۴ADP
۴
۴ATP
دو پیروات سه کربنی
C C C C C C

قند کافت (گلیکولیز)



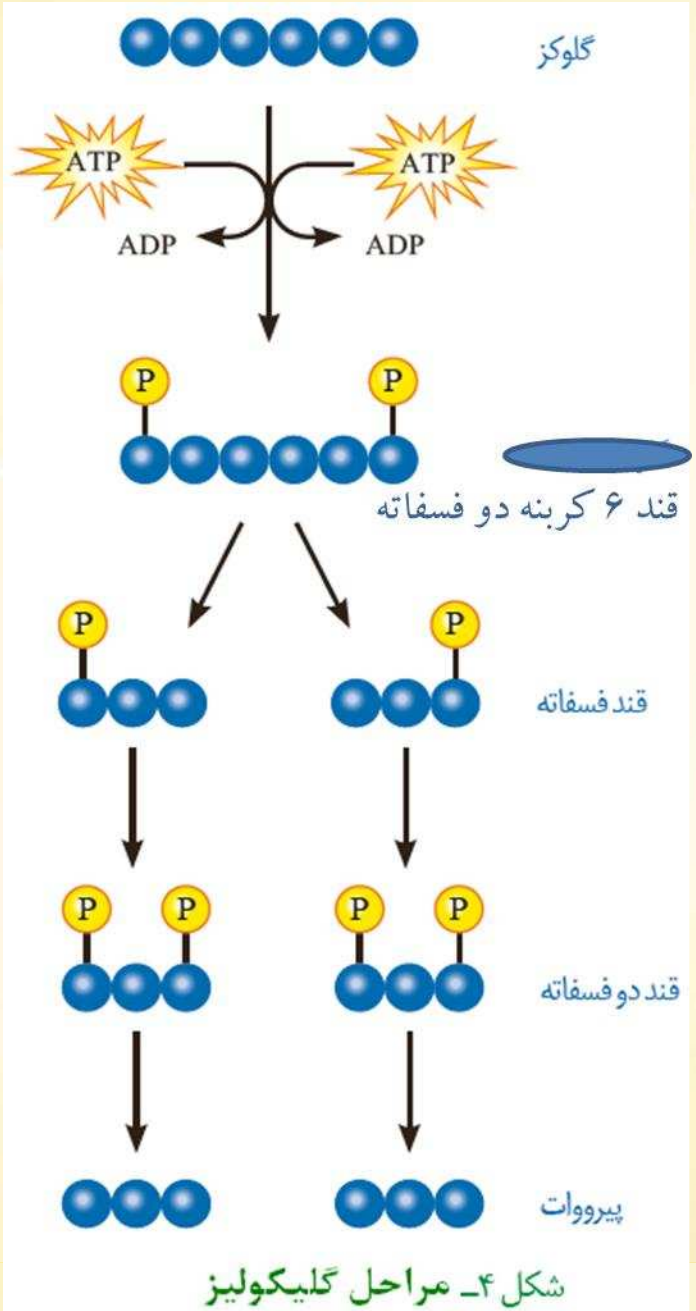
- برای انجام واکنش های مربوط به تجزیه گلوکز انرژی فعال سازی نیاز هست. این انرژی از ATP تأمین می شود. همان طور که در شکل ۴ می بینید، گلوکز با گرفتن فسفات های ATP، فسفات دار یا اصطلاحاً **فسفاته** می شود. از تجزیه گلوکز فسفاته شده، دو قند سه کربنیِ فسفاته ایجاد می شود.



شکل ۴ـ مراحل گلیکولیز

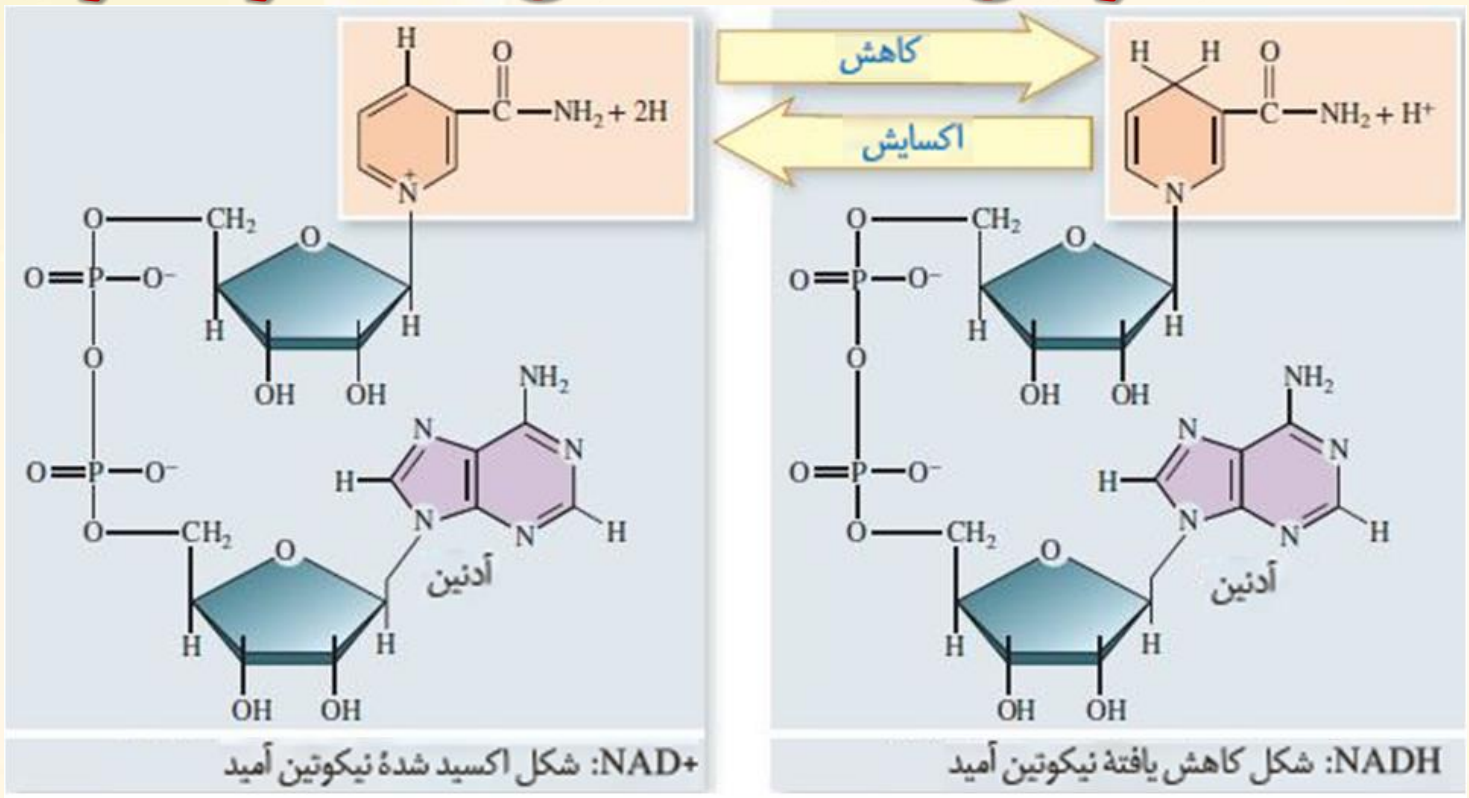
قند کافت (گلیکولیز)

- سپس هر یک از این قندها یک گروه فسفات می گیرند و به این ترتیب دارای دو گروه فسفات می شوند. هر یک از قندهای دو فسفاته بعد از طی مراحلی، به مولکولی سه کربنی به نام پیرووات (بنیان پیرورویک اسید) تبدیل می شوند.
- در گلیکولیز، مولکول های ATP و NADH (نیکوتین آمید آدنین دی نوکلئوتید) نیز تشکیل می شوند.



شکل ۴ـ مراحل گلیکولیز

NADH (نیکوتین آمید آدنین دی نوکلئوتید)

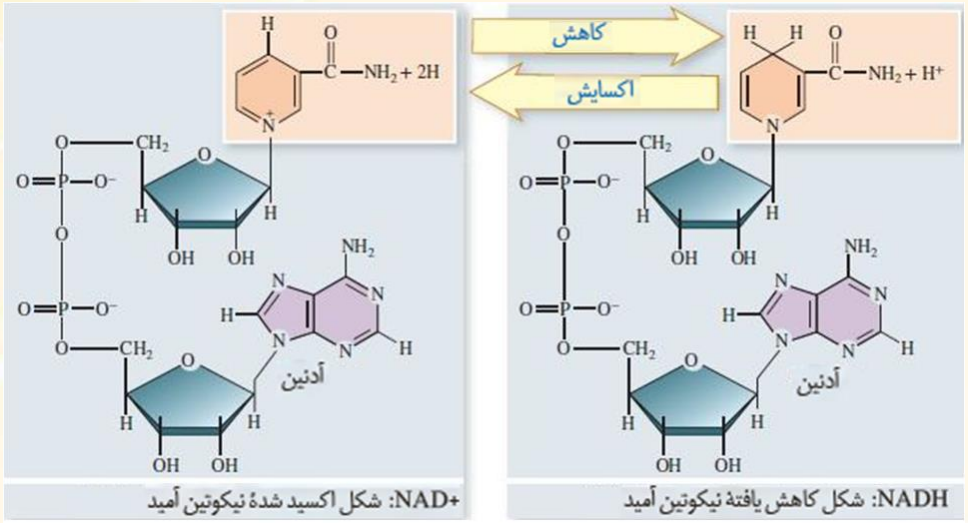


NADH: شکل کاهش یافتهٔ نیکوتین آمید

+NAD: شکل اکسید شدهٔ نیکوتین آمید

- NADH حامل الکترون است، دو نوکلئوتید دارد و از +NAD به اضافه الکترون و پروتون تشکیل می شود. +NAD و NADH با گرفتن و از دست دادن الکترون و پروتون، به همدیگر تبدیل می شوند.

NADH (نیکوتین آمید آدنین دی نوکلئوتید)



NADH: شکل کاهش یافتهٔ نیکوتین آمید

+NAD: شکل اکسید شدهٔ نیکوتین آمید

$$NAD^+ + ۲H^+ + ۲e^- \rightleftharpoons NADH + H^+$$

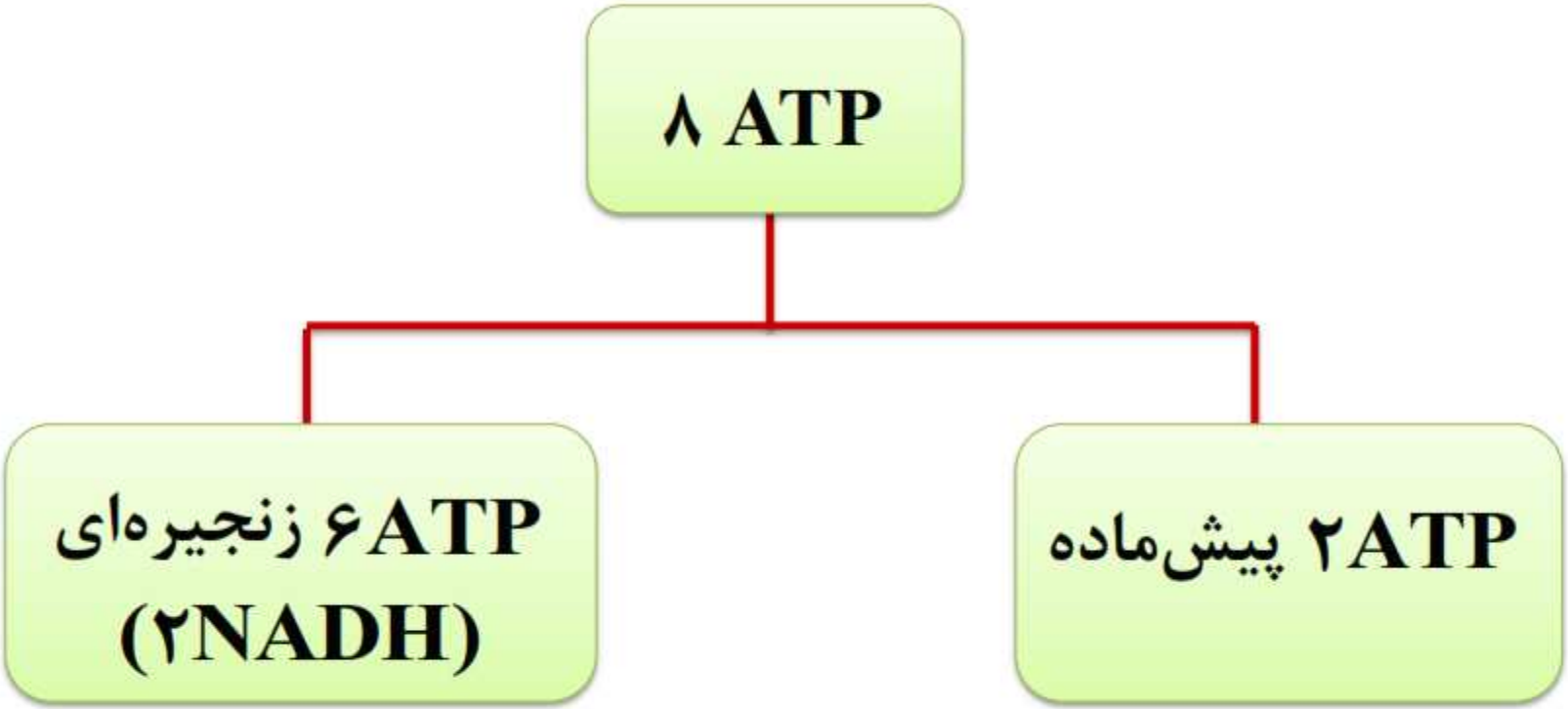
واکنش ۲ـ یک الکترون برای خنثی کردن NAD^+ به کار می‌رود.
بنابراین محصول به صورت $NADH + H^+$ نوشته می‌شود.

- +NAD با گرفتن الکترون **کاهش** (**احیاء**) و NADH با از دست دادن الکترون **اکسایش** می یابد.

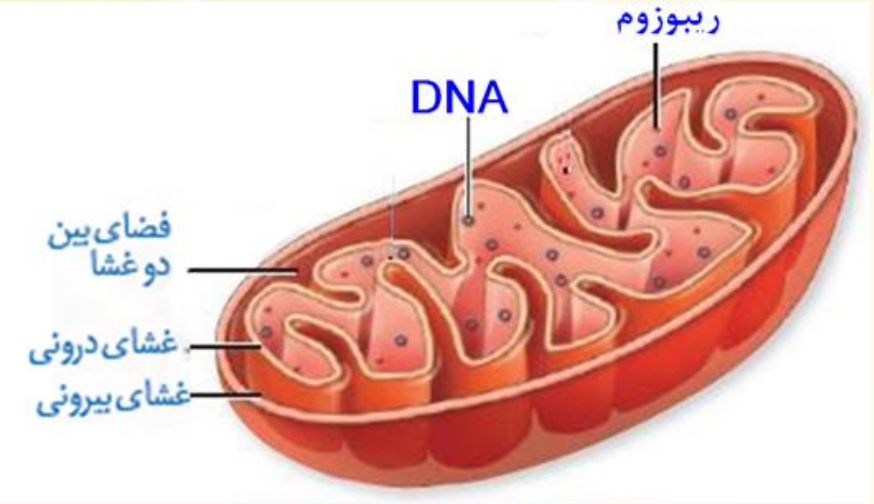
فعّالیت ۱

گفت‌وگو کنید

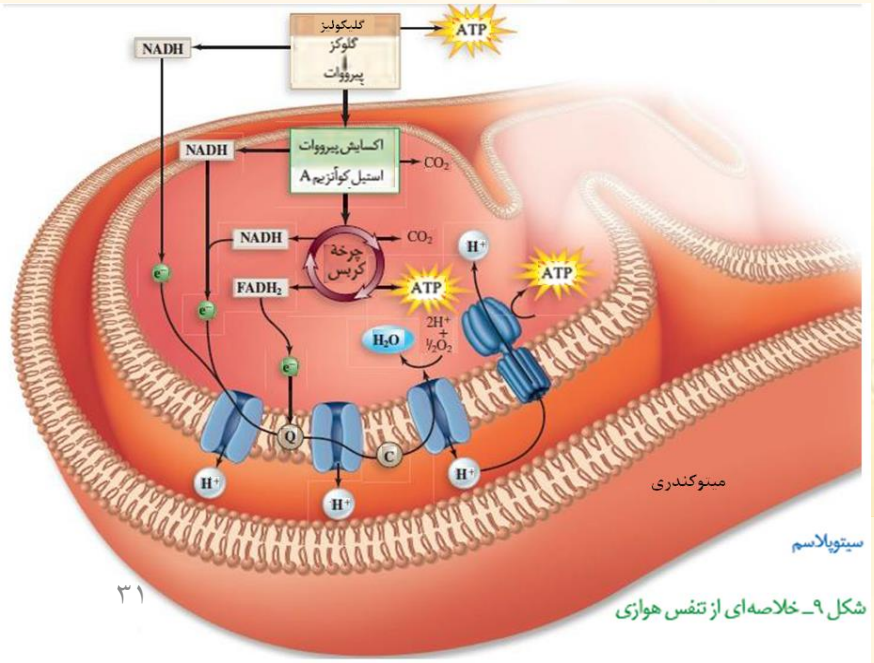
همان‌طور که دیدید، در قندکافت ATP ساخته می‌شود. براساس روش‌هایی که دربارهٔ تولید ATP گفتیم، ساخته شدن ATP در قندکافت با کدام روش انجام می‌شود؟



میتوکندری مقصد پیرووات

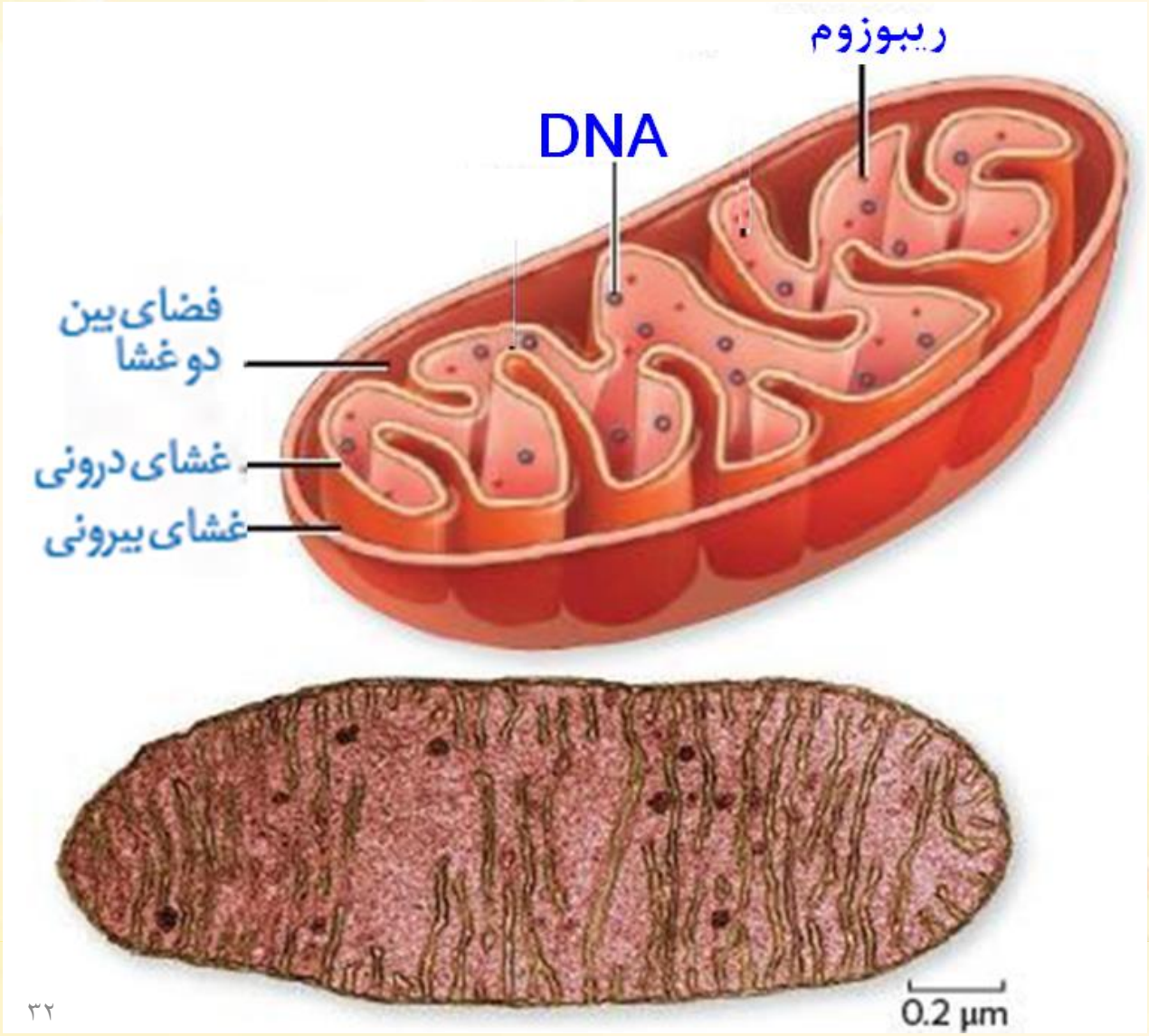


- مرحلهٔ دیگر تنفس یاخته ای به اکسیژن نیاز دارد و در یوکاریوت ها در میتوکندری انجام می شود.



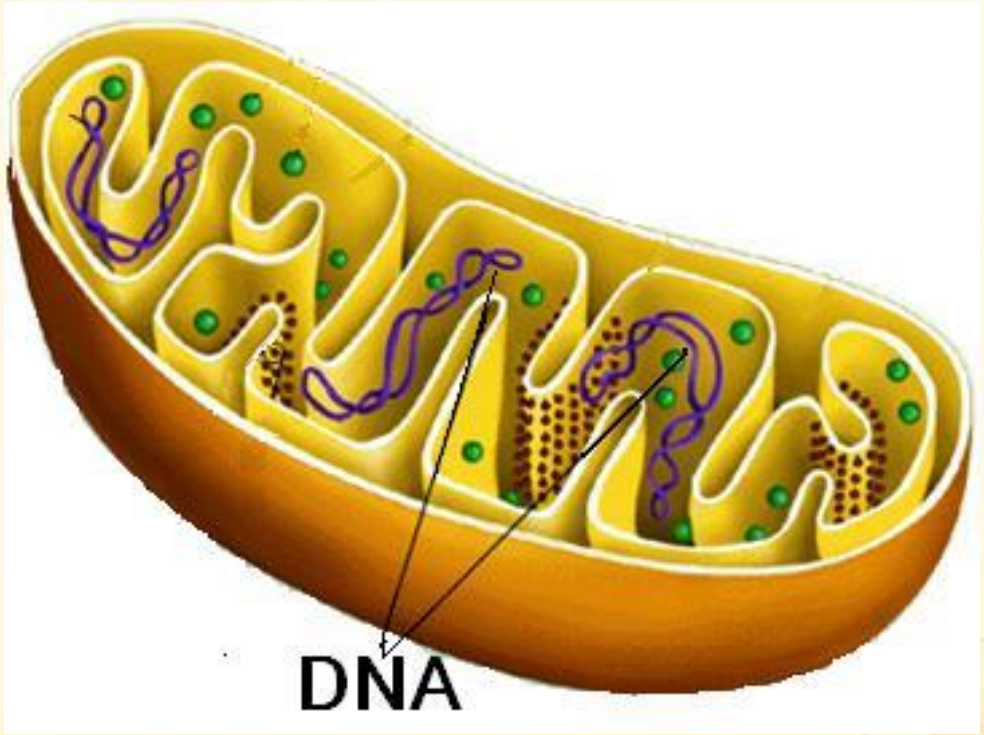
شکل ۹ـ خلاصه‌ای از تنفس هوازی

میتوکندری مقصد پیرووات



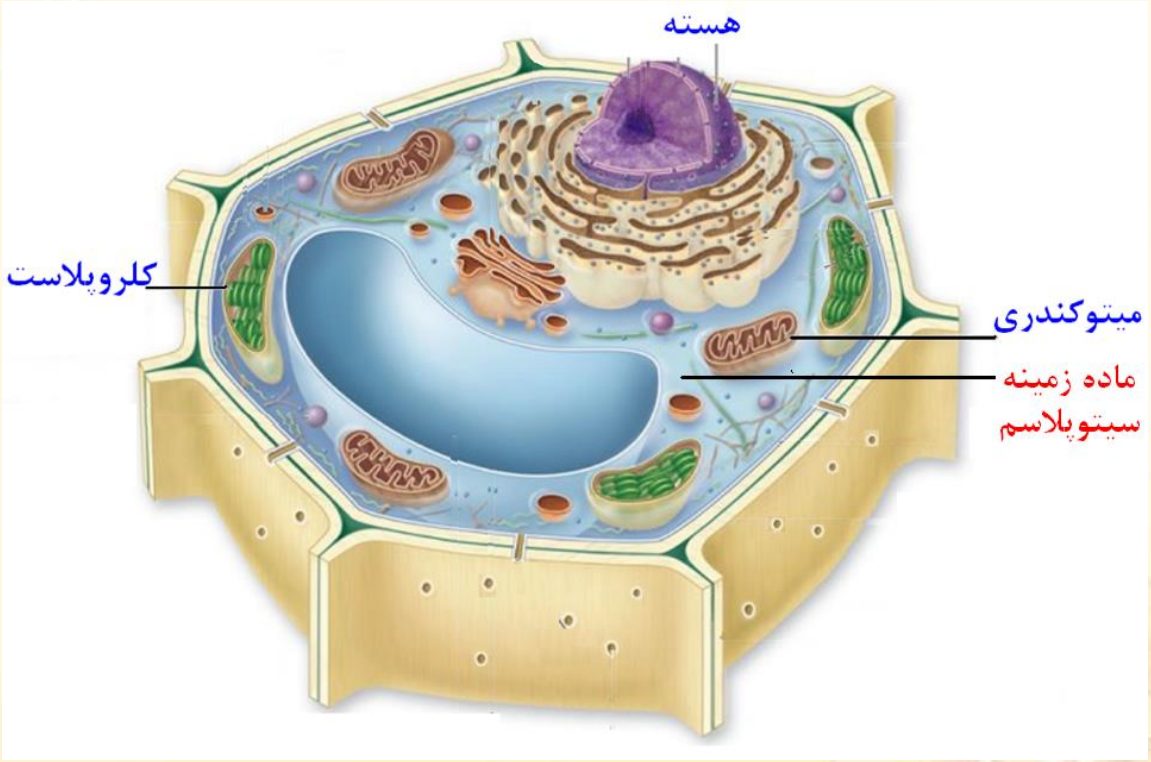
- میتوکندری دو غشا دارد: غشای بیرونی صاف، و غشای درونی آن به داخل چین خورده است. درنتیجه، فضای درون میتوکندری به بخش داخلی و بخش بیرونی (فضای بین دو غشا) تقسیم می شود.

میتوکندری مقصد پیرووات



- میتوکندری ها دارای DNA مستقل از هسته و ریبوزوم مخصوص به خود هستند و پروتئین سازی در آنها انجام می شود. در DNA میتوکندری ، ژن های مورد نیاز برای ساخته شدنِ انواعی از پروتئین های مورد نیاز درتنفس یاخته ای وجود دارند.

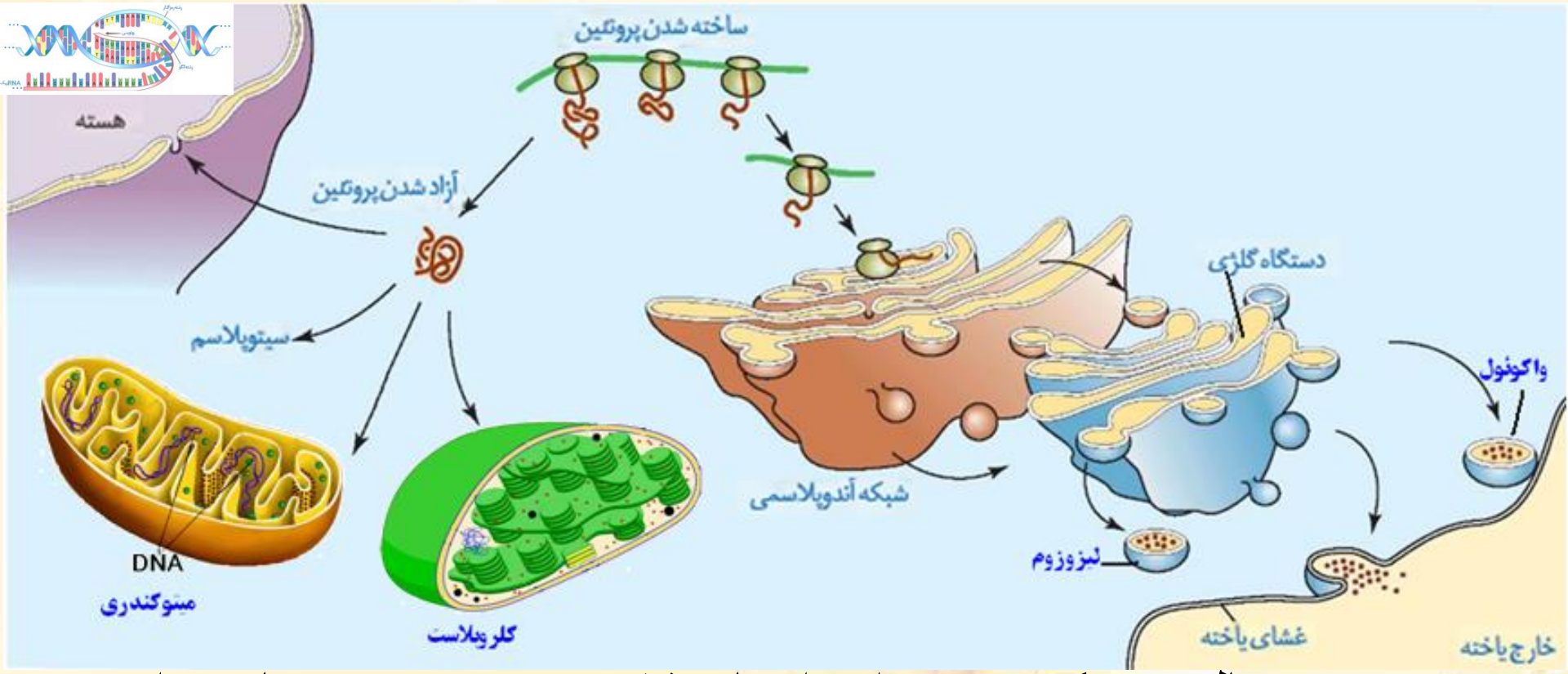
میتوکندری مقصد پیرووات



میتوکندری در یاخته گیاهی

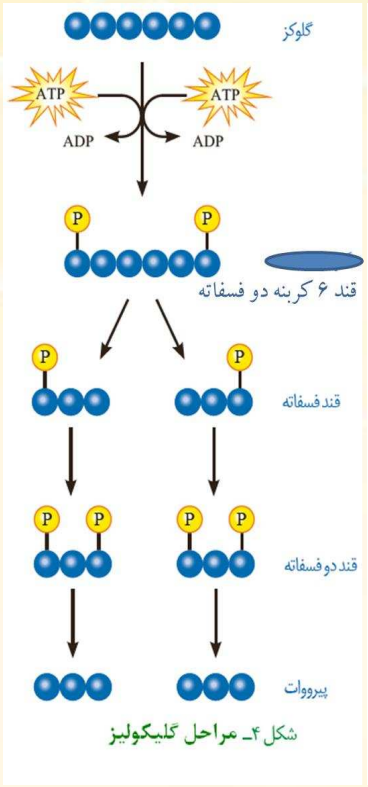
- میتوکندری همراه با یاخته و نیز مستقل از آن تقسیم می شود. به نظر شما مستقل بودن تقسیم میتوکندری از تقسیم یاخته چه اهمیتی دارد؟

میتوکندری مقصد پیرووات

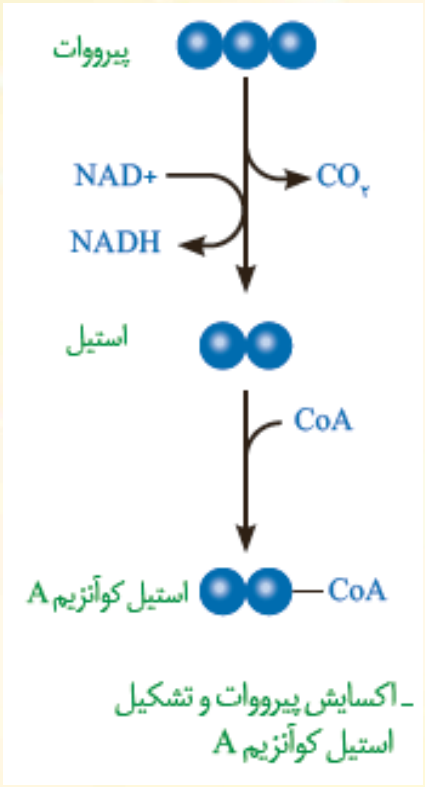


- به هر حال میتوکندری برای انجام نقش خود در تنفس یاخته ای به پروتئین هایی وابسته است که ژن های آنها در هسته قرار دارند و به وسیلهٔ ریبوزوم های سیتوپلاسمی ساخته می شوند.

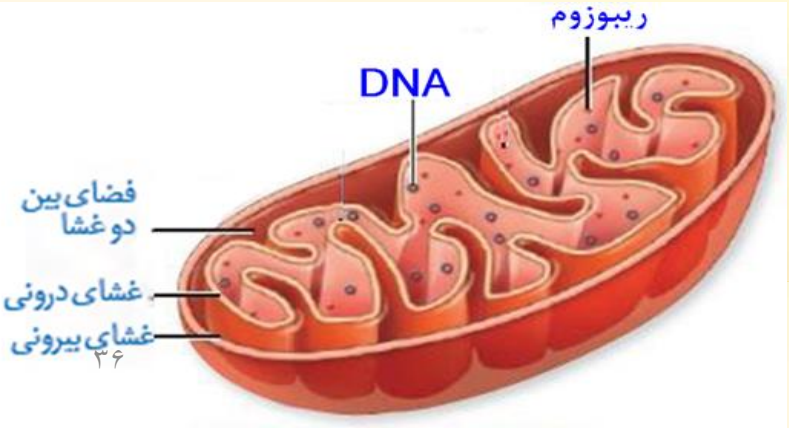
اکسایش پیرووات:

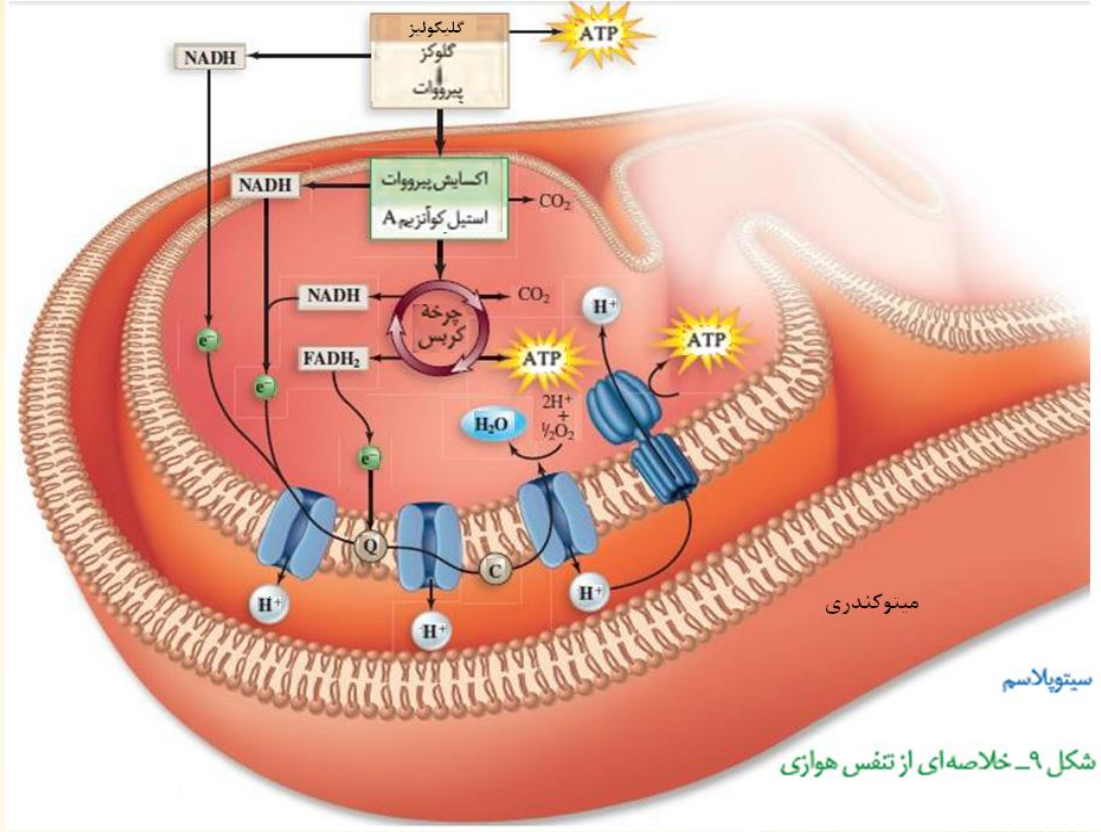


شکل ۴ـ مراحل گلیکولیز



ـ اکسایش پیرووات و تشکیل استیل کوآنزیم A

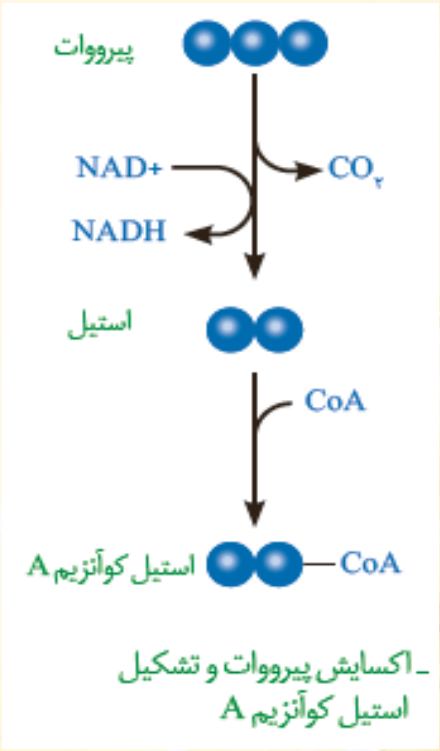




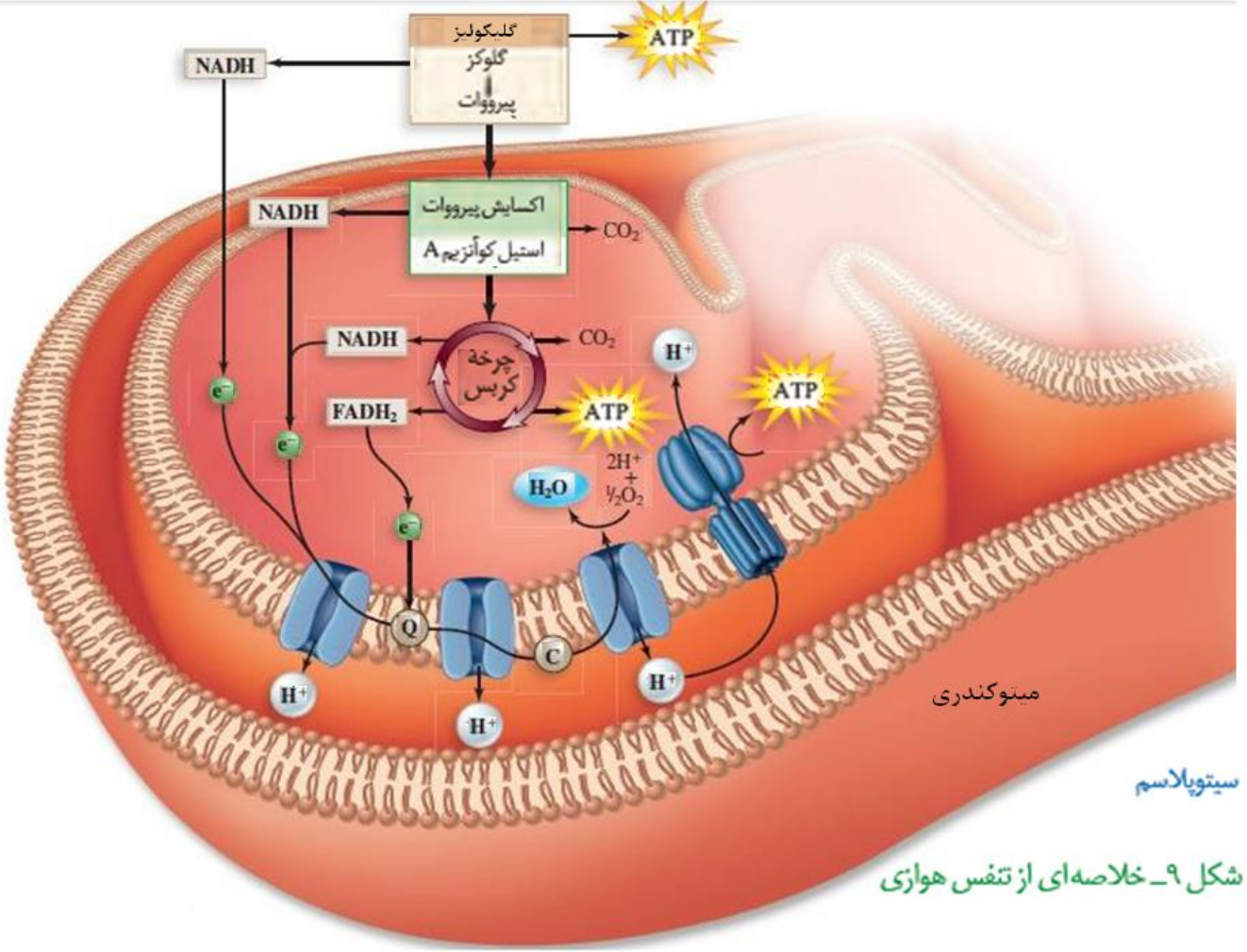
شکل ۹ـ خلاصه‌ای از تنفس هوازی

- گفتیم که در انتهای گلیکولیز، پیرووات به وجود می آید. این مولکول از طریق انتقال فعال وارد میتوکندری می شود و در آنجا اکسایش می یابد. پیرووات در میتوکندری یک کربن دی اکسید از دست می دهد و به بنیان استیل تبدیل می شود.

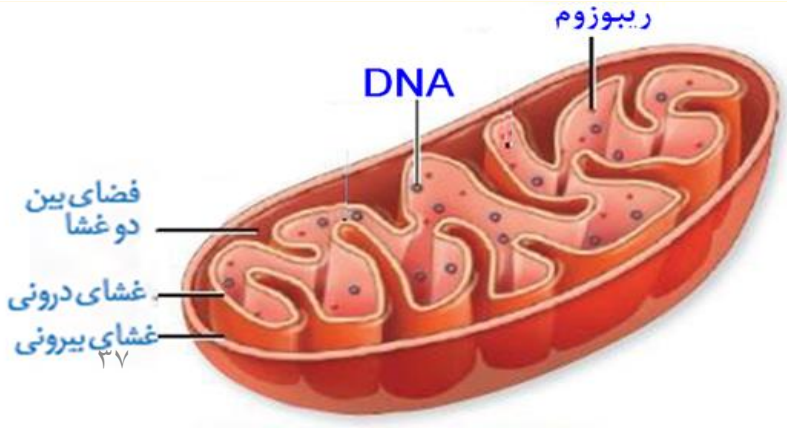
اکسایش پیرووات



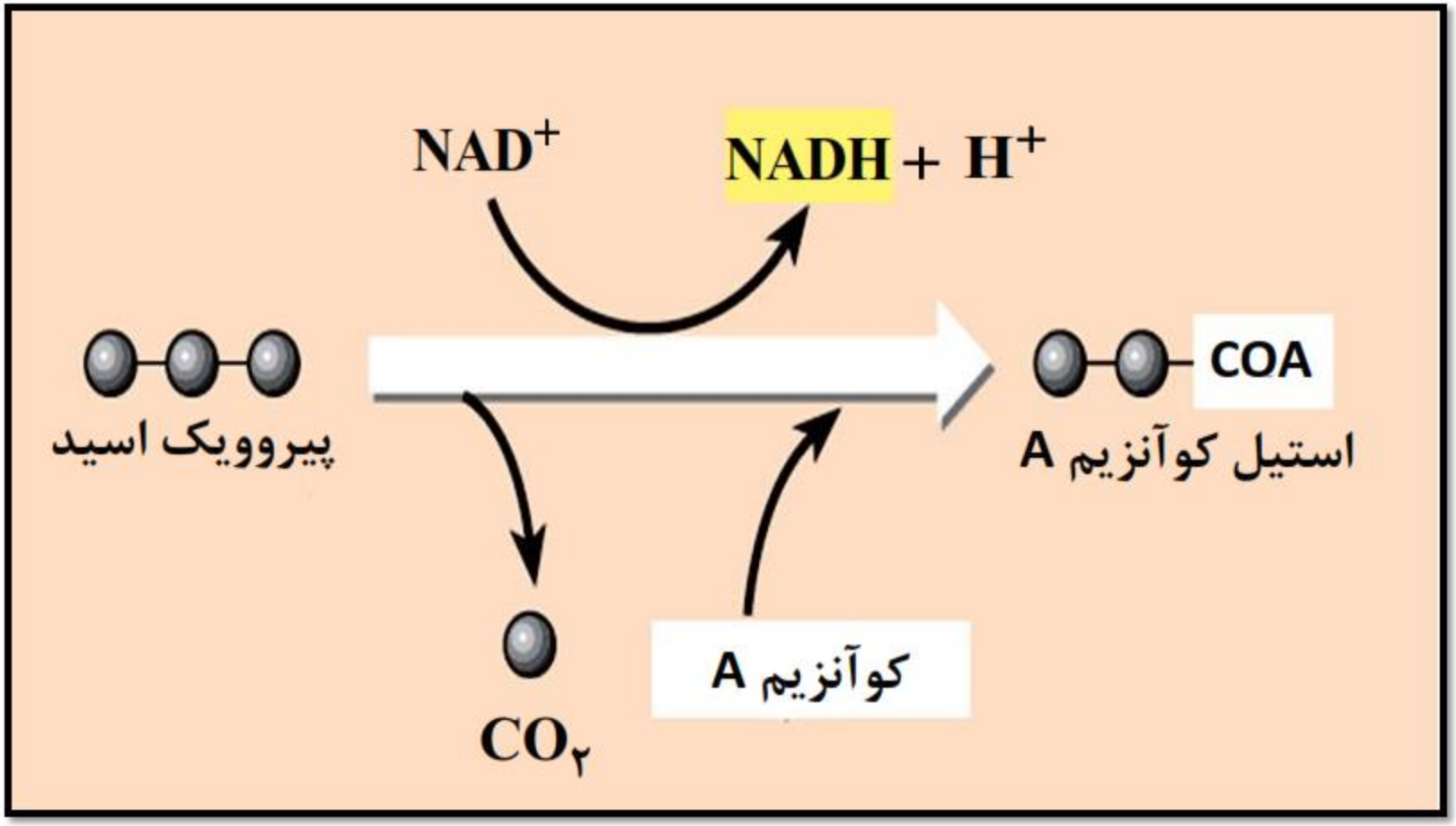
۔اکسایش پیرووات و تشکیل استیل کوآنزیم A



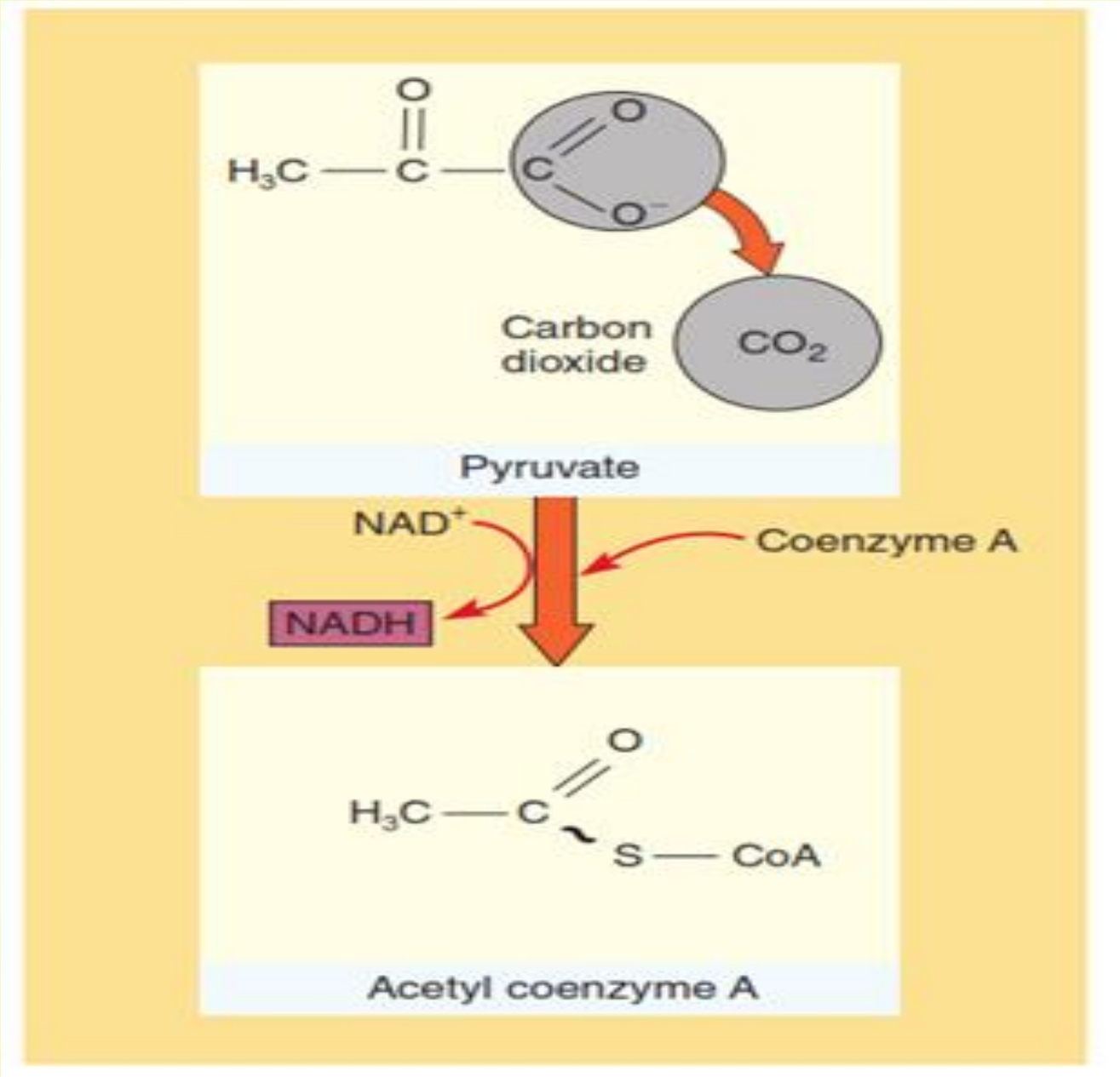
شکل ۹ـ خلاصه‌ای از تنفس هوازی



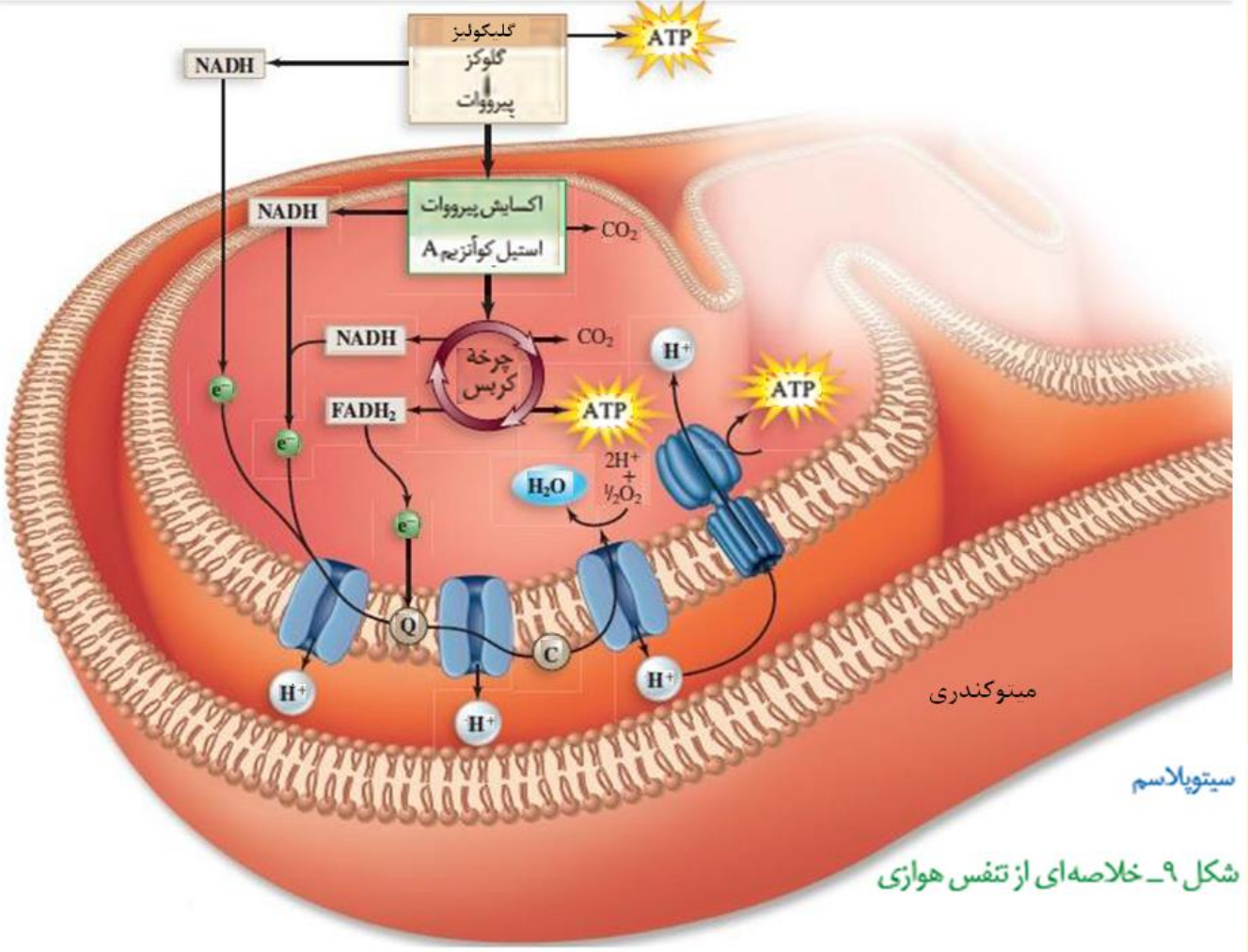
- استیل با اتصال به مولکولی به نام کوآنزیم A، استیل کوآنزیمA را تشکیل می دهد. در این واکنشNADH نیز به وجود می آید مجموعهٔ آنزیمی که اکسایش پیرووات را انجام می دهد در غشای درونی راکیزه قرار دارد.



« تشکیل استیل کوآنزیم A »


O
H3C — C — C
O
O⁻
Carbon dioxide
CO2
Pyruvate
NAD+
NADH
Coenzyme A
O
H3C — C
S — CoA
Acetyl coenzyme A

اکسایش استیل کوآنزیم A



شکل ۹ـ خلاصه‌ای از تنفس هوازی

- اکسایش استیل کوآنزیم A در چرخه ای از واکنش های آنزیمی، به نام **چرخهٔ کِرِبس**، در بخش داخلی میتوکندری انجام می گیرد که در گفتار بعدی به آن می پردازیم.

قبل از کربس «ماتریکس»:

گفتار ۲ اکسایش بیشتر

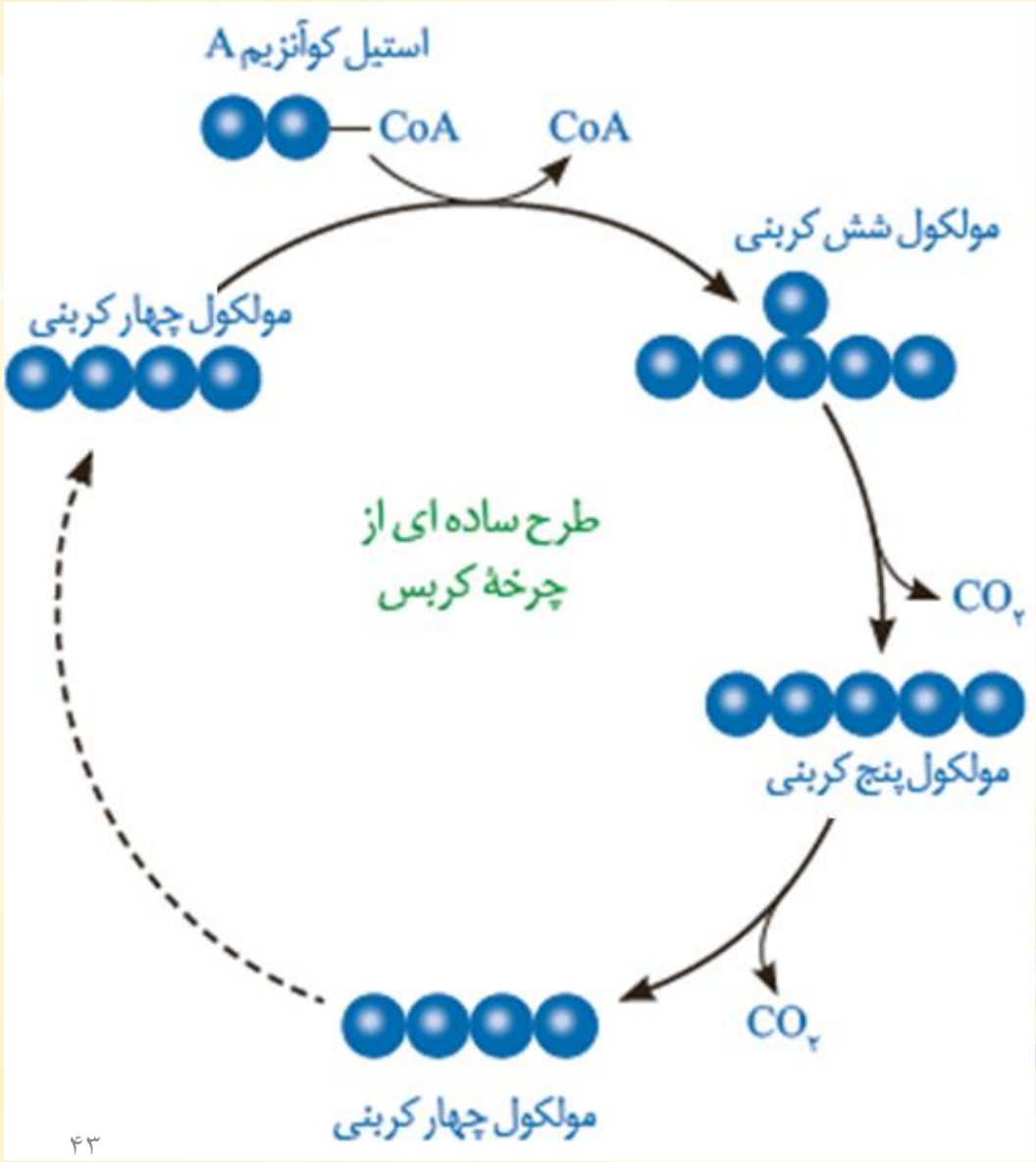
- مولکول گلوکز در تنفس هوازی باید تا حد تشکیل مولکول های CO_2 تجزیه شود. بخشی از این تجزیه در گلیکولیز و بخش دیگر آن در چرخهٔ کربس انجام می شود.

دانشمند موفق

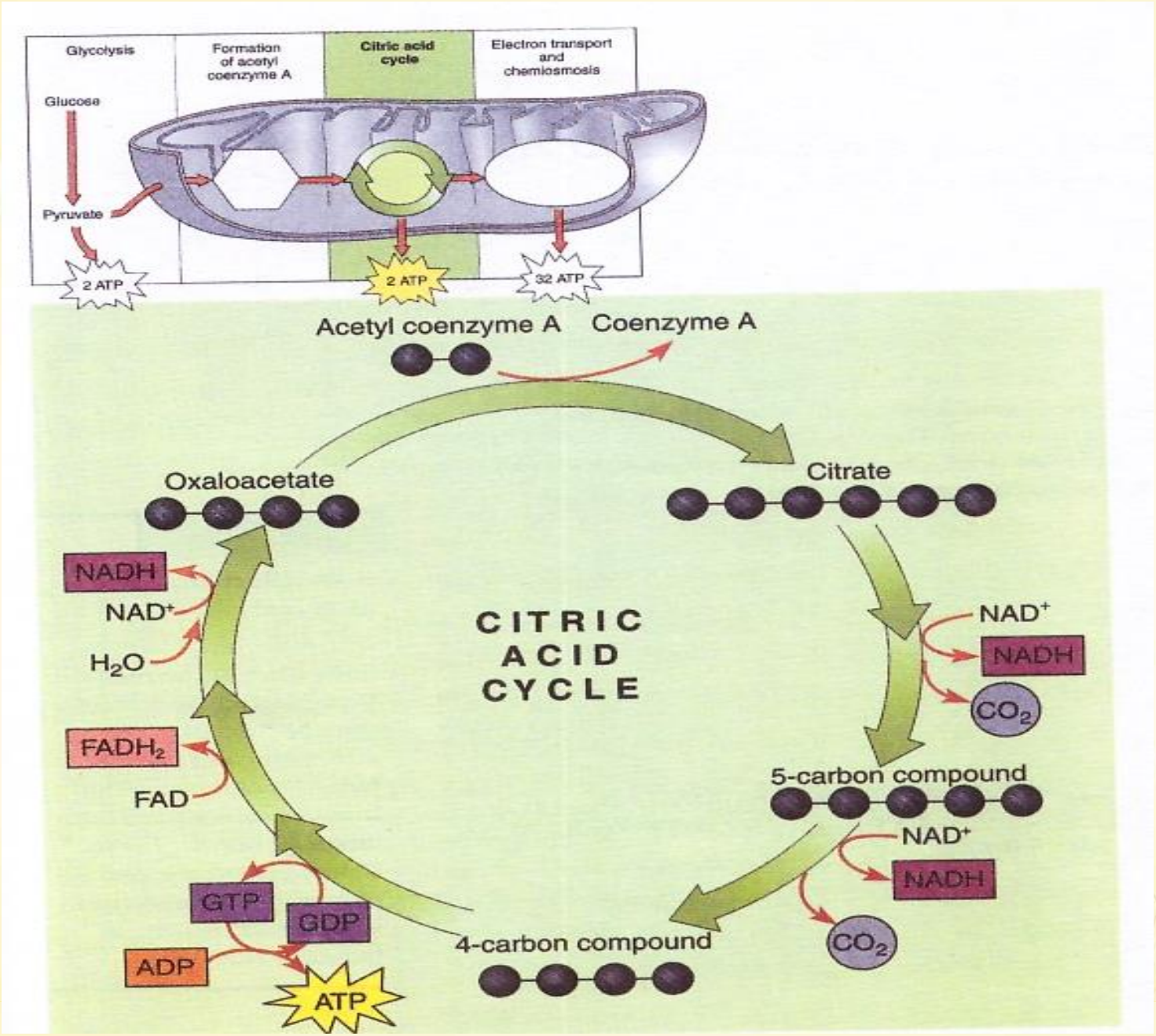
هانس آدولف کِربس فیزیک‌دان و زیست‌شیمی‌دان آلمانیِ متولد بریتانیا (۱۹۸۱-۱۹۰۰) بسیاری از مراحل اکسایش پیرووات را کشف و معرفی کرد. به همین علت این چرخه، چرخهٔ کربس نامیده شد. او در سال ۱۹۵۳ به همراه دانشمندی دیگر، موفق به دریافت جایزه نوبل در زمینه فیزیولوژی و پزشکی شد.

از نظر کربس دانشمند موفق، فردی است که مهارت‌های فنی و علمی لازم را برای کسب موفقیت‌های بیشتر با استفاده از امکانات موجود داشته باشد. همچنین، در راه رسیدن به هدف، سختی‌ها را تحمل کند و نتایج پژوهش را به روشنی ارائه دهد.

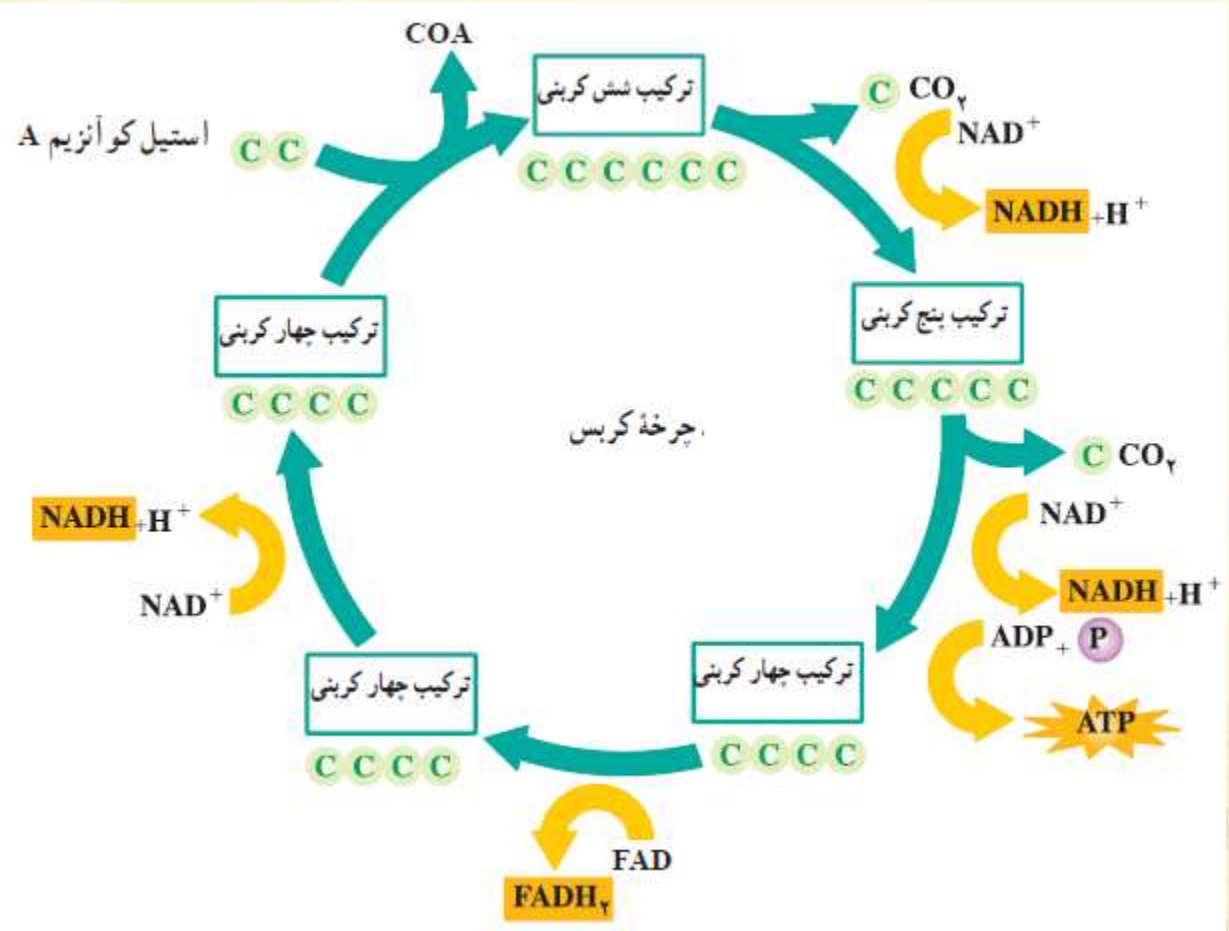
چرخه کربس



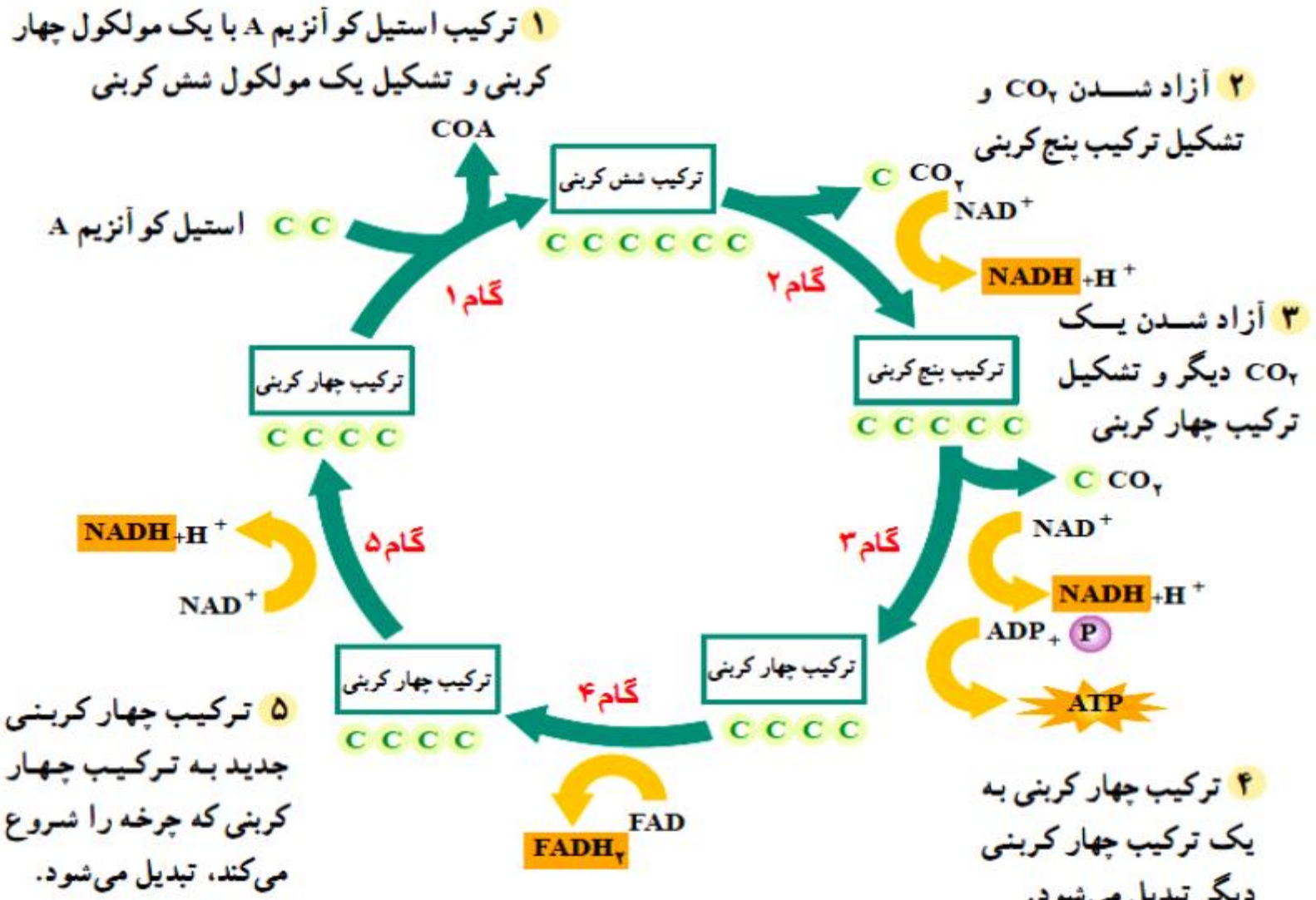
- در این چرخه، ضمن ترکیب استیل کوآنزیم A با مولکولی چهار کربنی، کوآنزیم A جدا و مولکولی شش کربنی، ایجاد می شود.پس از آن در طی واکنش های متفاوتی که در چرخه ی کربس رخ می دهد، دو اتم کربن به صورت CO۲آزاد و مولکول چهار کربنی برای گرفتن استیل کوآنزیم دیگر، بازسازی می شود.


Glycolysis
Formation of acetyl coenzyme A
Citric acid cycle
Electron transport and chemiosmosis
Glucose
Pyruvate
2 ATP
2 ATP
32 ATP
Acetyl coenzyme A
Coenzyme A
Oxaloacetate
Citrate
NADH
NAD+
H2O
CITRIC ACID CYCLE
NAD+
NADH
CO2
FADH2
FAD
5-carbon compound
NAD+
NADH
GTP
GDP
ADP
ATP
4-carbon compound
CO2

اکسایش مولکول شش کربنی

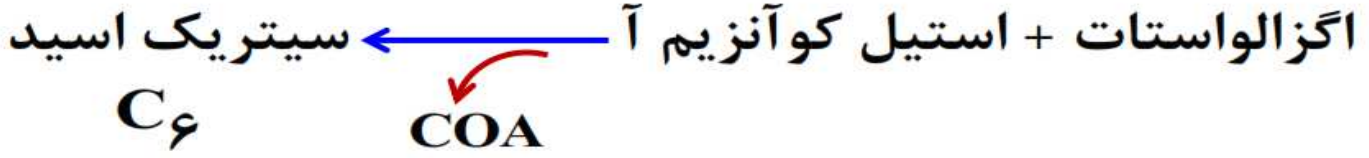


- از اکسایش هر مولکول شش کربنی در واکنش های چرخه کربس، مولکول های FADH2 ،NADH وATP در محل های متفاوتی از چرخه تشکیل می شوند.

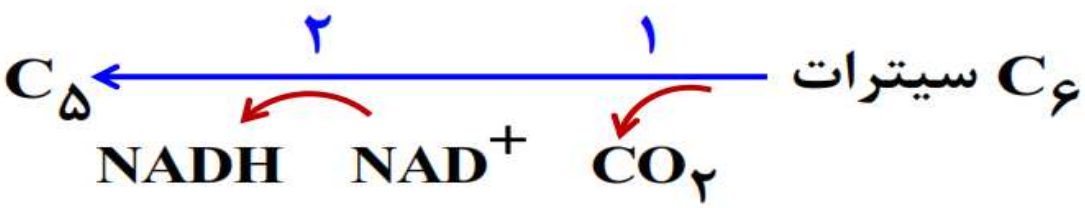

۱ ترکیب استیل کوآنزیم A با یک مولکول چهار کربنی و تشکیل یک مولکول شش کربنی
COA
ترکیب شش کربنی
C C C C C C
استیل کوآنزیم A
C C
گام ۱
۲ آزاد شدن CO_2 و تشکیل ترکیب پنج کربنی
C CO_2
NAD^+
$NADH+H^+$
گام ۲
ترکیب پنج کربنی
C C C C C
۳ آزاد شدن یک CO_2 دیگر و تشکیل ترکیب چهار کربنی
C CO_2
NAD^+
$NADH+H^+$
گام ۳
ترکیب چهار کربنی
C C C C
$ADP+$ P
ATP
۴ ترکیب چهار کربنی به یک ترکیب چهار کربنی دیگر تبدیل می‌شود.
گام ۴
FAD
$FADH_2$
ترکیب چهار کربنی
C C C C
۵ ترکیب چهار کربنی جدید به ترکیب چهار کربنی که چرخه را شروع می‌کند، تبدیل می‌شود.
گام ۵
$NADH+H^+$
NAD^+
ترکیب چهار کربنی
C C C C

چرخه کربس «ماتریکس»:

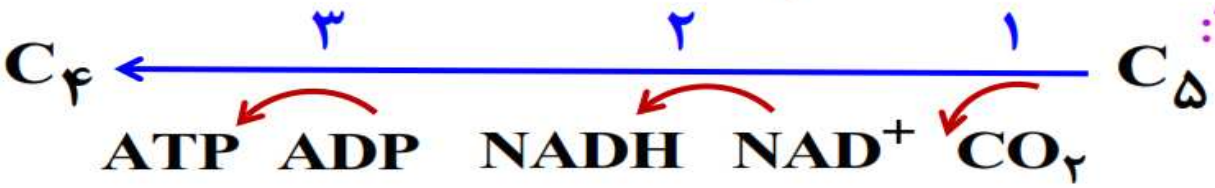
گام ۱:



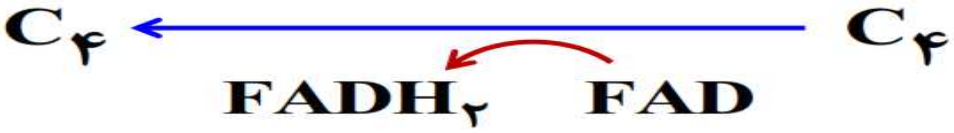
گام ۲:



گام ۳:



گام ۴:

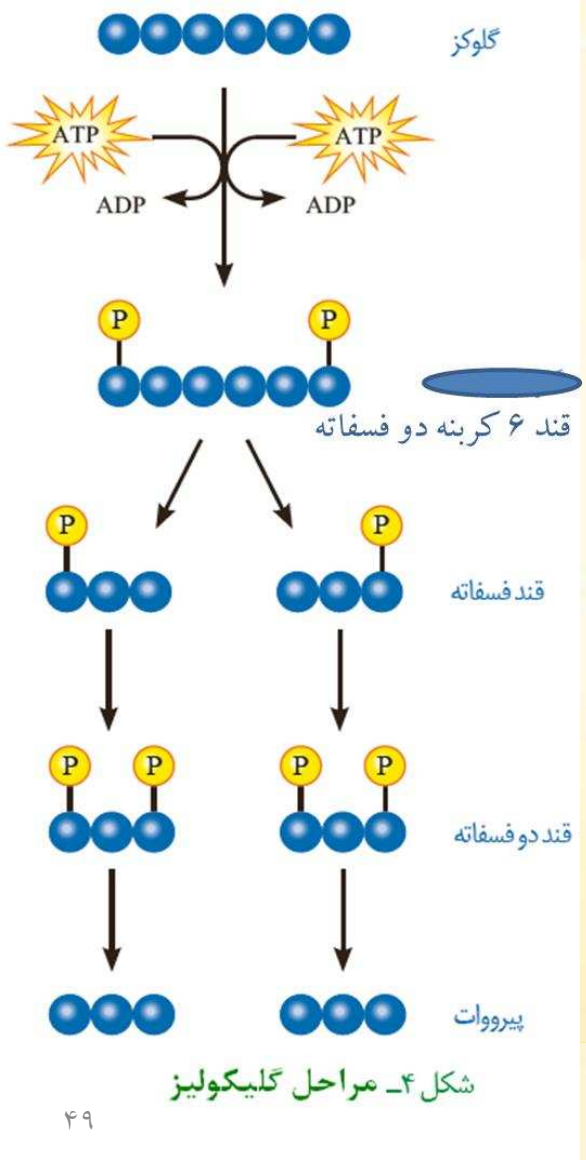


گام ۵:

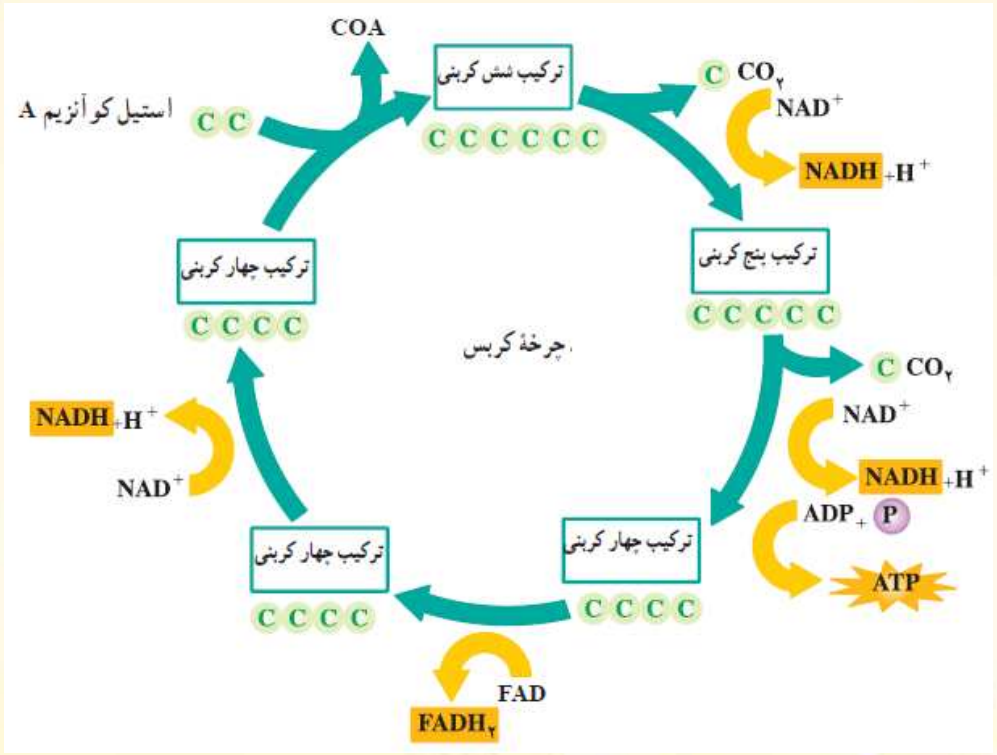
FADH2

- FADH2 (Flavin Adenine Dinucleotide) ترکیبی نوکلئوتیددار و همانند NADH حامل الکترون است FADH2 از FAD ساخته می شود.

نتیجه حاصل از تجزیه کامل گلوکز



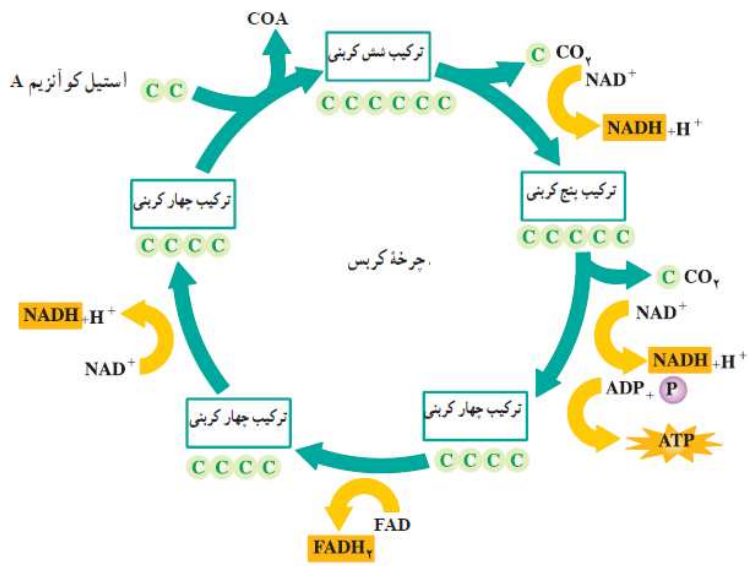
شکل ۴ـ مراحل گلیکولیز

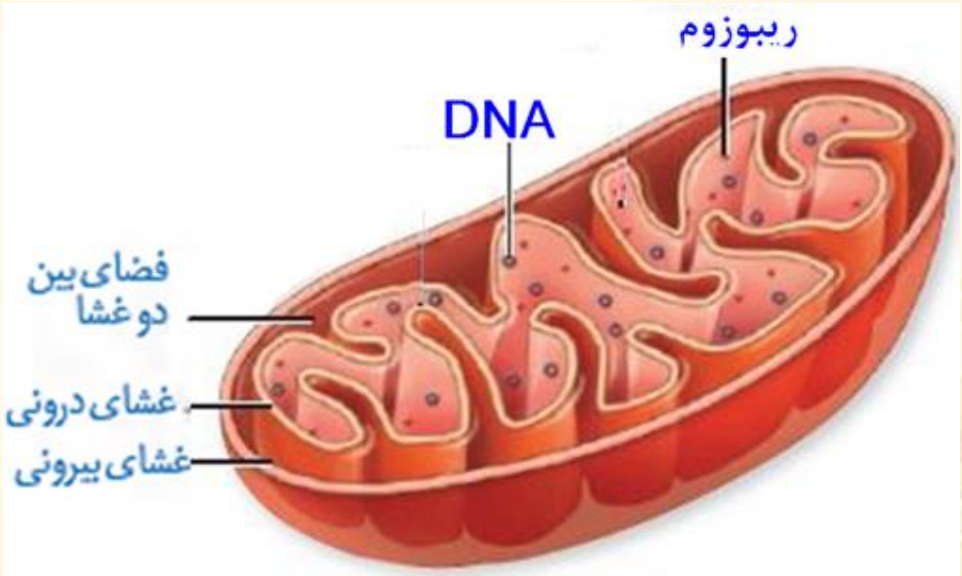


- به این ترتیب با انجام گلیکولیز و چرخه ی کربس، مولکول گلوکز تا تشکیل مولکول های CO۲ تجزیه و انرژی آن صرف ساخته شدن ATP و مولکول های حامل الکترون (NADH و FADH 2) می شود.

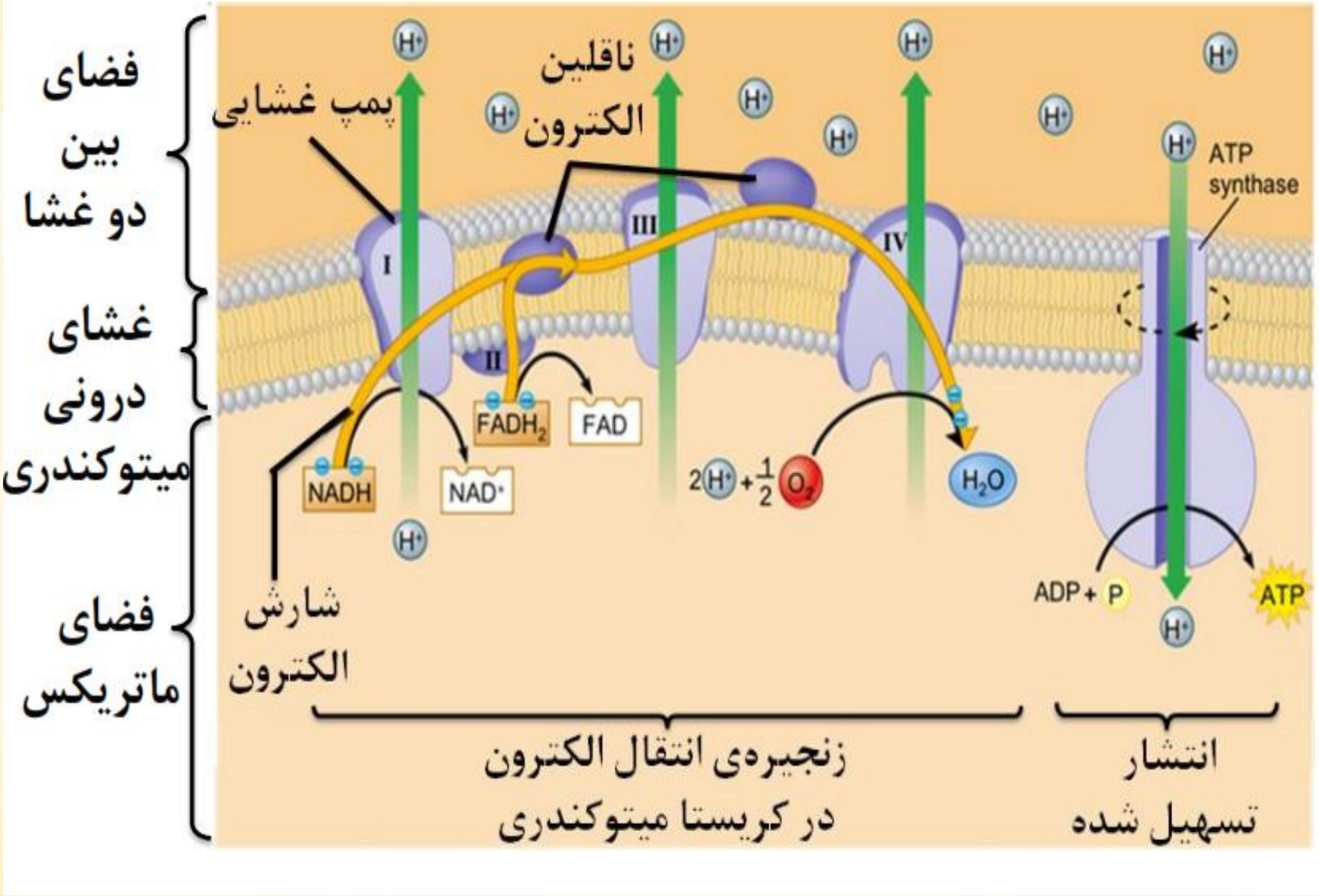
تشکیل ATP بیشتر

$$C_6H_{12}O_6 + 6O_2 + ADP + P(\text{فسفات}) \longrightarrow 6CO_2 + 6H_2O + ATP$$

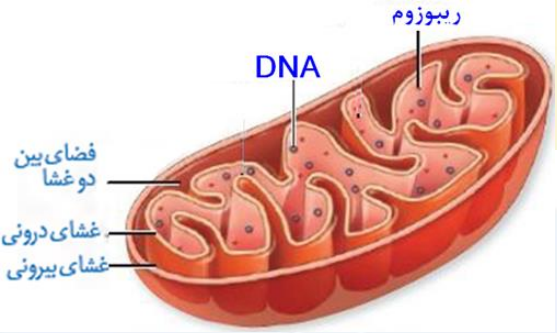


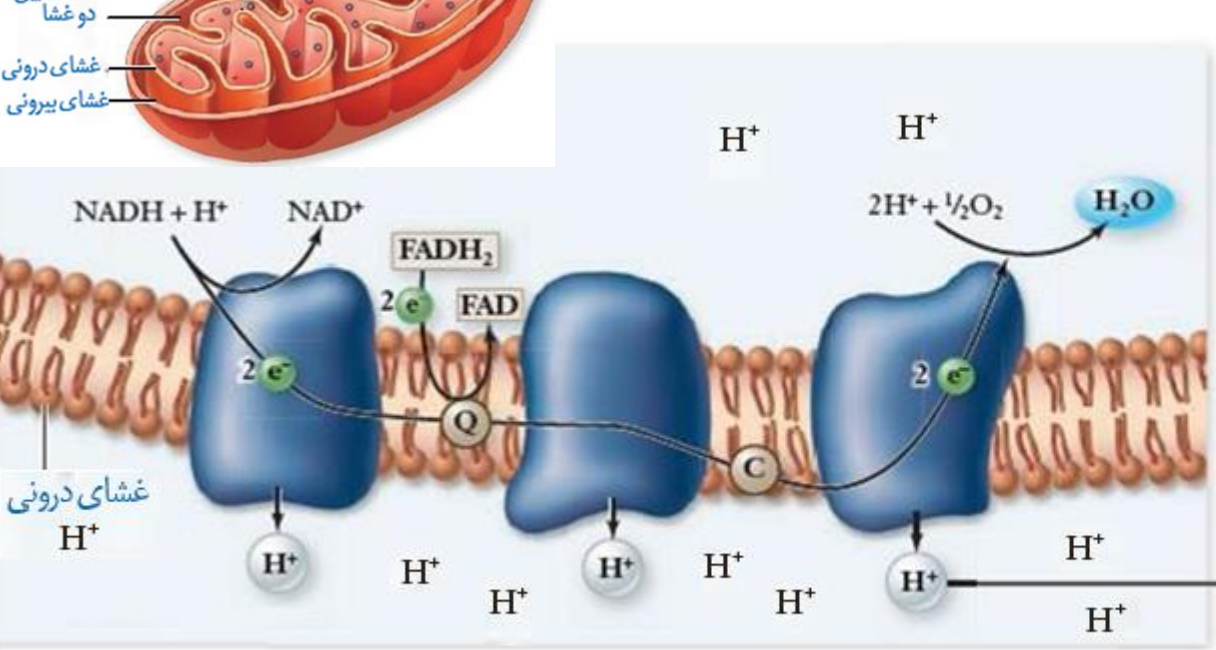


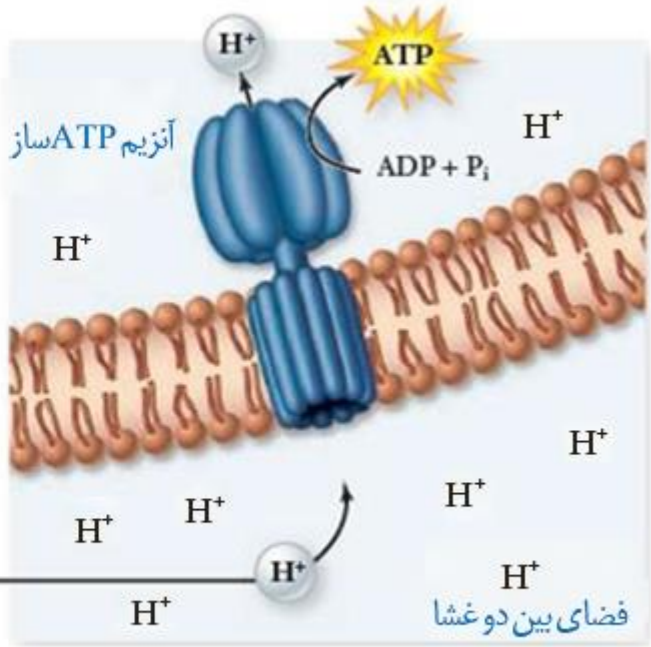
- دیدیم که در تنفس یاخته ایATP به وجود می آید. جالب است بدانیم که مولکول های NADH و FADH2نیز برای تولید ATP مصرف می شوند. چگونه انرژی مولکول های حامل الکترون برای تولید ATP به کار می رود؟
- همچنین براساس رابطهٔ کلی تنفس یاخته ای می دانیم که در این فرایند آب نیز تشکیل می شود. آب چگونه در این فرایند تولید می شود ؟ پاسخ این پرسش ها در **زنجیرهٔ انتقال الکترون** در غشای درونی میتو کندری نهفته است.


فضای بین دو غشا
غشای درونی میتوکندری
فضای ماتریکس
پمپ غشایی
ناقلین الکترون
ATP synthase
I
II
III
IV
NADH
NAD+
FADH2
FAD
2H+ + 1/2 O2
H2O
ADP + P
ATP
شارش الکترون
زنجیره‌ی انتقال الکترون در کریستا میتوکندری
انتشار تسهیل شده

زنجیره انتقال الکترون





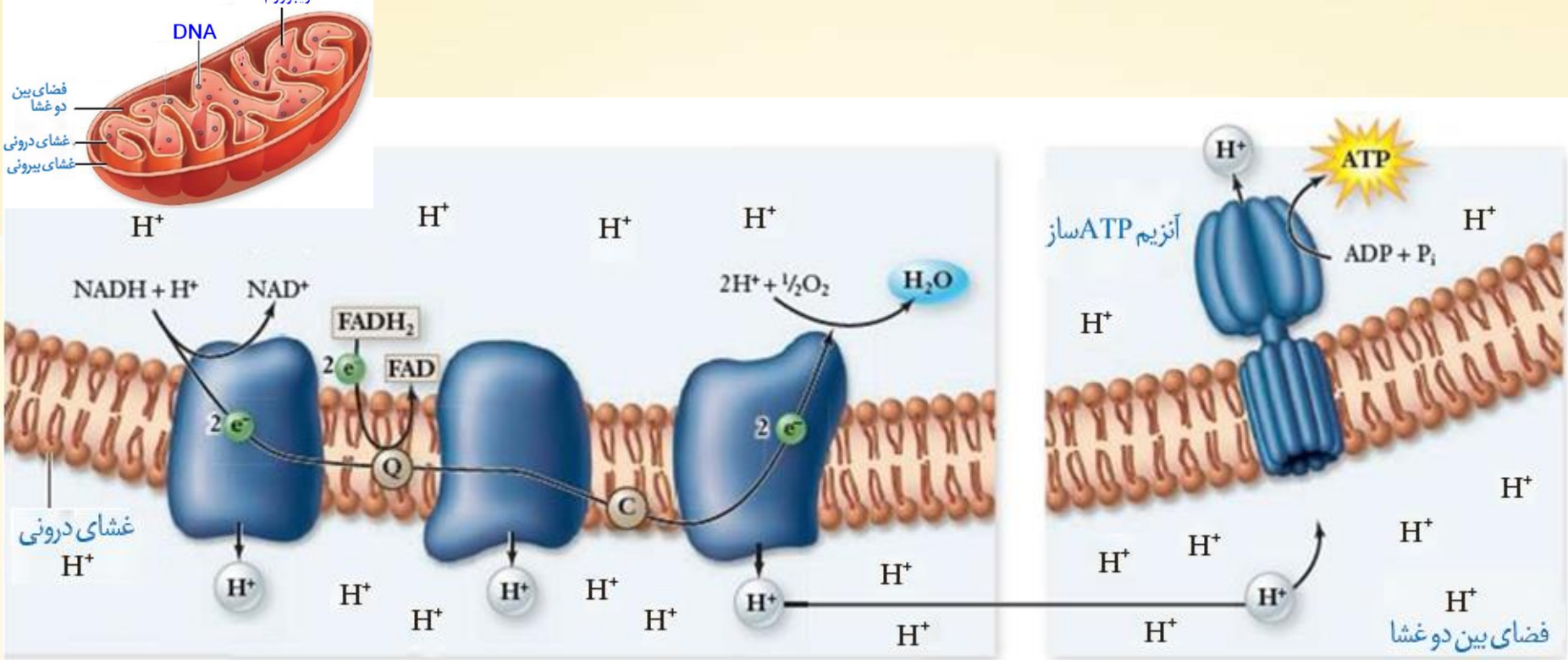


شکل ۸ـ زنجیره انتقال الکترون در میتوکندری

واکنش ۴- تشکیل آب

$$\frac{۱}{۲}O_۲ + ۲e \rightarrow O^{--} \qquad O^{--} + ۲H^{+} + \rightarrow H_۲O$$

- این زنجیره از مولکول هایی تشکیل شده است که در غشای درونی میتوکندری قرار دارند و می توانند الکترون بگیرند یا از دست دهند.
- در این زنجیره می بینید که الکترون ها در نهایت به اکسیژن مولکولی می رسند. اکسیژن با گرفتن الکترون به یون اکسید (اتم اکسیژن با دو بار منفی)تبدیل می شود. یون های اکسید در ترکیب با پروتون هایی که در بستره قرار دارند، مولکول های آب را تشکیل می دهند

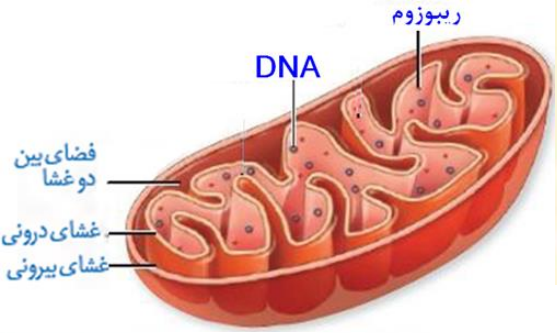


شکل ۸ــ زنجیره انتقال الکترون در میتوکندری

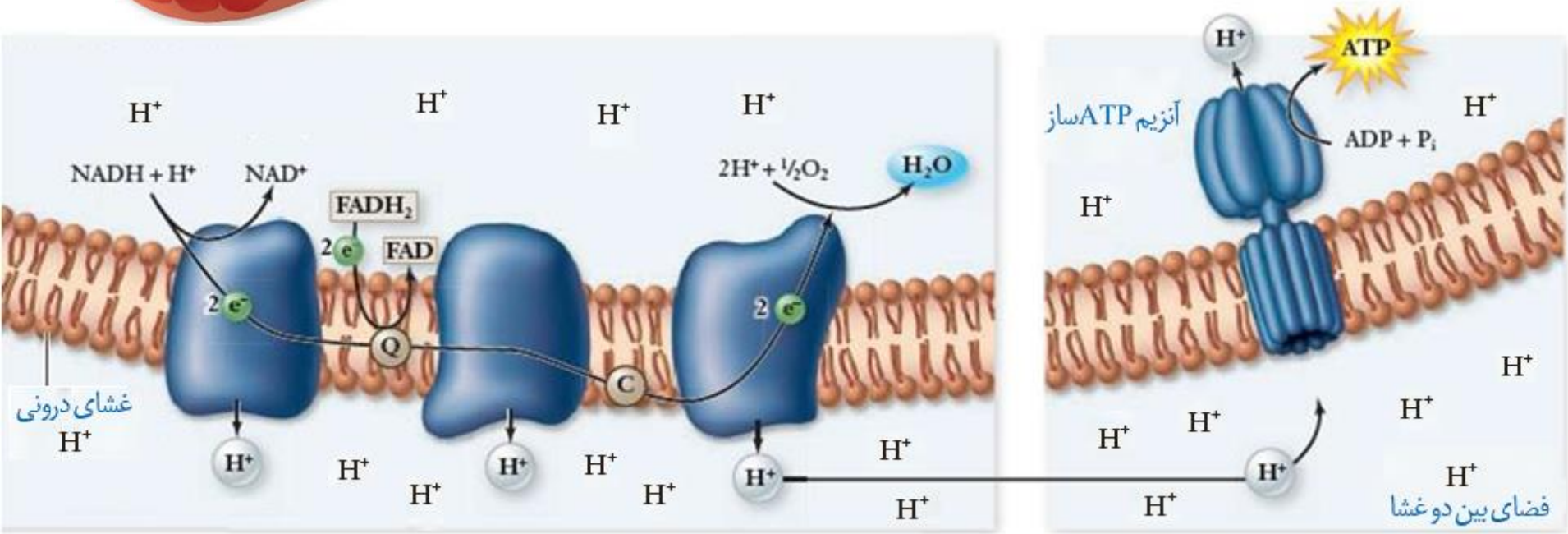
- اگر به شکل ۸ توجه کنید، می بینید که پروتون ها (یون های+H) در سه محل از زنجیرهٔ انتقال الکترون از بخش داخلی به فضای بین دو غشا پمپ می شوند. انرژی لازم برای انتقال پروتون ها از الکترون های پرانرژیNADH و FADH۲ فراهم می شود.

$$NADH + 3\ ADP + 3\ P_i + \tfrac{1}{2}O_2 \longrightarrow NAD^+ + 3\ ATP + H_2O$$

$$FADH_2 + 2\ ADP + 2\ P_i + \tfrac{1}{2}O_2 \longrightarrow FAD + 2\ ATP + H_2O$$

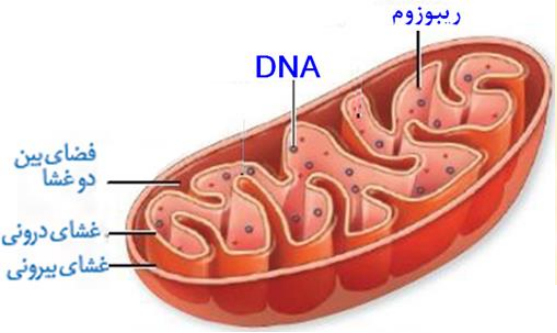


انتظار دارید ادامه ورود پروتون ها به فضای بین دو غشا چه نتیجه ای در پی داشته باشد؟

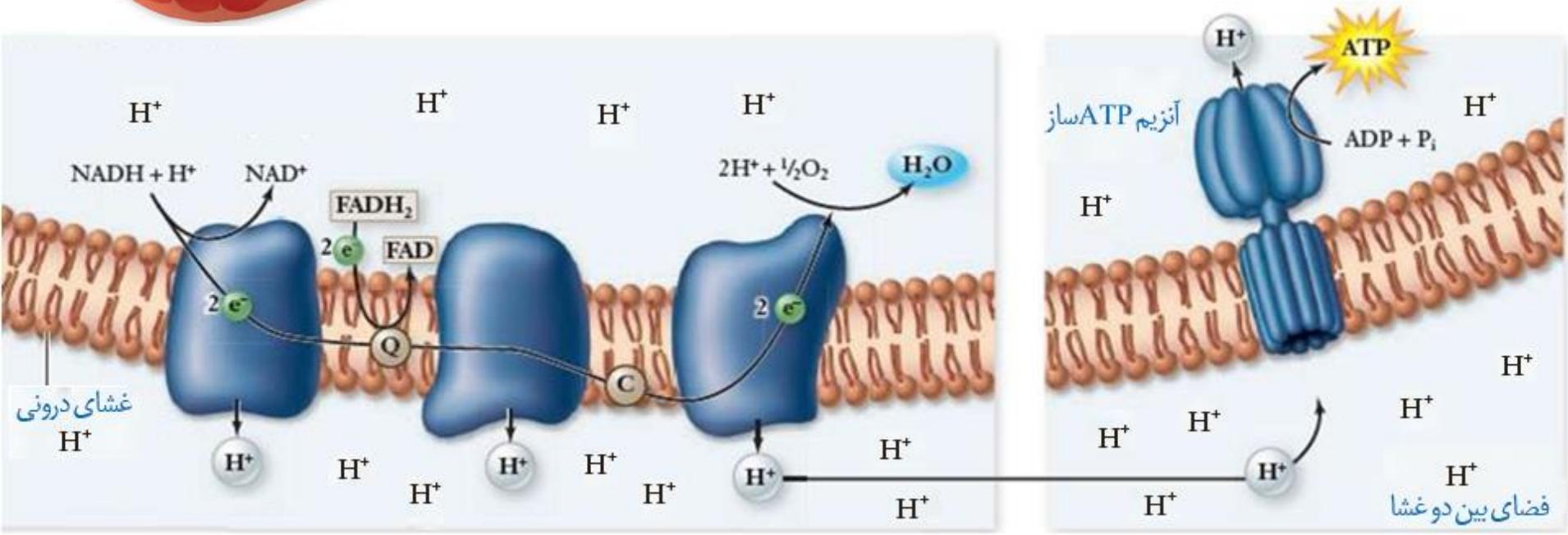


شکل ۸ــ زنجیره انتقال الکترون در میتوکندری

- با ورود پروتون ها از بخش داخلی به فضای بین دو غشا، تراکم آنها در این فضا، نسبت به بخش داخلی افزایش می یابد. پروتون ها براساس شیب غلظت، تمایل دارند که به سمت بخش داخلی برگردند،



انتظار دارید ادامه ورود پروتون ها به فضای بین دو غشا چه نتیجه ای در پی داشته باشد؟



شکل ۸ــ زنجیره انتقال الکترون در میتوکندری

- اما تنها راه پیش روی پروتون ها برای برگشتن به این بخش، مجموعه ای پروتئینی به نام **آنزیم ATP سنتاز** است. پروتون ها از کانالی که در این مجموعه قرار دارد، می گذرند و انرژی موردنیاز برای تشکیل ATP از ADP و گروه فسفات فراهم می شود.

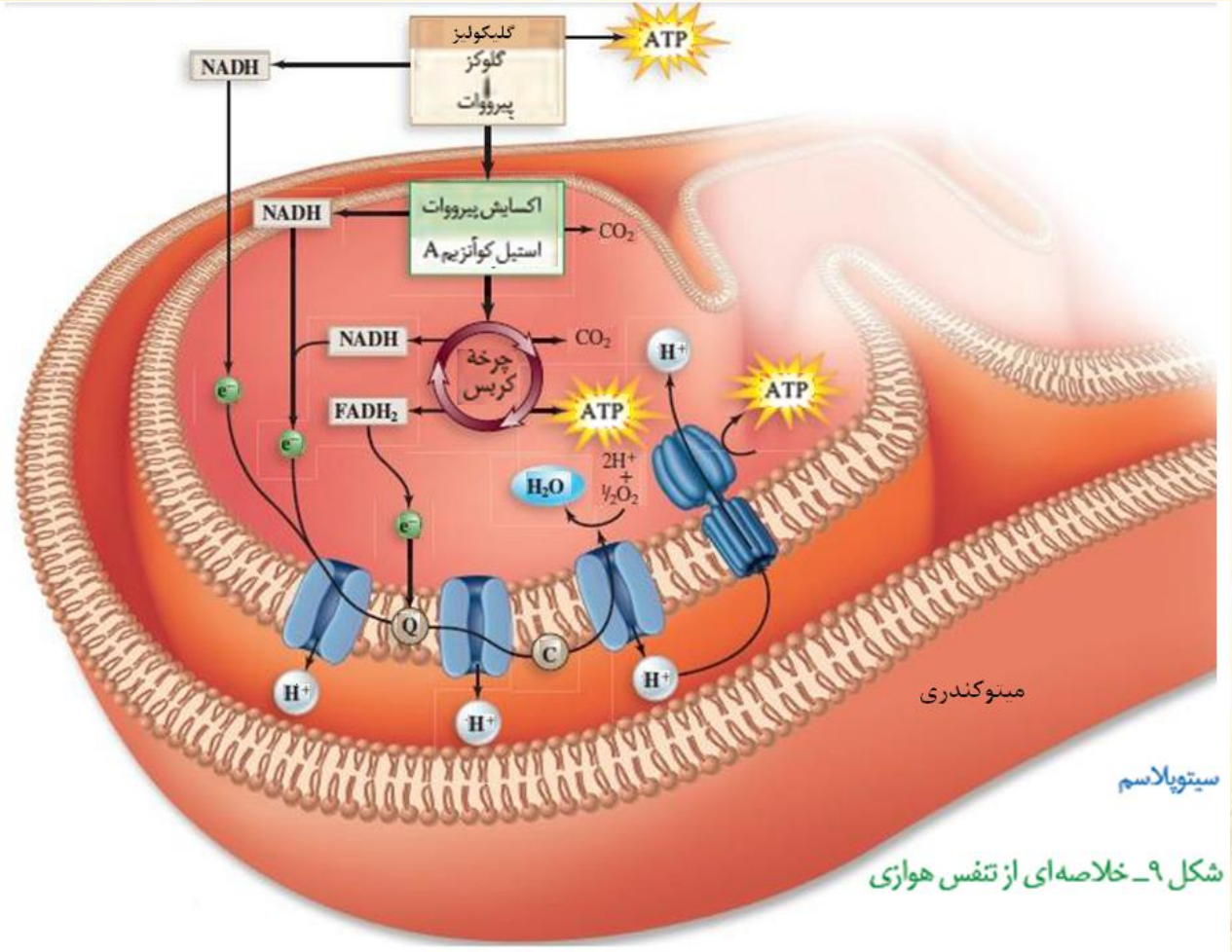
فعّالیت ۲

الف) توضیح دهید چرا ساخته شدن ATP در زنجیرهٔ انتقال الکترون، از نوع ساخته شدن اکسایشی ATP است؟

ب) با توجه به نقش غشای درونی راکیزه در تنفس یاخته‌ای، چین خورده بودن آن چه ارزشی برای یاخته دارد؟

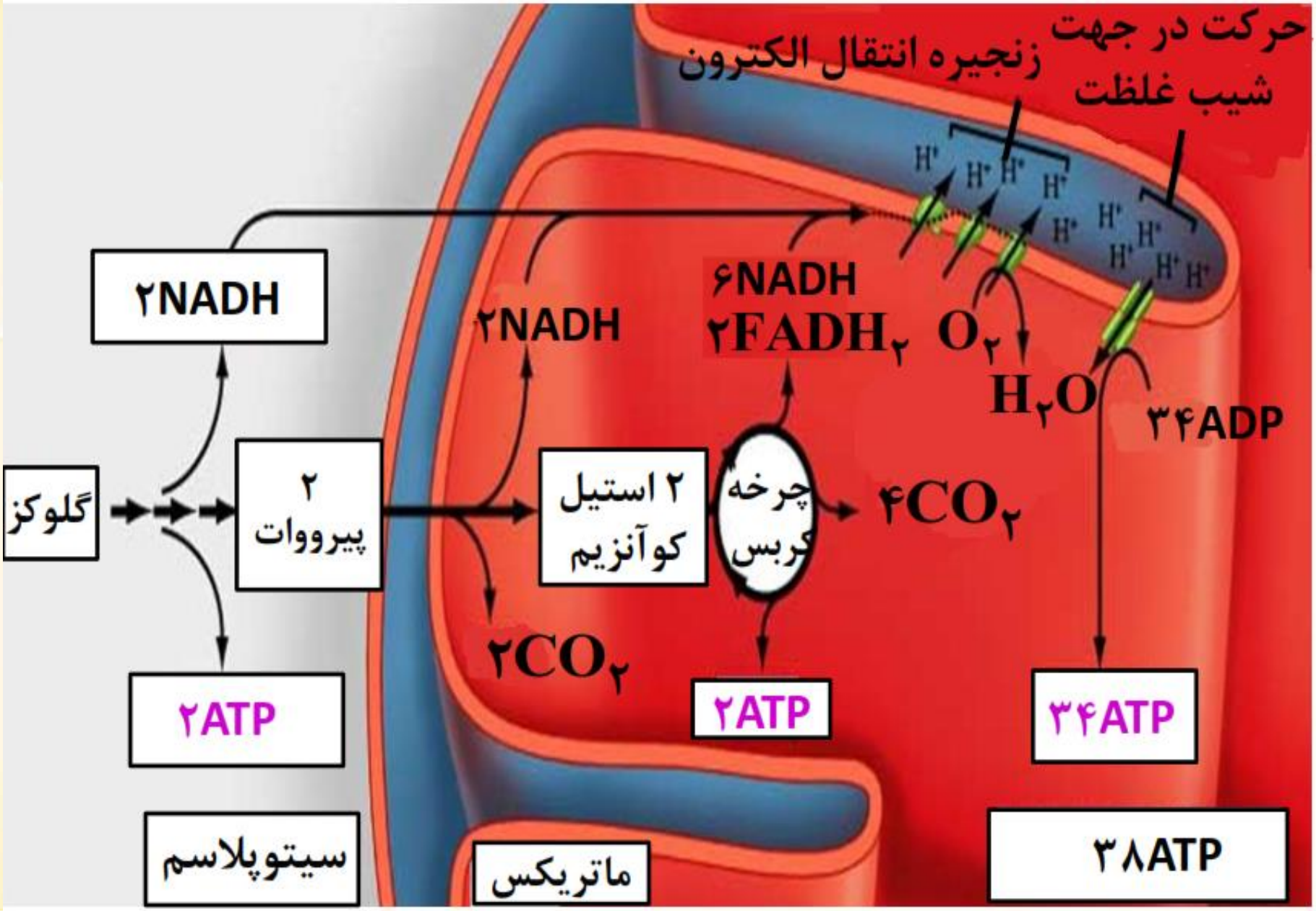
- الف. در زنجیره انتقال الکترون ساخته شدن ATP با اکسایش مولکول ها و در نهایت با تشکیل اکسیژن دوبار منفی همراه است.
- ب. غشا محل اجزای زنجیره انتقال الکترون است بنابراین گسترش غشا به شکل چین خوردگی امکان حضورعوامل زنجیره انتقال الکترون را بیشتر می کند.

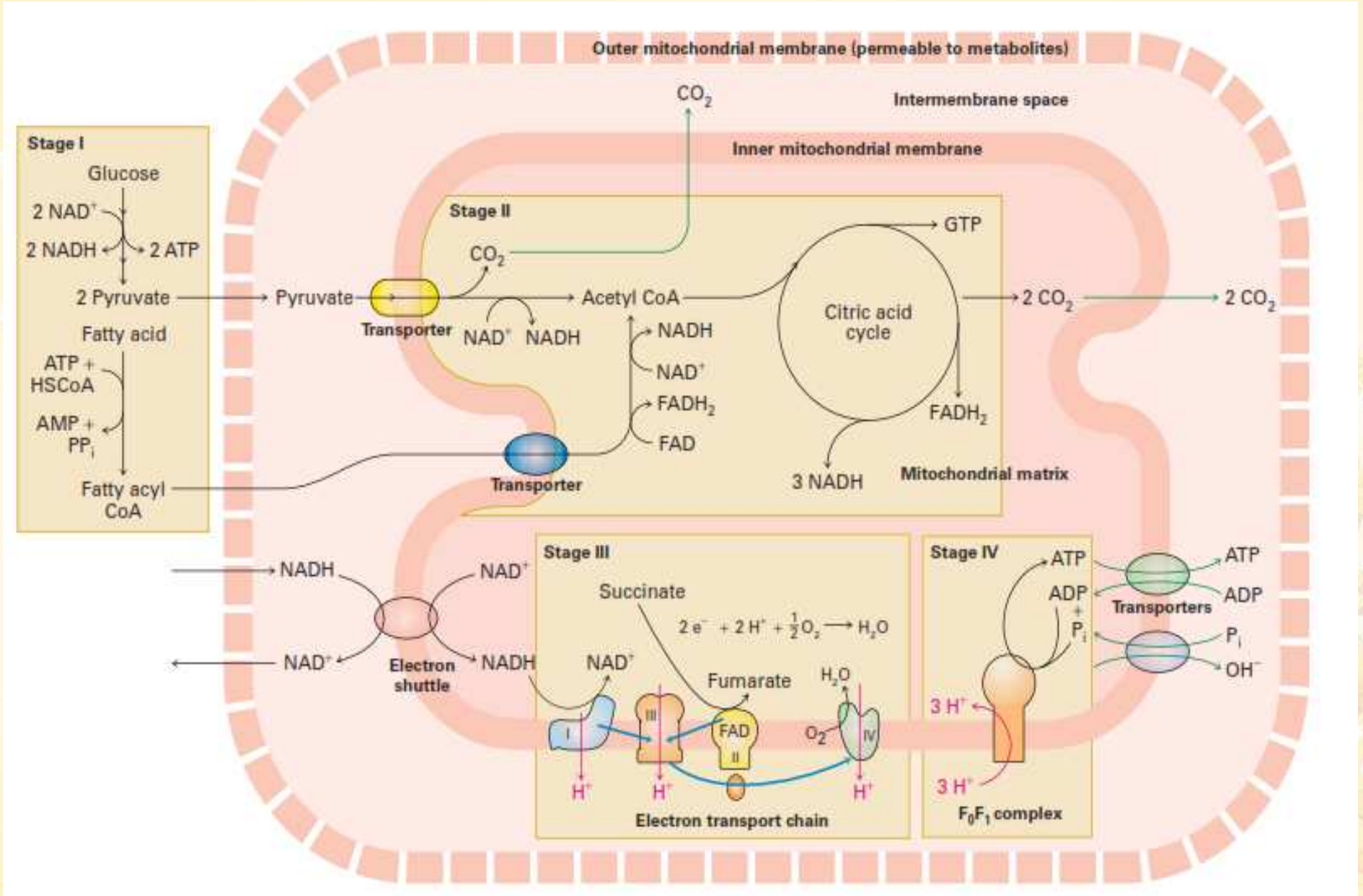
مروری بر تنفس یاخته ای



شکل ۹ـ خلاصه‌ای از تنفس هوازی

- **خلاصه ای از تنفس یاخته ای:**
- در فرایند گلیکولیز از گلوکز پیرووات ایجاد می شود. پیرووات به میتوکندری می رود و در آنجا به استیل کوآنزیم A اکسایش می یابد. استیل کوآنزیم A وارد چرخهٔ کربس می شود. در تنفس یاخته ای مولکول های کربن دی اکسید، ATP، NADH و $FADH_2$ تولید می شوند.


حرکت در جهت شیب غلظت
زنجیره انتقال الکترون
۲NADH
گلوکز
۲
پیرووات
۲NADH
۶NADH
۲FADH۲
O۲
H۲O
۳۴ADP
۲ استیل کوآنزیم
چرخه کربس
۴CO۲
۲CO۲
۲ATP
۲ATP
۳۴ATP
۳۸ATP
سیتوپلاسم
ماتریکس


Outer mitochondrial membrane (permeable to metabolites)
Intermembrane space
Inner mitochondrial membrane
Stage I
Glucose
2 NAD+
2 NADH
2 ATP
2 Pyruvate
Fatty acid
ATP + HSCoA
AMP + PPi
Fatty acyl CoA
Pyruvate
Transporter
CO2
Stage II
Acetyl CoA
NAD+ NADH
NADH
NAD+
FADH2
FAD
GTP
Citric acid cycle
2 CO2
FADH2
3 NADH
Mitochondrial matrix
Transporter
2 CO2
NADH
NAD+
Electron shuttle
NAD+
NADH
Stage III
Succinate
2 e- + 2 H+ + ½ O2 → H2O
NAD+
Fumarate
H2O
FAD
O2
I
II
III
IV
H+
H+
H+
Electron transport chain
Stage IV
ATP
ADP + Pi
3 H+
3 H+
F0F1 complex
Transporters
ATP
ADP
Pi
OH-

KEY POINT Most ATP is produced by electron transport and chemi-osmosis (oxidative phosphorylation)

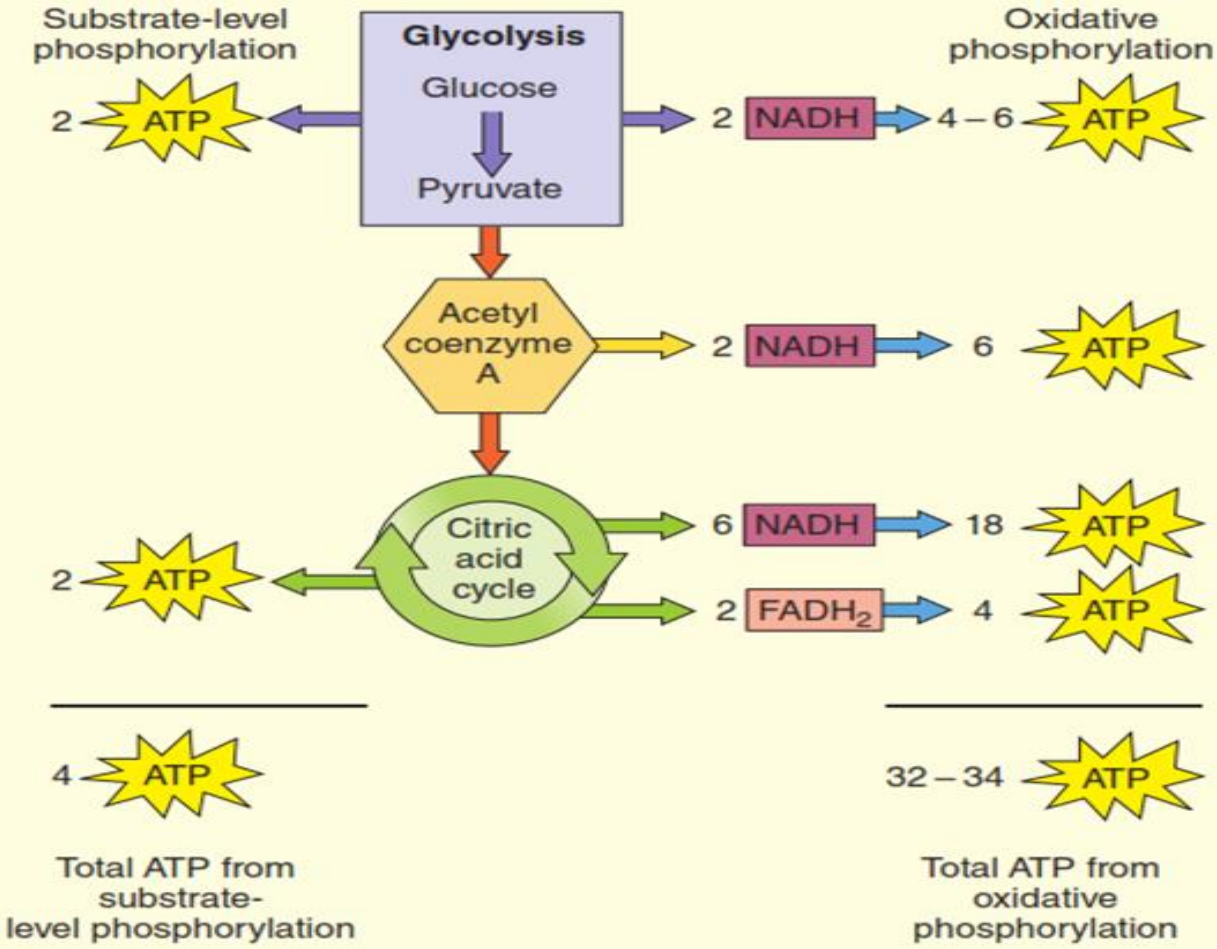
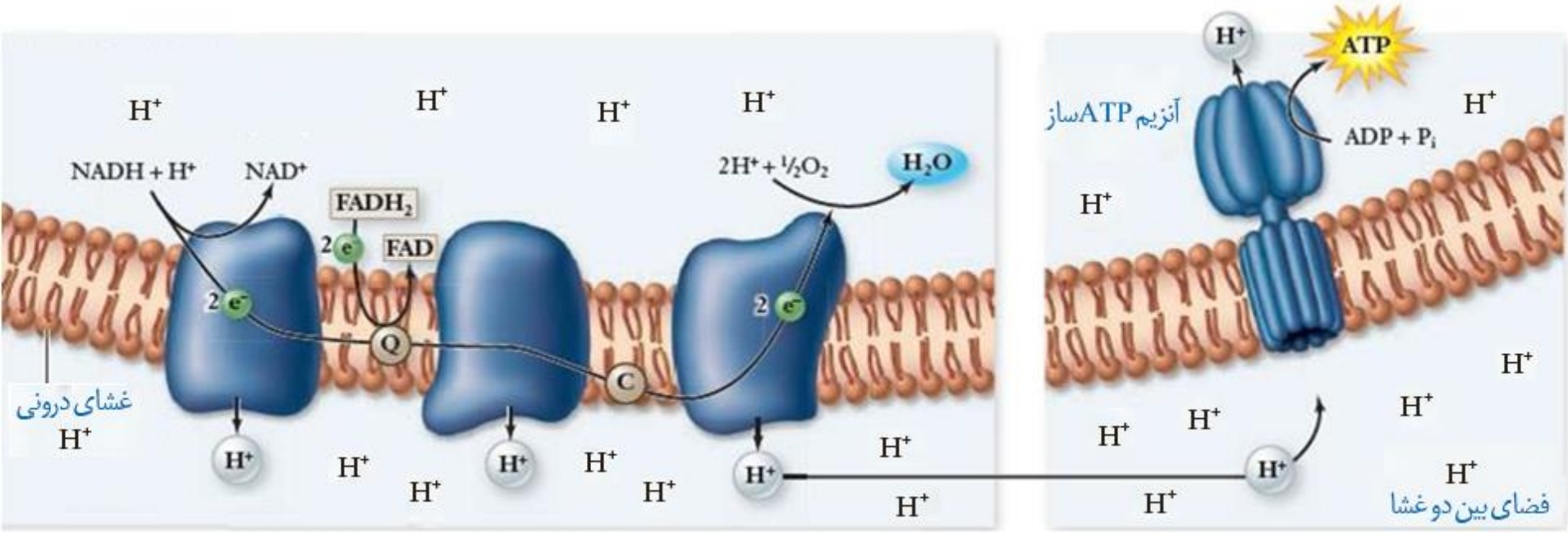


FIGURE 8-12 Energy yield from the complete oxidation of glucose by aerobic respiration

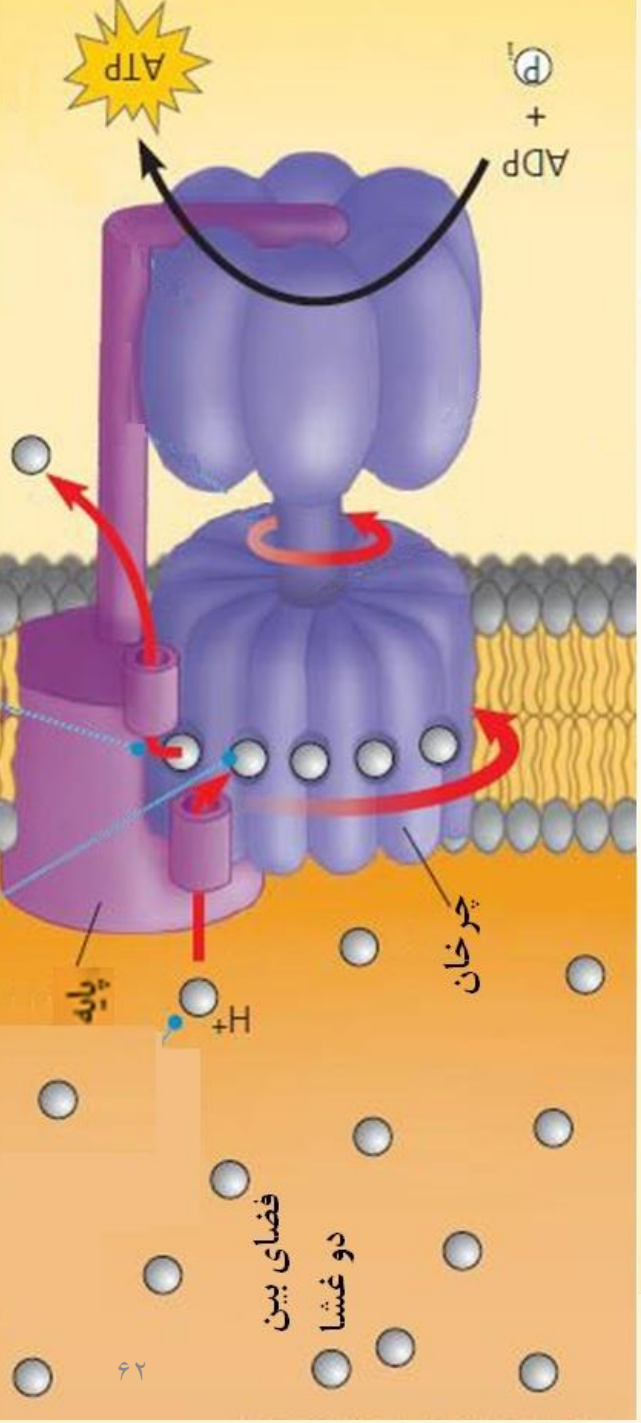
بازده انرژیایی تنفس یاخته ای

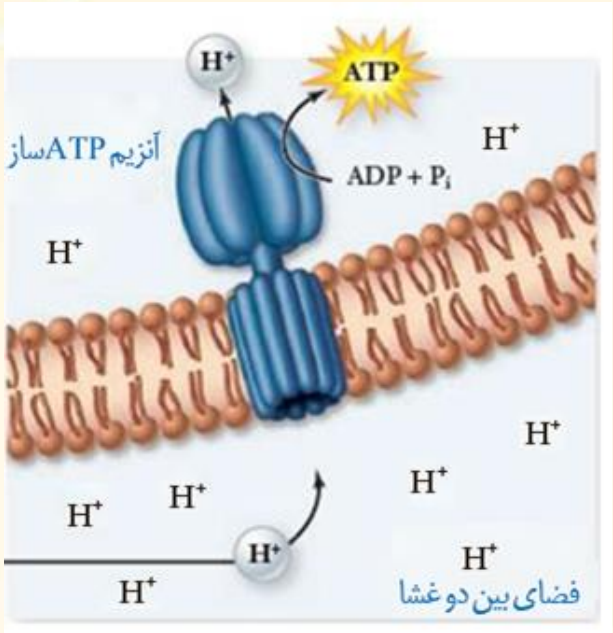


شکل ۸ــ زنجیره انتقال الکترون در میتوکندری

- دانستیم که از مولکول های NADH و FADH۲ در زنجیرهٔ انتقال الکترون ATP تولید می شود. اکنون پرسش این است که به ازای هر NADH و FADH۲ چه مقدار ATP تولید می شود.

بازده انرژیایی تنفس یاخته ای





- اندازه گیری های واقعی در شرایط بهینه آزمایشگاهی نشان می دهند که مقدار ATP تولید شده در ازای تجزیه ی کامل گلوکز در بهترین شرایط در یاخته یوکاریوت، حداکثر ATP ۳۰ است. باید توجه داشت که تولید ATP در یاخته های متفاوت و متناسب با نیاز بدن فرق می کند. بنابراین، نمی توان به سادگی به این پرسش پاسخ داد که در ازای تجزیهٔ هر مقدار گلوکز چه مقدار ATP در یاخته ها تولید می شود.

منابعی مثل لنینجرمقدار تولید ATP به ازای هر NADH معادل دوونیم وبه ازای هر FADH2یک ونیم ATP درنظر گرفته اند بنابراین به ازای ۱۰NADH تعداد۲۵ مولکول ATP وبه ازای 2FADH2 تعداد ۳مولکول ATP تولید میشه ودوتا درچرخه کربس ودوتا هم در گلیکولیز که جمعا ۳۲تا میشه در اینجا شاتل هایی وجود دارند کهNADHسیتوسل رو به میتوکندری وارد میکنند که حداقل معادل یک ATP به ازای هر مولکول می گیرند بنابراین حداکثر بازدهی ۳۰ تایی دارند.

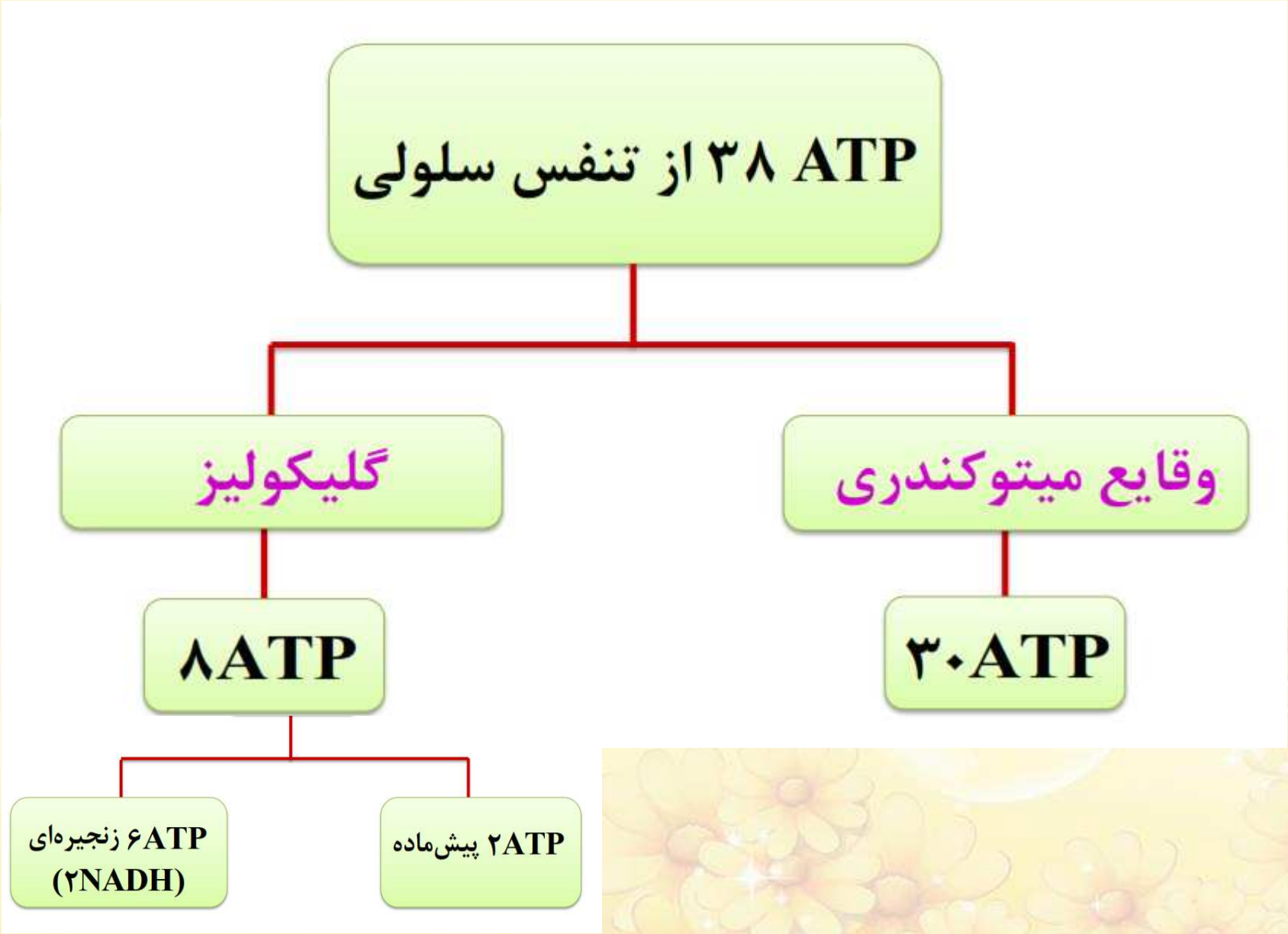
هر یک از مولکول‌های NADH تولید شده در گلیکولیز نهایتاً به دو یا سه مولکول ATP تبدیل می‌شوند. علت این اختلاف آنست که برخی از سلول‌های یوکاریوتی برای انتقال NADH حاصل از گلیکولیز به میتوکندری بایستی انرژی مصرف کنند (به‌صورت کوتاه شرح داده خواهد شد). از آنجایی که در سلول‌های پروکاریوت میتوکندری وجود ندارد، لذا نیازی به صرف انرژی برای انتقال NADH ندارند و به‌همین دلیل از هر مولکول NADH، حتی از مولکول‌هایی که در طی گلیکولیز تولید شده‌اند، سه مولکول ATP تولید می‌شود. بنابراین حداکثر تعداد ATP تولید شده از مجموع مولکول‌های NADH تولید شده در سلول بین ۲۸ تا ۳۰ می‌باشد.

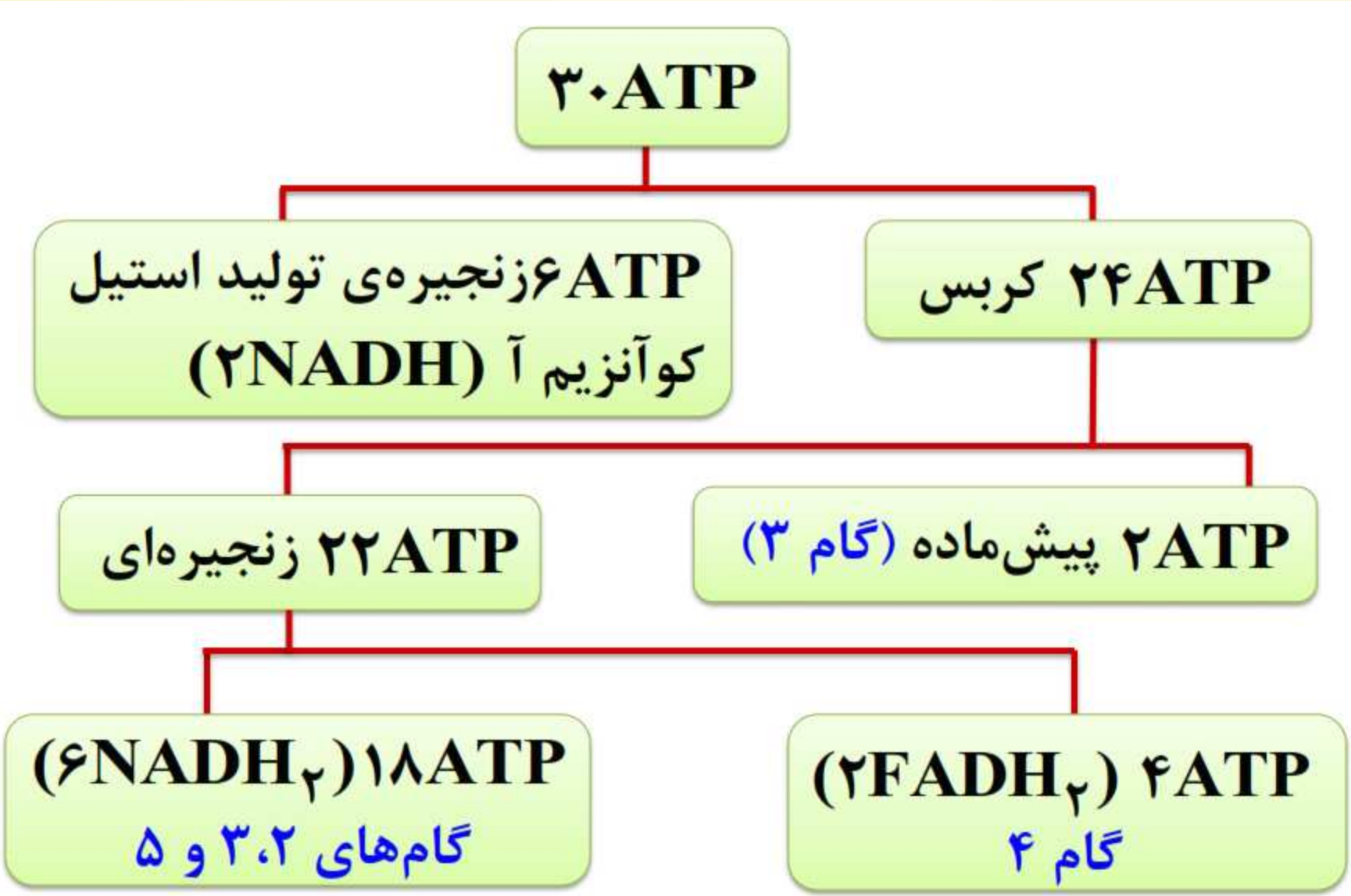
مجموع مولکول‌های ATP تولید شده پس از اتمام مراحل سوخت و ساز هوازی یک مولکول گلوکز، حداکثر ۳۶ تا ۳۸ عدد خواهد بود (۲ تا از گلیکولیز، ۲ تا از چرخهٔ اسیدسیتریک و ۳۲ تا ۳۴ عدد از زنجیرهٔ انتقال الکترون). توجه کنید که بیشتر ATP ها در واکنش‌های فسفریلاسیون اکسیداتیو که با زنجیرهٔ انتقال الکترون و شیمیواسمز همراه است تولید می‌شود. تنها چهار مولکول ATP به وسیلهٔ واکنش‌های فسفریلاسیون در گلیکولیز و چرخهٔ اسیدسیتریک تولید می‌شود.

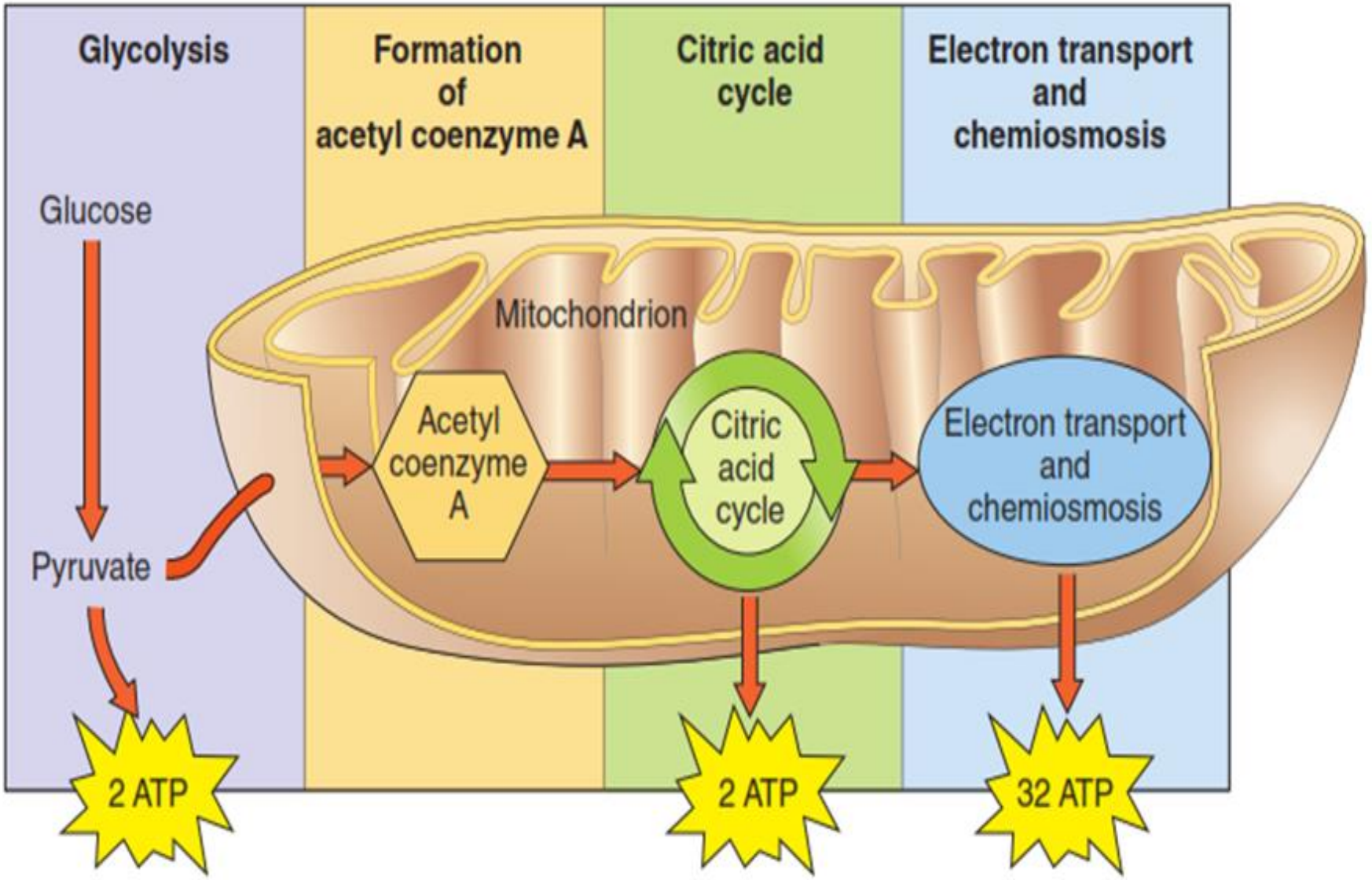
سیستم شاتلی میتوکندری الکترون‌های مولکول‌های NADH تولید شده در سیتوپلاسم را می‌گیرد

مولکول NADH آنقدر بزرگ است که توانایی عبور از غشای داخلی میتوکندری را ندارد. بنابراین مولکول‌های NADH تولید شده در مرحلهٔ گلیکولیز که در سیتوپلاسم صورت می‌گیرد نمی‌تواند به داخل میتوکندری نفوذ کرده و الکترون‌های خود را وارد زنجیرهٔ انتقال الکترون کند. مولکول NADH مانند ADP و ATP ، حامل پروتئینی برای عبور از غشا ندارد. در عوض چندین سیستم فقط برای انتقال الکترون‌های مولکول NADH به میتوکندری وجود دارد. در سلول‌های قلبی، کبدی و کلیوی یک سیستم شاتلی ویژه در غشای داخلی میتوکندری وجود دارد که الکترون‌های مولکول‌های NADH موجود در سیتوپلاسم را گرفته و به مولکول‌های NAD^+ در ماتریکس منتقل می‌کند. به ازای هر دو الکترونی که به این ترتیب وارد زنجیرهٔ انتقال الکترون در غشای داخلی میتوکندری می‌شوند، سه مولکول ATP تولید می‌شود. در سلول‌های ماهیچهٔ اسکلتی، مغزی و برخی از انواع سلول‌های دیگر نوع متفاوتی از سیستم شاتلی استفاده می‌شود.

این نوع سیستم شاتلی، انرژی بیشتری نسبت به سیستم سلول‌های کلیوی، کبدی و قلبی مصرف می‌کند، به همین دلیل الکترون‌هایی که از طریق این سیستم شاتلی منتقل می‌شوند از انرژی کمتری برخوردارند. این الکترون‌ها به جای NAD^+، به واسطه یوبی‌کوئینون به زنجیرهٔ انتقال الکترون منتقل می‌شوند که در این صورت به ازای هر جفت الکترون حداکثر دو مولکول ATP تولید می‌شود. این امر دلیل تولید ۳۶ مولکول ATP به جای ۳۸ مولکول ATP در سلول‌های اسکلتی بر اثر تنفس هوازی است.


۳۸ ATP از تنفس سلولی
گلیکولیز
وقایع میتوکندری
۸ATP
۳۰ATP
۶ATP زنجیره‌ای
(۲NADH)
۲ATP پیش‌ماده


۳۰ATP
۶ATPزنجیره‌ی تولید استیل کوآنزیم آ (۲NADH)
۲۴ATP کربس
۲۲ATP زنجیره‌ای
۲ATP پیش‌ماده (گام ۳)
(۶NADH۲)۱۸ATP
گام‌های ۳،۲ و ۵
(۲FADH۲) ۴ATP
گام ۴


Glycolysis
Formation of acetyl coenzyme A
Citric acid cycle
Electron transport and chemiosmosis
Glucose
Mitochondrion
Acetyl coenzyme A
Citric acid cycle
Electron transport and chemiosmosis
Pyruvate
2 ATP
2 ATP
32 ATP

Summary Reactions for Aerobic Respiration

Summary reaction for the complete oxidation of glucose:

$$C_6H_{12}O_6 + 6\,O_2 + 6\,H_2O \longrightarrow 6\,CO_2 + 12\,H_2O + \text{energy (36 to 38 ATP)}$$

Summary reaction for glycolysis:

$$C_6H_{12}O_6 + 2\,ATP + 2\,ADP + 2\,P_i + 2\,NAD^+ \longrightarrow 2\,\text{pyruvate} + 4\,ATP + 2\,NADH + H_2O$$

Summary reaction for the conversion of pyruvate to acetyl CoA:

$$2\,\text{pyruvate} + 2\,\text{coenzyme A} + 2\,NAD^+ \longrightarrow 2\,\text{acetyl CoA} + 2\,CO_2 + 2\,NADH$$

Summary reaction for the citric acid cycle:

$$2\,\text{acetyl CoA} + 6\,NAD^+ + 2\,FAD + 2\,ADP + 2\,P_i + 2\,H_2O \longrightarrow 4\,CO_2 + 6\,NADH + 2\,FADH_2 + 2\,ATP + 2\,CoA$$

Summary reactions for the processing of the hydrogen atoms of NADH and $FADH_2$ in the electron transport chain:

$$NADH + 3\,ADP + 3\,P_i + \tfrac{1}{2}\,O_2 \longrightarrow NAD^+ + 3\,ATP + H_2O$$

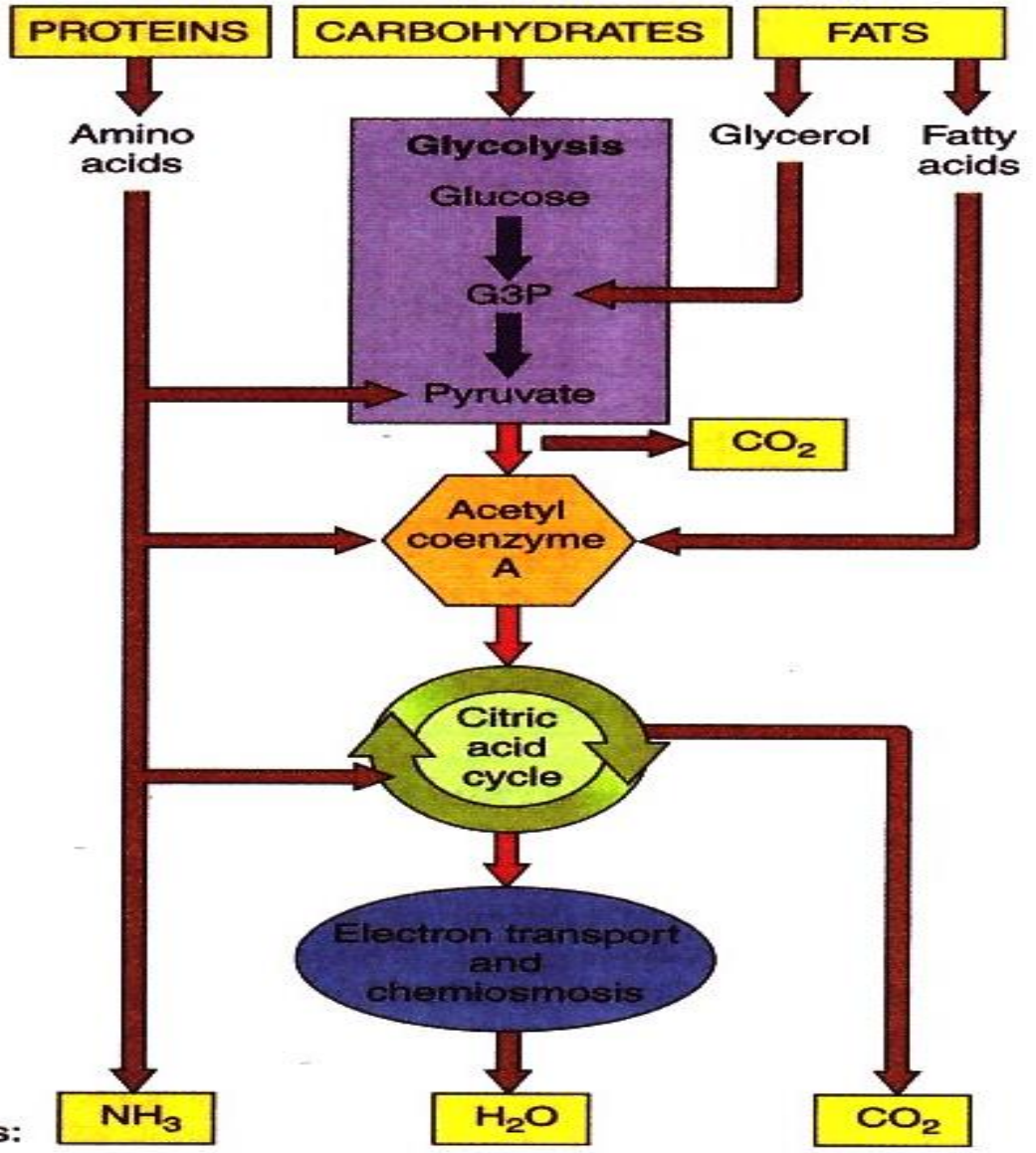
$$FADH_2 + 2\,ADP + 2\,P_i + \tfrac{1}{2}\,O_2 \longrightarrow FAD^+ + 2\,ATP + H_2O$$

تنظیم تنفس یاخته ای: تولیدی اقتصادی

- به نظر شما اگر مقدارATP در یاخته زیاد باشد، واکنش های گلیکولیز و چرخهٔ کربس، به همان میزانی انجام می شوند که در شرایط کمبود ATP است؟
- مشخص شده که تولید ATP تحت کنترل میزان ATP وADP است. اگرATP زیاد باشد، آنزیم های درگیر در گلیکولیز و چرخه ی کربس مهار می شوند تا تولید ATP کم شود. در صورتی که مقدارATP کم وADP زیاد باشد، این آنزیم ها فعال و تولید ATP افزایش می یابد. این تنظیم مانع از هدر رفتن منابع می شود.

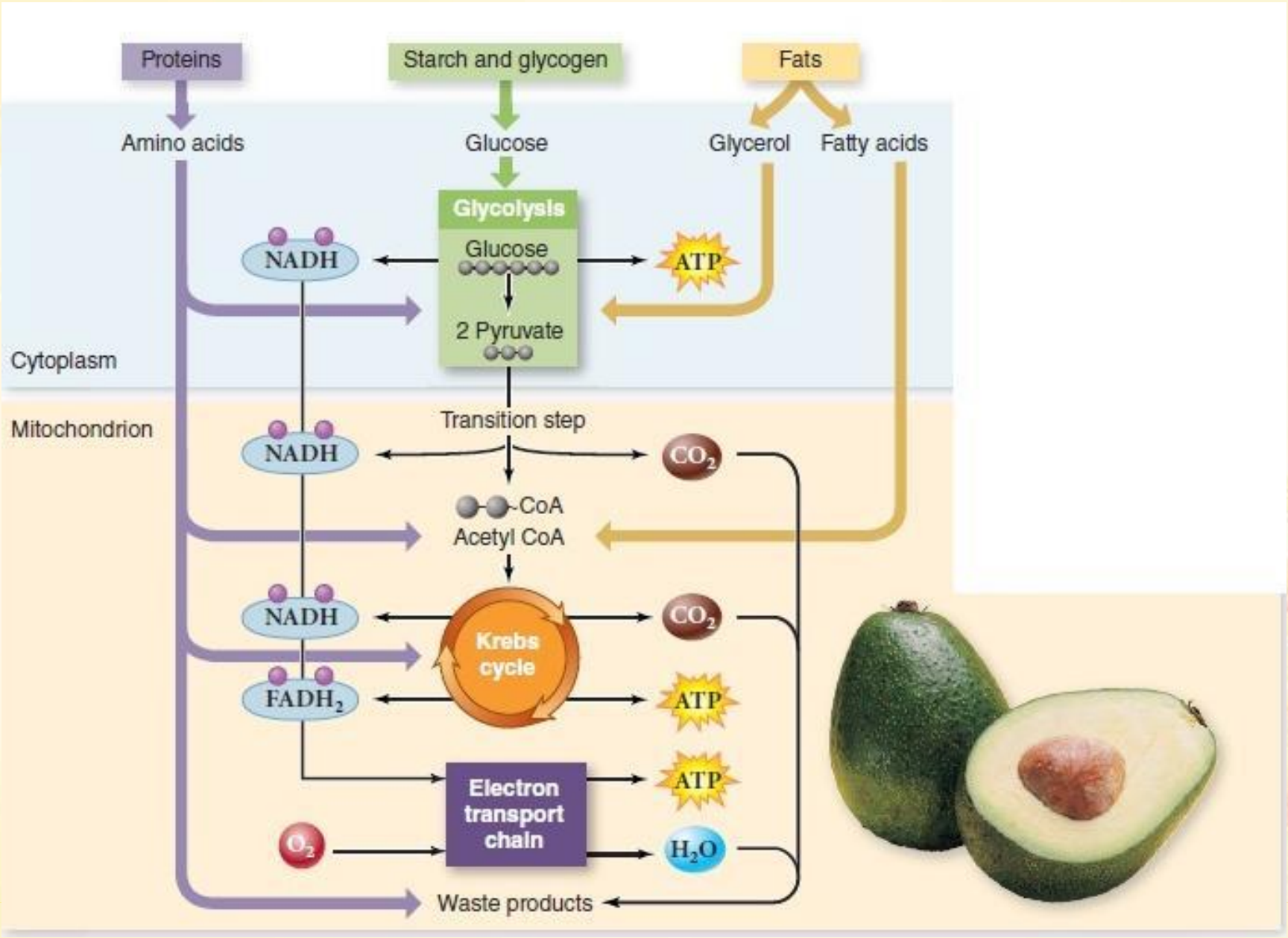
تنظیم تنفس یاخته ای: تولیدی اقتصادی

- یاخته های بدن ما به طور معمول از گلوکز و ذخیرهٔ قندی کبد برای تأمین انرژی استفاده می کنند. درصورتی که این منابع کافی نباشند، آنها برای تولید ATP به سراغ تجزیهٔ چربی ها و پروتئین ها می روند. به همین علت تحلیل و ضعیف شدن ماهیچه های اسکلتی و سیستم ایمنی از عوارض سوء تغذیه و فقرغذایی شدید و طولانی مدت در افرادی است که رژیم غذایی نامناسب دارند یا اینکه به دلایل متفاوت غذای کافی دراختیار ندارند.



شکل ۱۲ ـ ۷ **انرژی کربوهیدرات‌ها، پروتئین‌ها و چربی‌ها.**

مشتقات ناشی از تجزیهٔ کربوهیدرات‌ها، پروتئین‌ها و چربی‌ها، هر یک از نقطهٔ خاصی وارد گلیکولیز یا چرخهٔ اسید سیتریک می‌شوند. این نمودار به صورت خیلی خلاصه، تنها نشان دهندهٔ چند مسیر کاتابولیکی اصلی است.

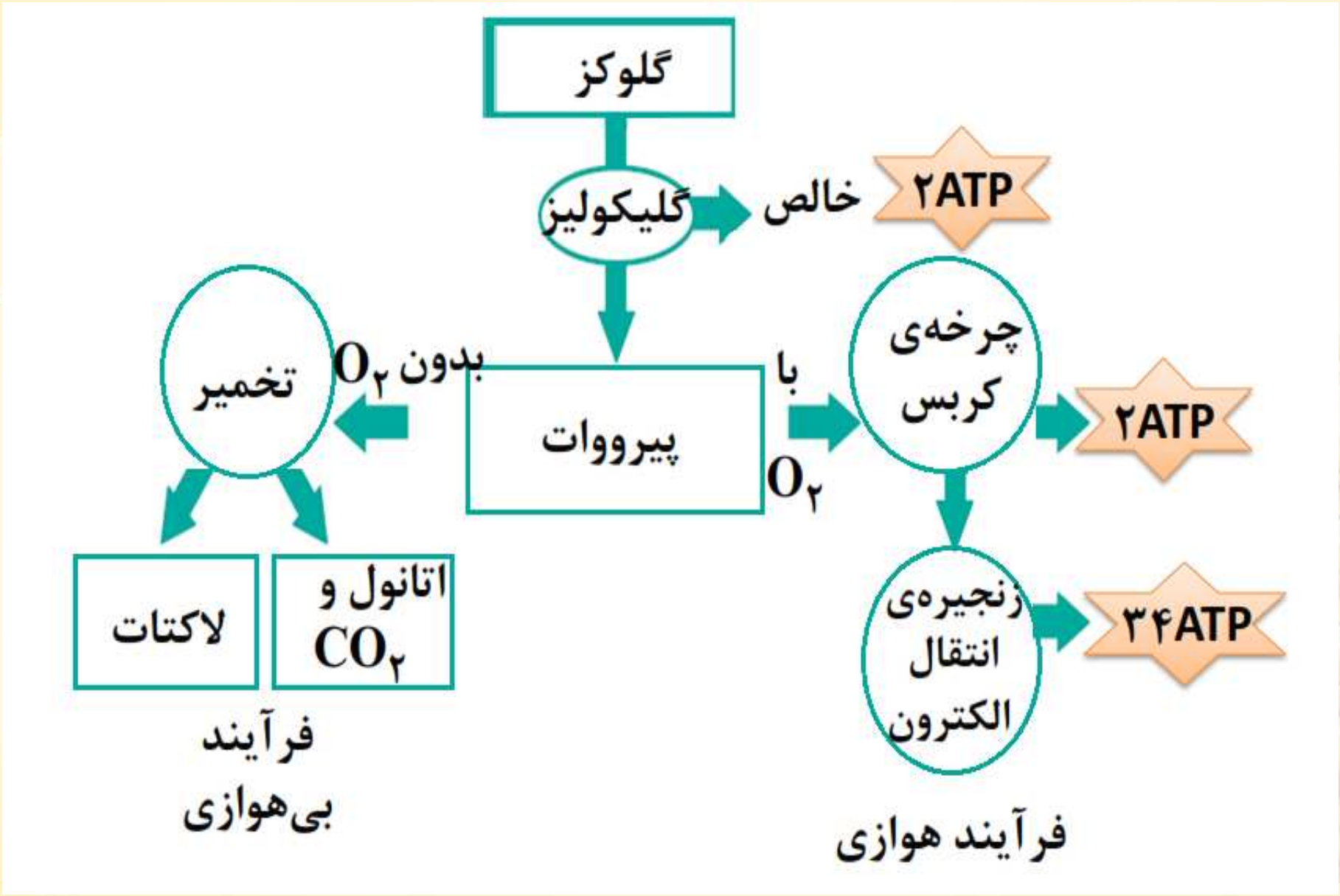

Proteins
Starch and glycogen
Fats
Amino acids
Glucose
Glycerol
Fatty acids
Glycolysis
Glucose
2 Pyruvate
NADH
ATP
Cytoplasm
Mitochondrion
Transition step
NADH
CO_2
CoA
Acetyl CoA
NADH
Krebs cycle
CO_2
$FADH_2$
ATP
ATP
Electron transport chain
O_2
H_2O
Waste products

فعّالیت ۴

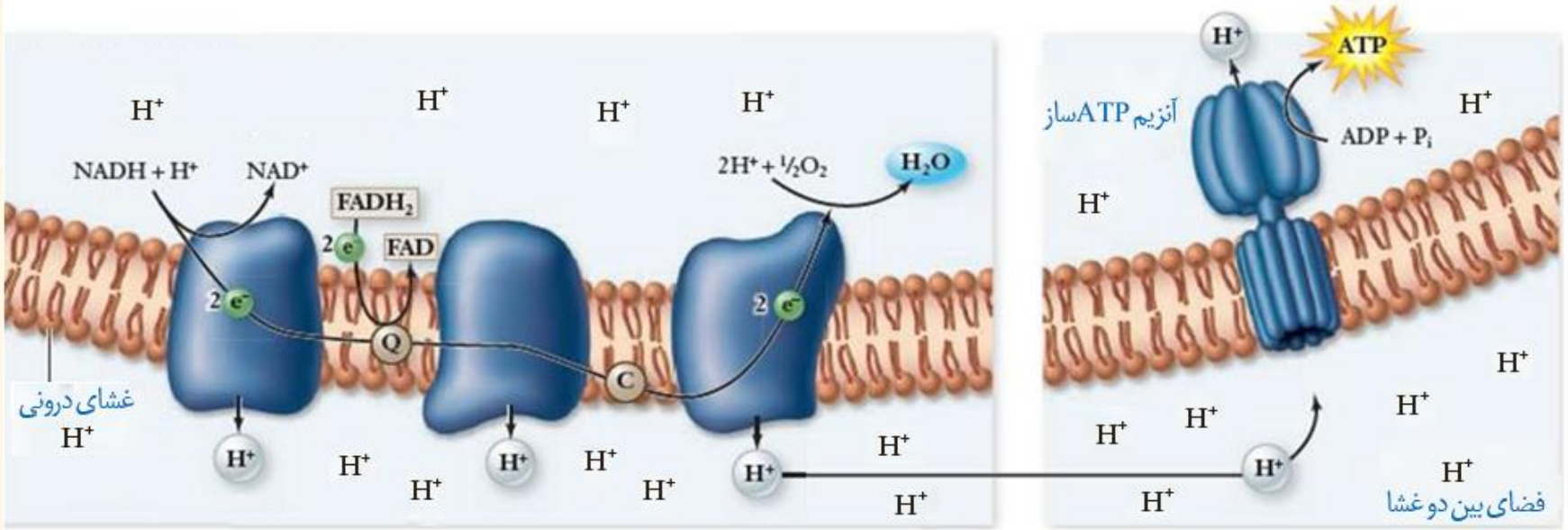
گفت‌وگو کنید

شاید دیده باشید که در دانه‌های خشک و بدون آب مانند نخود و لوبیا، حشرات و لارو آنها رشد ونمو می‌کند. با توجه به اینکه این دانه‌ها خشک‌اند و تقریباً آبی ندارند، آب مورد نیاز این جانوران چگونه تأمین می‌شود؟

- از آب آزاد شده در تنفس یاخته ای

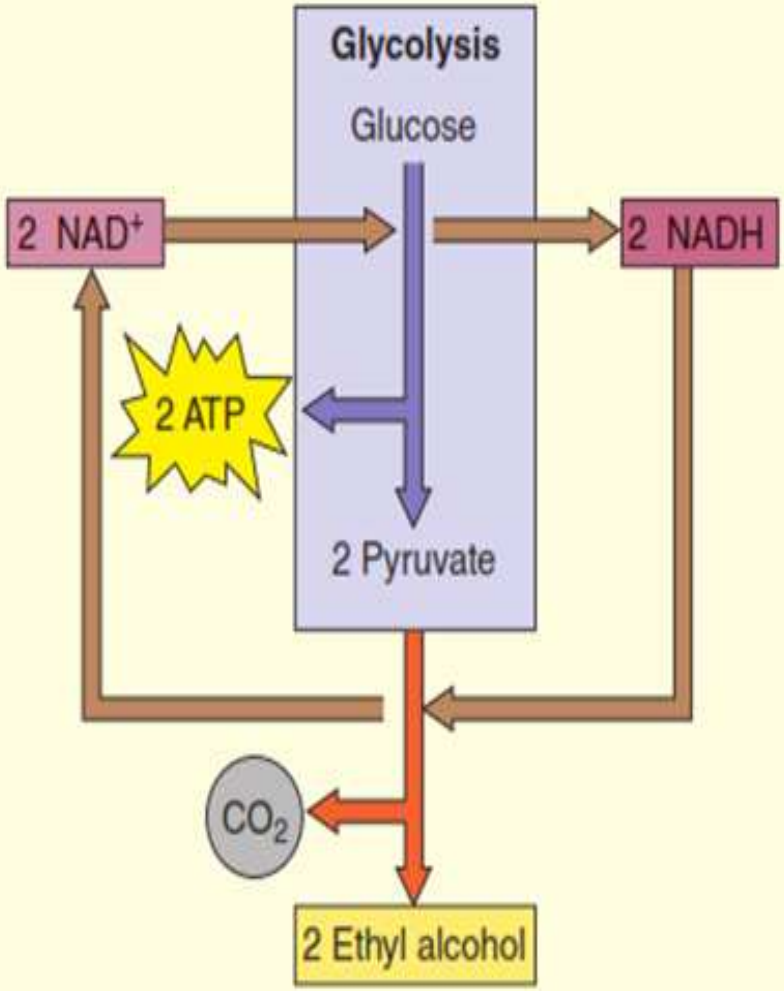

گلوکز
گلیکولیز
خالص
۲ATP
پیرووات
بدون O_2
با
O_2
تخمیر
چرخه‌ی کربس
۲ATP
لاکتات
اتانول و CO_2
زنجیره‌ی انتقال الکترون
۳۴ATP
فرآیند بی‌هوازی
فرآیند هوازی

گفتار ۳ زیستن مستقل از اکسیژن

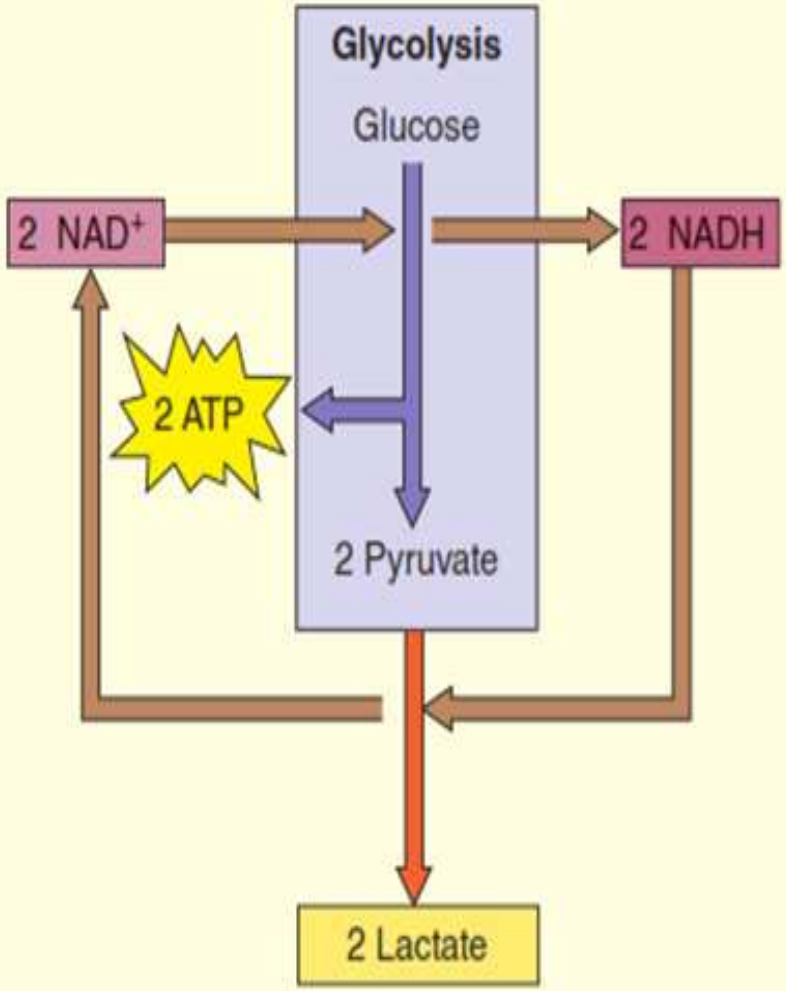


شکل ۸ــ زنجیره انتقال الکترون در میتوکندری

- دیدیم که در تنفس یاخته ای، اکسیژن گیرندهٔ نهایی الکترون است. آیا تجزیهٔ گلوکز و تأمین انرژی، همیشه وابسته به حضور اکسیژن است؟ آیا در محیط هایی که اکسیژن ندارند یا اکسیژن اندکی دارند، حیات وجود ندارد؟ در این صورت ATP مورد نیاز چگونه تأمین می شود؟



(b) Alcohol fermentation



(c) Lactate fermentation

تخمیر

- تخمیر از روش های تأمین انرژی در شرایط کمبود یا نبود اکسیژن است که در انواعی از جانداران رخ می دهد. در فرایند تخمیر، میتوکندری و در نتیجه زنجیره انتقال الکترون نقشی ندارند.
تخمیر الکلی و **تخمیر لاکتیکی** انواعی از تخمیرند که در صنایع متفاوت از آنها بهره می بریم.

انواع تخمیر ها در صنایع غذایی

عبارتند از :

الف- تخمیر توسط باکتریهای اسید لاکتیک که شامل تخمیر سبزیها و میوه ها مانند خیار شور ، کلم شور و غیره ،]تخمیر فراورده های گوشتی مانند سالامی و غیره و تخمیر فراورده های لبنی مانند ماست پنیر و غیره می باشد.

ب- تخمیر توسط مخمر ها و کپک های تو لید کننده اسید لاکتیک که شامل تخمیر نو شابه های لبنی مانند کفیر و تخمیر پنیر های رنگی مانند کاممبرت و راکفورت می باشد.

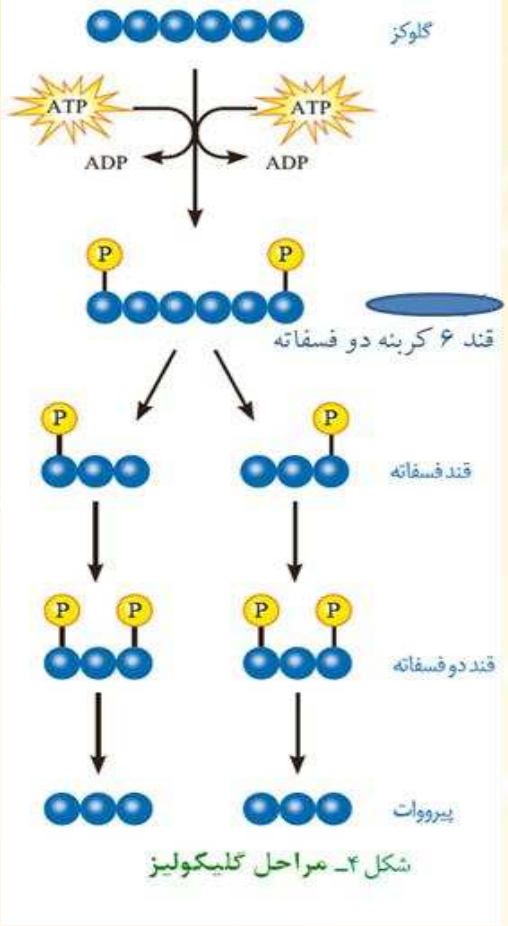
ج- تخمیر توسط باکتریهای اسید استیک که در محصولالت حاوی مواد قندی و الکل برای تولید سرکه استفاده می شود.

د- تخمیر توسط مخمر نانوایی

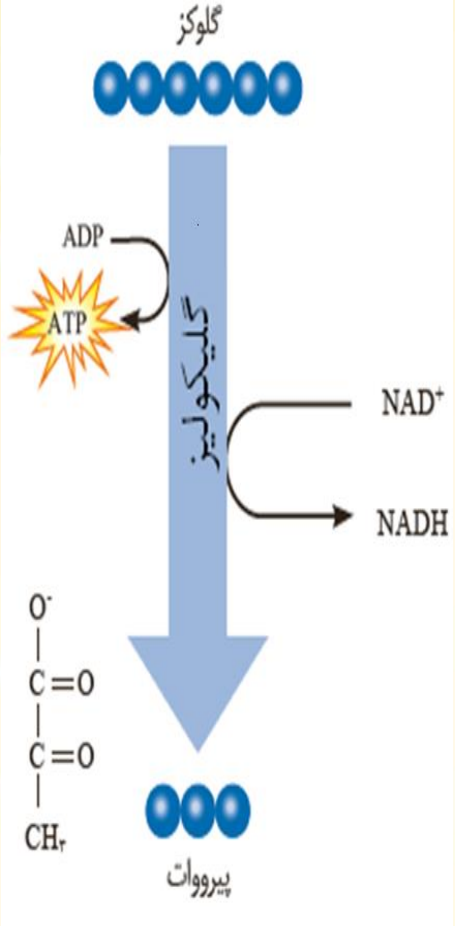
ه- تخمیر توسط کپک های خاص مانند تولید سس سویا و غیره .

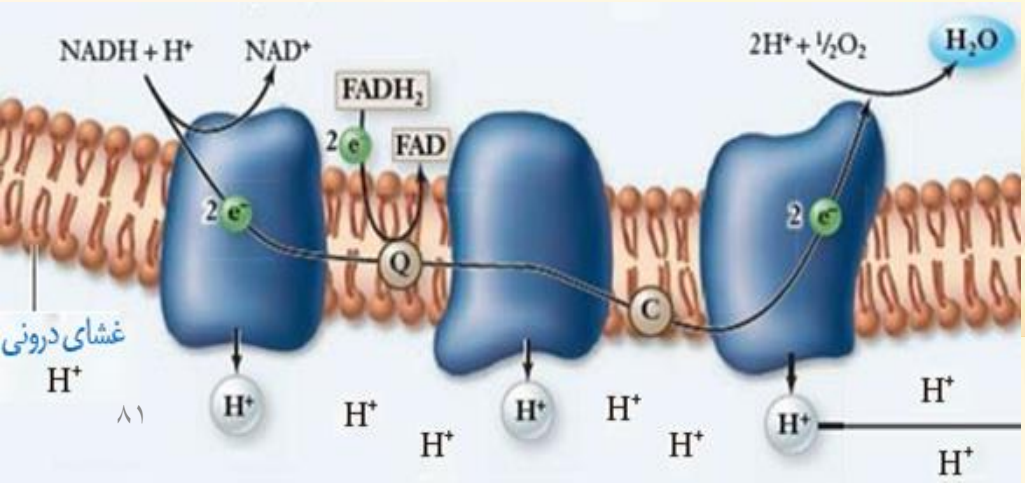
ضرورت انجام تخمیر الکلی و لاکتیکی

- تخمیر الکلی و لاکتیکی مانند تنفس هوازی با گلیکولیز آغاز می شوند و پیرووات ایجاد می کنند؛ در گلیکولیز دیدیم که تشکیل پیرووات از قند فسفاته همراه با ایجاد NADH از NAD+ است؛ بنابراین برای تداوم گلیکولیز، NAD+ ضروری است و اگر نباشد گلیکولیز متوقف می شود و در نتیجه تخمیر انجام نمی شود. در تخمیر، مولکول هایی ایجاد می شوند که در فرایند تشکیل آنها NAD+ به وجود می آید. در ادامه با این دو نوع تخمیر بیشتر آشنا می شویم.



شکل ۴ـ مراحل گلیکولیز

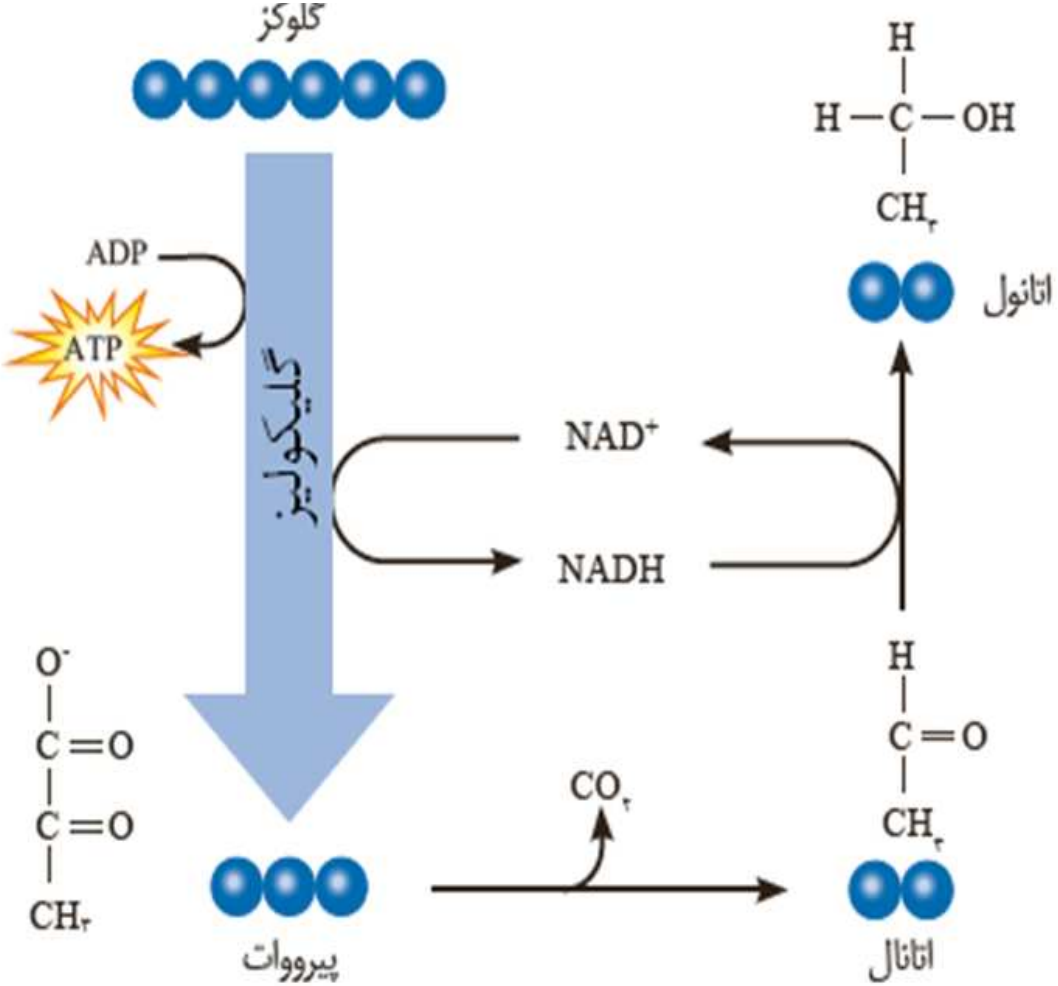




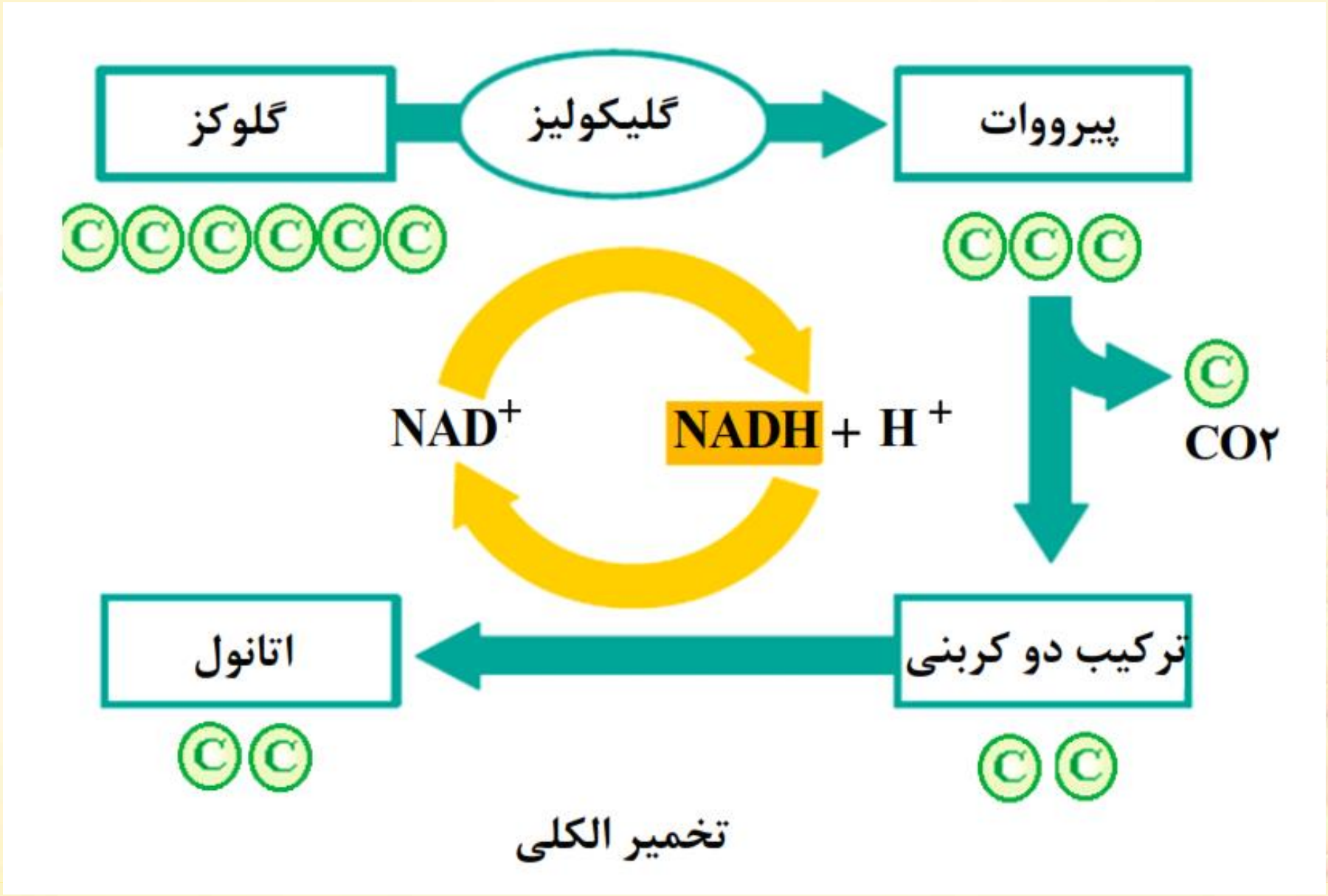
تخمیر الکلی:

طرح پرسش از فرمول ساختاری مواد شیمیایی در همهٔ آزمون‌ها از جمله کنکور سراسری ممنوع است.

- ورآمدن خمیر نان به علت انجام تخمیر الکلی است. دراین فرایند، پیرووات حاصل از گلیکولیز با از دست دادن CO_2 ، به اتانال تبدیل می شود. اتانال با گرفتن الکترون های NADH اتانول ایجاد می کند.



شکل ۱۰ـ تخمیر الکلی


گلوکز
گلیکولیز
پیرووات
C C C C C C
C C C
NAD+
NADH + H+
C
CO۲
اتانول
ترکیب دو کربنی
C C
C C

تخمیر الکلی

تخمیر الکلی:

مرحلـــه اول: پیـــرووات بـــه CO_2 و ترکیـــب C_2 تجزیـــه می‌شود.

مرحله دوم: پذیرنده‌ی الکترون از NADH، C_2 است.

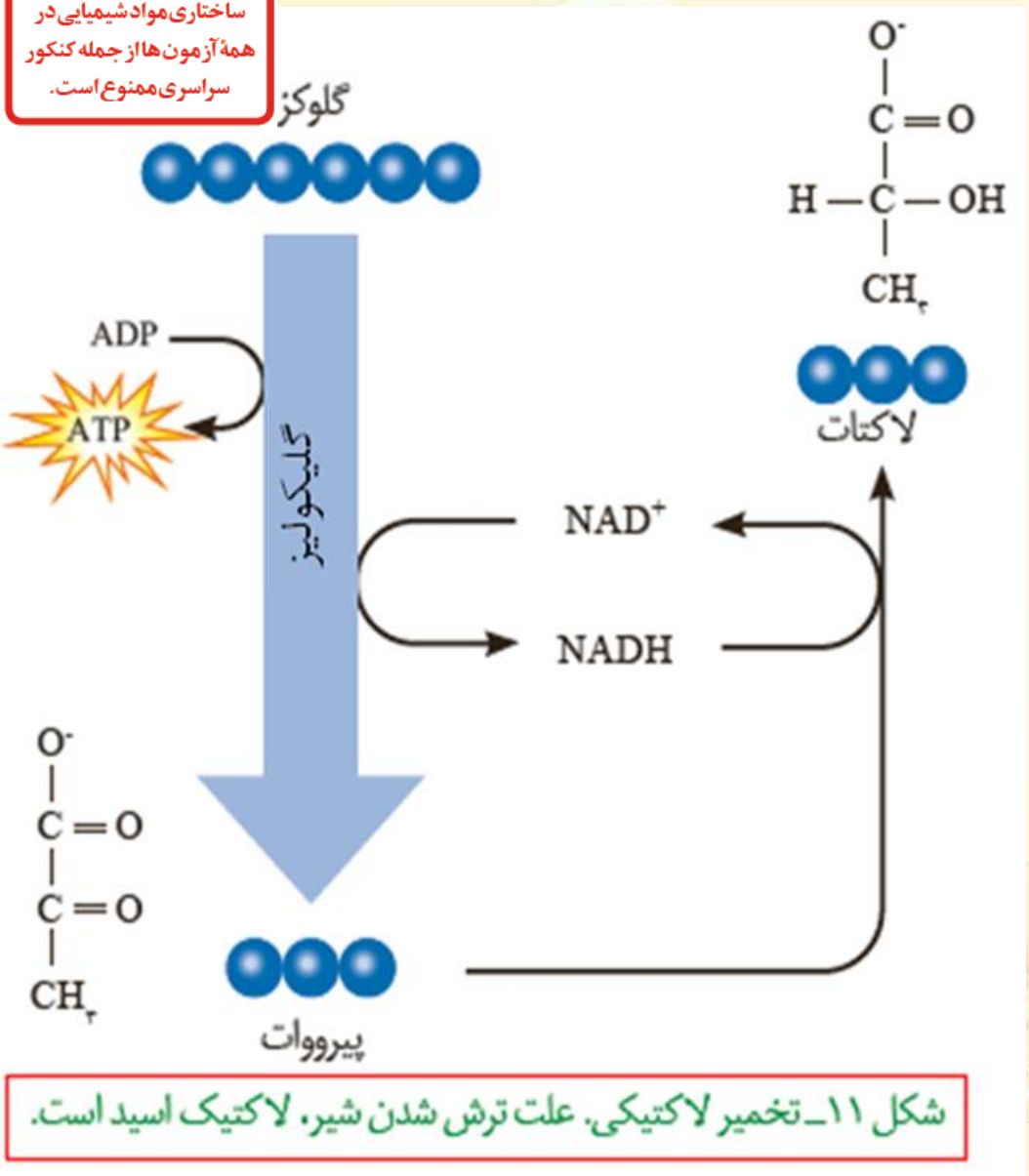
محصول: $NAD^+ + CO_2$ + اتانول (باکتری‌ها بـــیش از ۱۲ نوع تخمیر دارند و مخمرها تا ۱۲٪ الکل را تحمل می‌کنند.)

تخمیر اتانول (که توسط مخمر وبرخی از انواع باکتری ها انجام می شود) پیروات را به اتانول و دی اکسید کربن می شکند . این فرایند درساخت نان ، آبجو و شراب مهم است. معمولا فقط یکی از محصولات مورد نظر است ؛ در ساخت نان ، الکل تبخیر می شود وبوی نان تازه نیز از همین جهت است و در تولید الکل ، دی اکسید کربن به اتمسفر آزاد می شود و یا برای کربن دار کردن نوشابه ها مورد استفاده قرار می گیرد. هنگامی که مایع غلظت بالایی از پکتین دارد ، مقادیر جزئی از متانول می تواند تولید می شود.

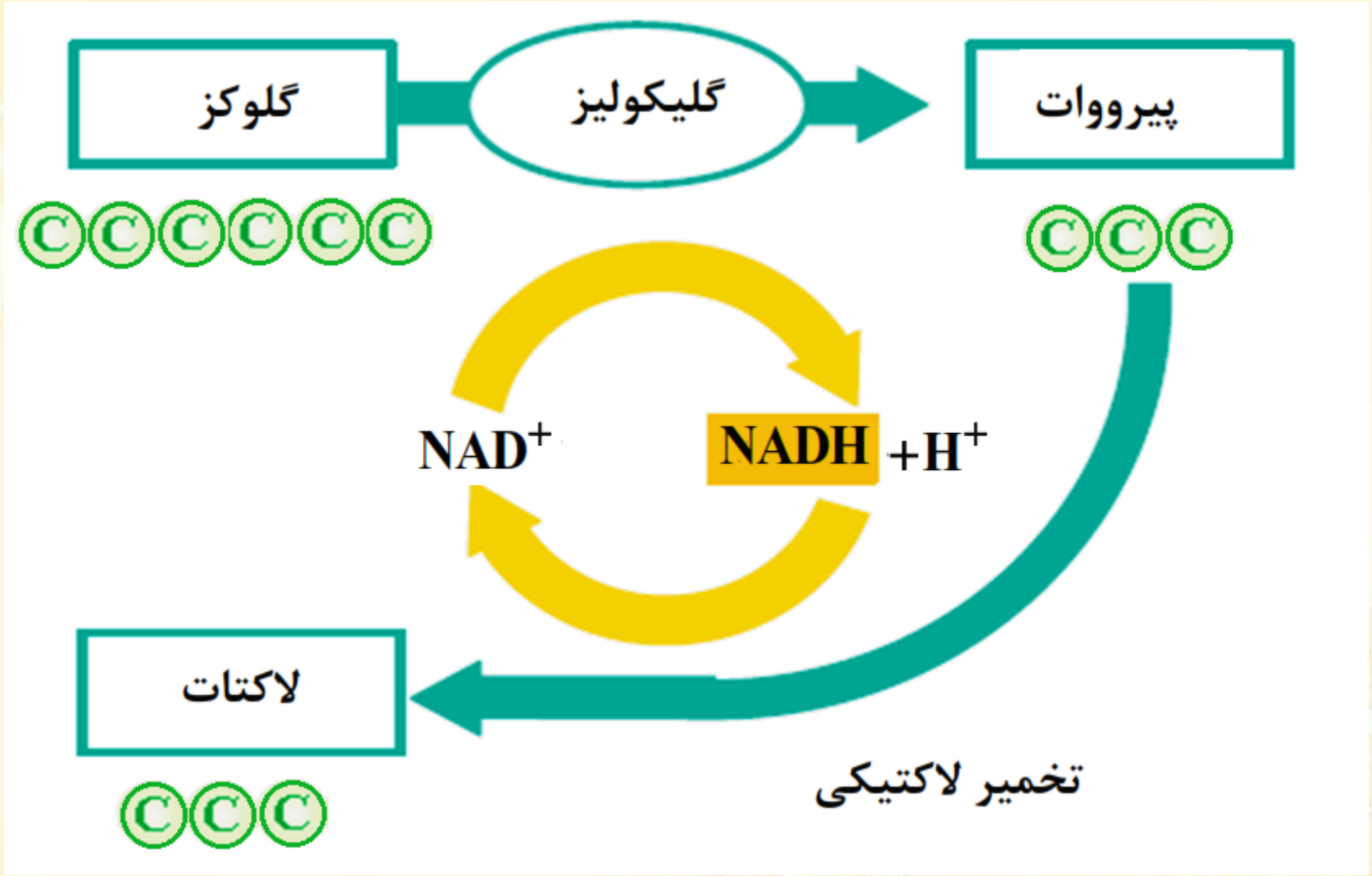
طرح پرسش از فرمول ساختاری مواد شیمیایی در همهٔ آزمون‌ها از جمله کنکور سراسری ممنوع است.

تخمیر لاکتیکی:

- در سال گذشته خواندید، ماهیچه های اسکلتی برای تجزیه کامل گلوکز به اکسیژن نیاز دارند و اگر اکسیژن کافی نباشد، لاکتات در ماهیچه ها تجمع می یابد. اما لاکتات با چه سازوکاری ایجاد می شود؟
- فعالیت شدید ماهیچه ها به اکسیژن فراوان نیاز دارد. اگر اکسیژن کافی نباشد، پیرووات حاصل از گلیکولیز وارد میتوکندری ها نمی شود،بلکه با گرفتن الکترون های NADH به لاکتات تبدیل می شود



شکل ۱۱ــ تخمیر لاکتیکی. علت ترش شدن شیر، لاکتیک اسید است.



* پذیرنده‌ی الکترون از NADH، پیرووات است.

تخمیر اسیدلاکتیک پیروات را به اسید لاکتیک می شکند. این فرایند در ماهیچه های حیوانات هنگامی رخ میدهد که آنها به انرژی سریعتر از میزانی که خون می تواند اکسیژن برساند ، نیاز دارند. در بعضی از انواع باکتریها (مانند لاکتوباسیل) و برخی قارچها نیز چنین چیزی رخ می دهد. این نوعی باکتری است که موجب تبدیل لاکتوز به اسید لاکتیک در ماست و ترش مزه شدن آن می شود. این باکتری های اسید لاکتیک می توانند به دو گروه رده بندی شوند :

homofermentative، که در آنها محصول نهایی عمدتا لاکتات است .

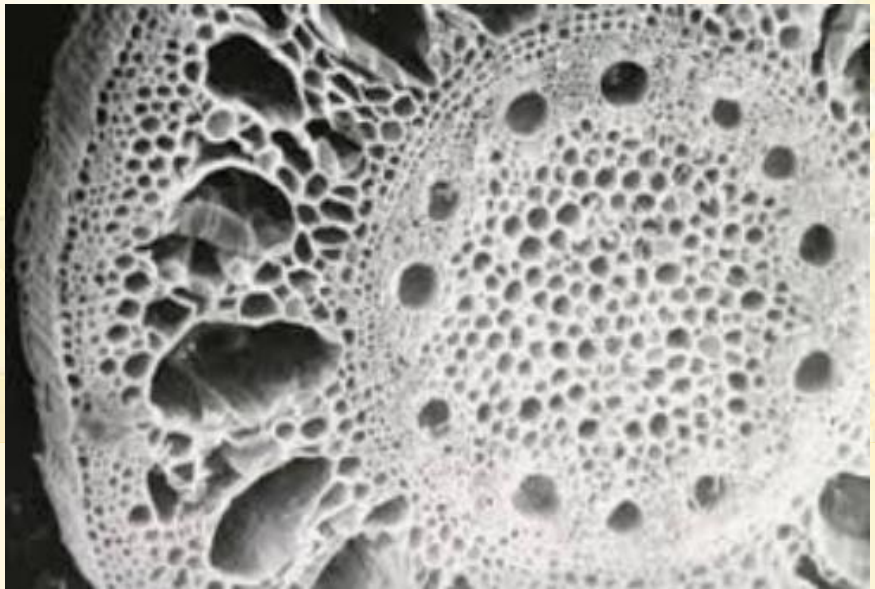
heterofermentative، که در آنها مقداری لاکتات دوباره متابولیزه می شود و دی اکسید کربن ، استات و یا دیگر محصولات متابولیک را نتیجه می دهد.

فایده و ضرر تخمیر

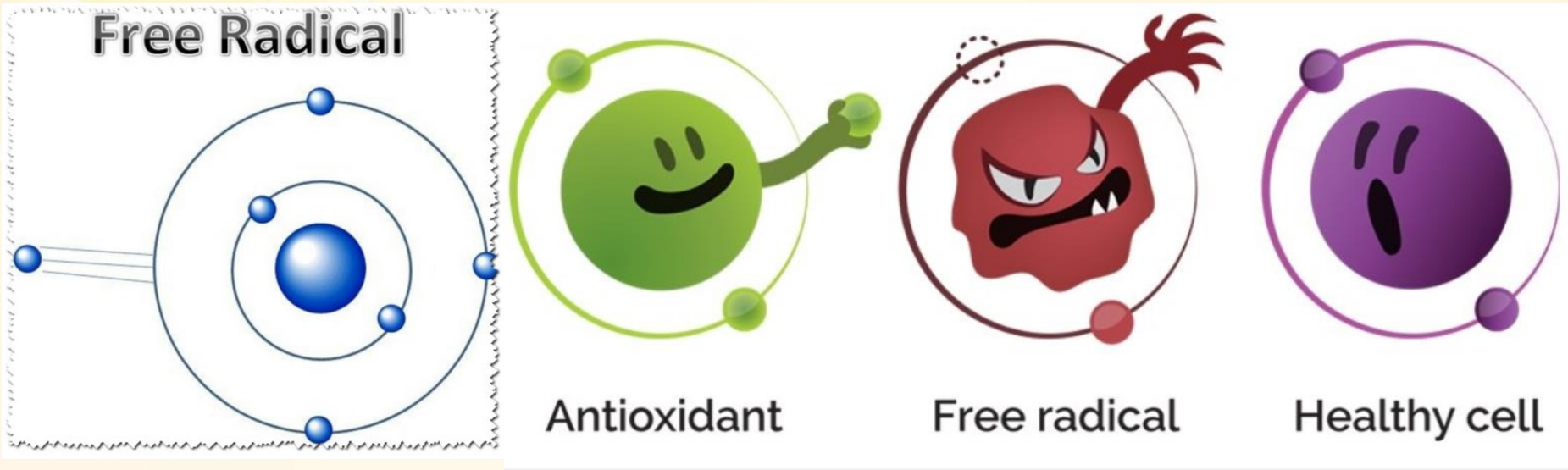
- انواعی از باکتری ها تخمیر لاکتیکی را انجام می دهند.
- بعضی از این باکتری ها، مانند آنچه در ترش شدن شیر رخ می دهد، سبب فساد غذا می شوند؛ اما انواعی از آنها در تولید فراورده های غذایی به کار می روند.
- تخمیر لاکتیکی در تولید فراورده های شیری و خوراکی هایی مانند خیارشور نقش دارد.

تخمیر در گیاهان

- گیاهانی که به طور طبیعی در شرایط غرقابی رشد می کنند، سازوکارهایی برای تأمین اکسیژن مورد نیاز دارند.
- تشکیل بافت پارانشیم هوادار (آئرانشیم) در گیاهان آبزی و شُش ریشه در درخت حرّا از سازوکارهایی است که قبلاً با آن آشنا شده اید.
- به هر حال، اگر اکسیژن به هر علتی در محیط نباشد یا کم باشد، تخمیر انجام می شود. هر دو نوع تخمیر الکلی و لاکتیکی در گیاهان وجود دارد. توجه داشته باشید که تجمع الکل یا لاکتیک اسید در یاخته گیاهی به مرگ آن می انجامد، بنابراین باید از یاخته ها دور شوند.



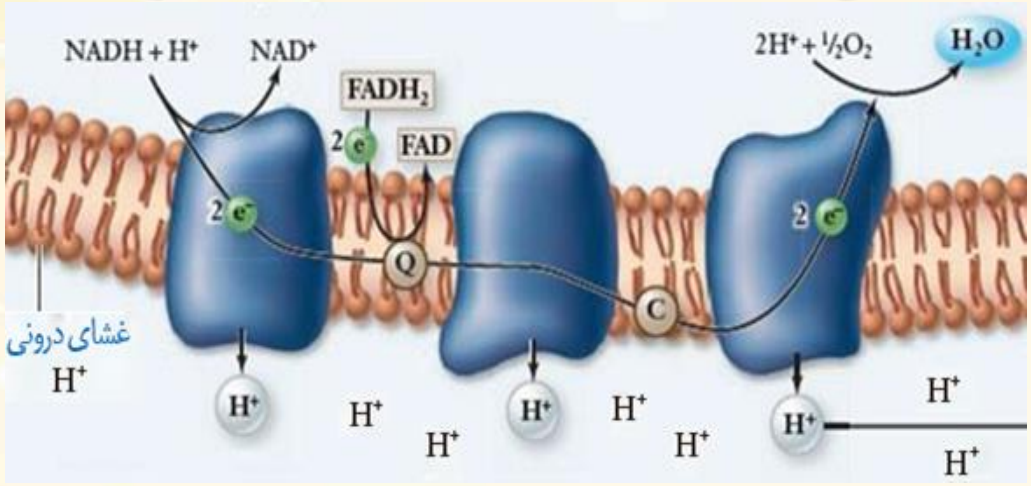
سلامت بدن: پاداکسنده ها(آنتی اکسیدان ها)
رادیکال های آزاد



- در درس شیمی آموختید رادیکال های آزاد به علت داشتن الکترون های جفت نشده در ساختار خود، واکنش پذیری بالایی دارند و می توانند در واکنش با مولکول های تشکیل دهندهٔ بافت های بدن، به آنها آسیب برسانند. امکان تشکیل رادیکال آزاد از اکسیژن در فرایند تنفس هوازی، وجود دارد. اما چگونه؟

سلامت بدن: آنتی اکسیدان ها

تشکیل رادیکال آزاد از اکسیژن

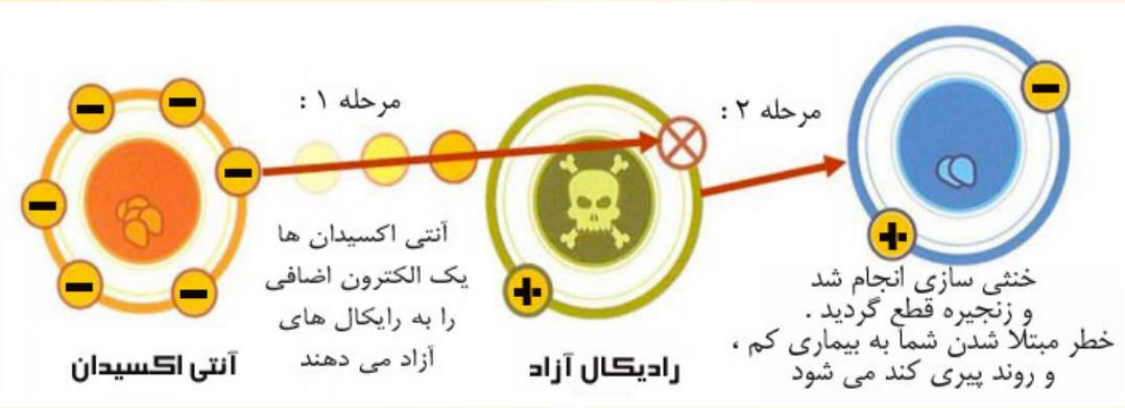


$$\frac{1}{2}O_2 + 2e \rightarrow O^{--} \qquad O^{--} + 2H^+ + \rightarrow H_2O$$

واکنش ۴- تشکیل آب

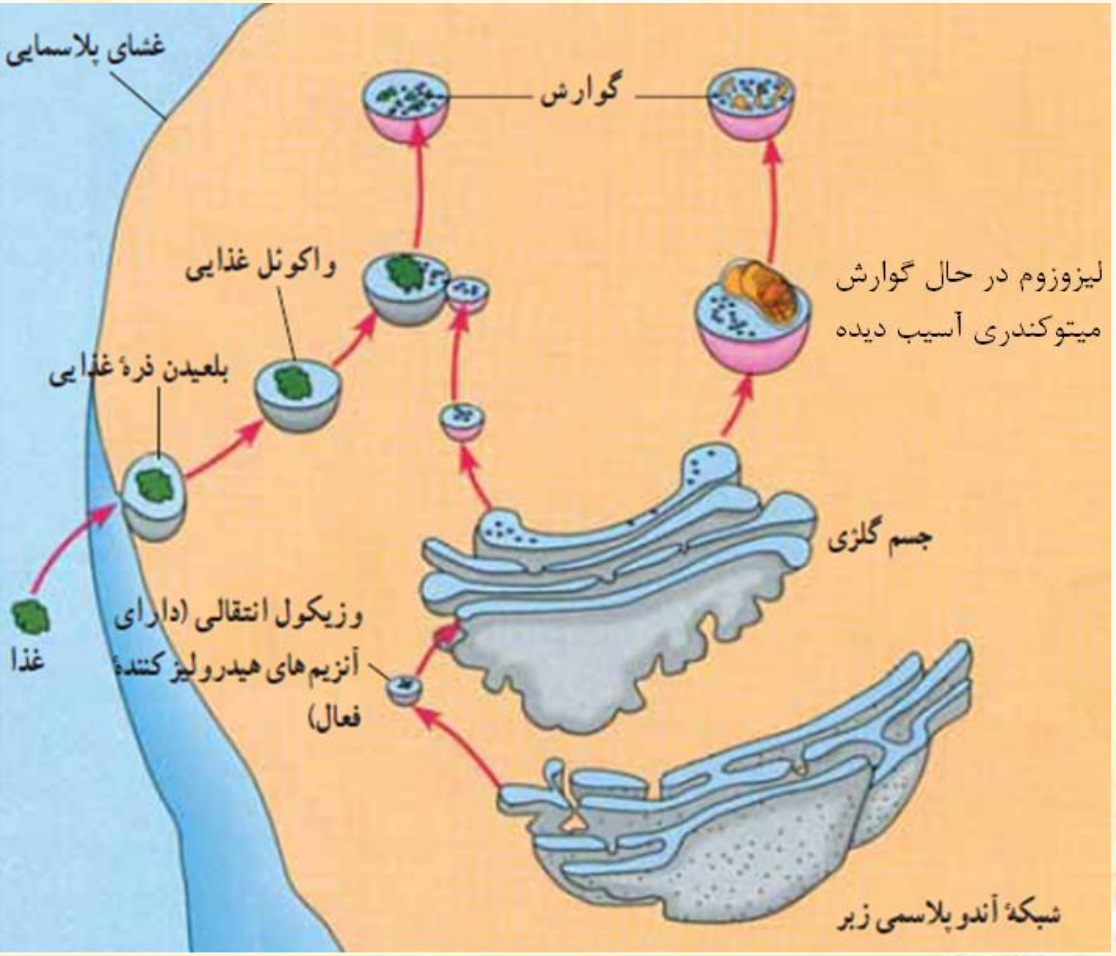
- دیدیم اکسیژن با پذیرش الکترون در پایان زنجیرهٔ انتقال الکترون، به یون اکسید(--O) تبدیل می شود. یون های اکسید با یون های هیدروژن (+H) ترکیب می شوند و در نتیجه مولکول آب به وجود می آید اما گاه پیش می آید که درصدی از اکسیژن ها وارد واکنش تشکیل آب نمی شوند، بلکه به صورت رادیکال آزاد در می آیند. رادیکال های آزاد از عوامل ایجاد سرطان اند.

مقابله با اثر سمی رادیکال های آزاد



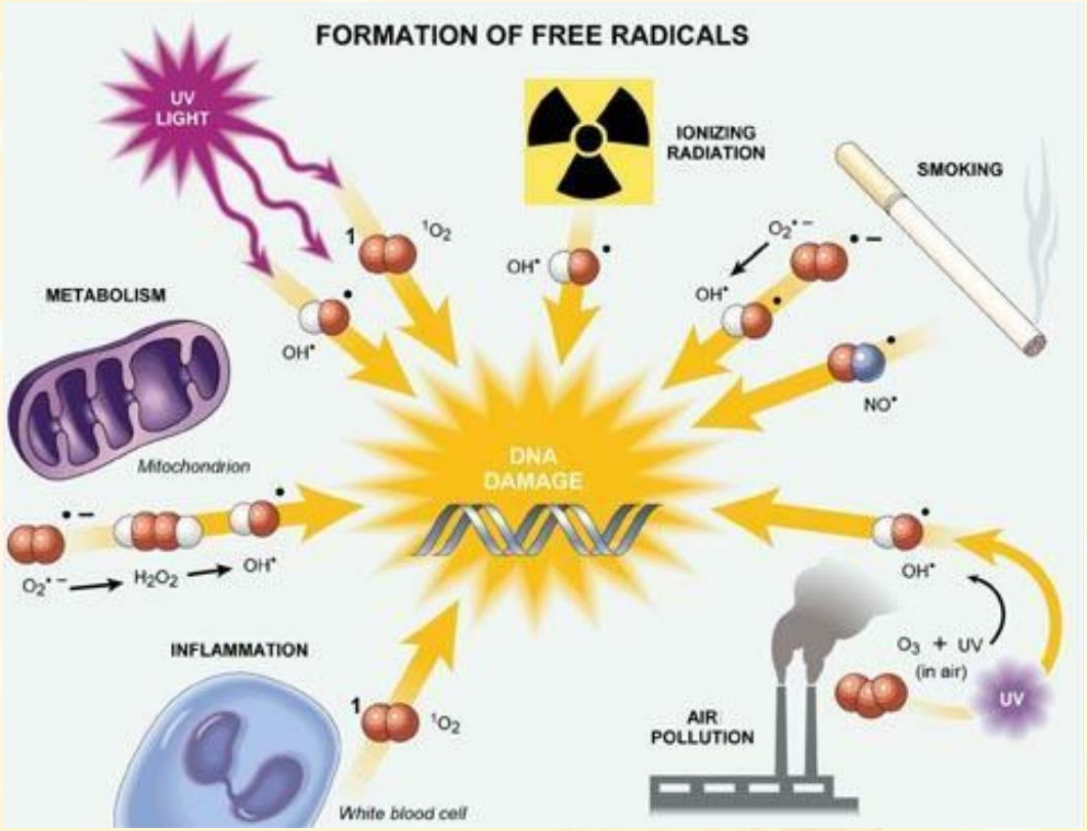
- میتوکندری ها برای مقابله با اثر سمی رادیکال های آزاد، به ترکیبات آنتی اکسیدان ها وابسته اند. بارها شنیده اید که خوردن میوه ها و سبزیجات در حفظ سلامت بدن نقش دارند. این موادغذایی دارای آنتی اکسیدان هایی مانند کاروتنوئیدها هستند. آنتی اکسیدان ها در واکنش با رادیکال های آزاد مانع از اثر تخریبی آنها بر مولکول های زیستی و درنتیجه تخریب بافت های بدن می شوند.

تجمع رادیکال های آزاد

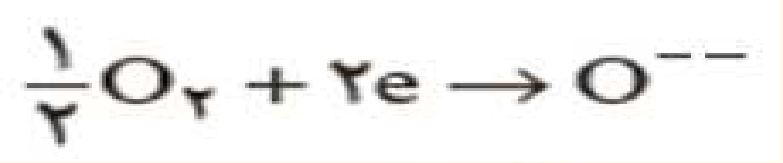


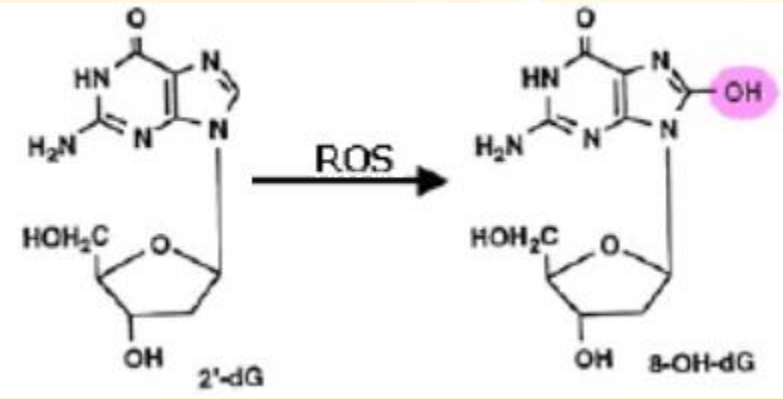
- آیا مبارزه با رادیکال های آزاد در میتوکندری ها همیشه با موفقیت انجام می شود؟ اگر به هر علت سرعت تشکیل رادیکال های آزاد از سرعت مبارزه با آنها بیشتر باشد، چه اتفاقی را پیش بینی می کنید؟
- مشخص است که در چنین شرایطی، رادیکال های آزاد در میتوکندری تجمع می یابند و آن را تخریب می کنند؛ در نتیجه، یاخته هم تخریب می شود.

تجمع رادیکال های آزاد



- عوامل فراوانی می توانند، میتو کندری را در مبارزه با رادیکال های آزاد با مشکل رو به رو کنند؛ مثلاً الکل و انواعی از نقص های ژنی در عملکرد میتو کندری در خنثی سازی رادیکال های آزاد مشکل ایجاد می کنند.





اثر الکل

- مطالعات نشان می دهد که الکل سرعت تشکیل رادیکال های آزاد از اکسیژن را افزایش می دهد و مانع از عملکرد میتوکندری در جهت کاهش آنها می شود. رادیکال های آزاد با حمله به DNA میتوکندری، سبب تخریب میتوکندری و در نتیجه مرگ یاخته های کبدی و بافت مردگی (نکروز) کبد می شوند. به همین علت اختلال در کار کبد و از کار افتادن آن از شایع ترین عوارض نوشیدن مشروبات الکلی است.

نقص ژنی

- گاه نقص در ژن های مربوط به پروتئین های زنجیرهٔ انتقال الکترون، به ساخته شدن پروتئین های معیوب می انجامد. میتوکندری هایی که این پروتئین های معیوب را داشته باشد در مبارزه با رادیکال های آزاد، عملکرد مناسبی ندارد.

گروهی از بیماری های ژنتیکی تحت عنوان آنسفالومیوپاتی های میتوکندریایی می باشند که اساسا بر روی مغز و عضله اسکلتی اثر می گذارند . این بیماری ها همیشه از طریق مادر منتقل می شوند ، زیرا ، یک رویان در حال نمو تمامی میتوکندری های خود را از تخمک دریافت می کند .

بیماری نادر نروپاتی بینایی ارثی لبر (Lebers hereditaryoptic neuropathy) بر روی سیستم عصبی مرکزی ، از جمله عصب بینایی ، اثر داشته و سبب از دست رفتن دو طرفه بینایی در اوایل دوران بزرگسالی می گردد . یک تغییر بازی در ژن میتوکندری یایی ND4 منجر به قرار گیری یک ریشه His به جای ریشه Arg در یکی از پلی پپتیدهای کمپلکس I می گردد ، نتیجه میتوکندری با نقص نسبی در انتقال الکترون ازNADH به اوبی کینون حاصل می باشد . هر چند این میتوکندری ها با انتقال الکترون از سوکسینات ، قادر به تولید مقداری ATP هستند ، ولی نمی توانند مقادیر کافی ATP جهت تامین متابولیسم بسیار فعال نورون ها را تولید کنند . یکی از نتایج حاصل، آسیب عصب بینایی است که منجر به کوری می گردد . تغییر بازی دیگر در ژن میتوکندریایی سیتوکروم b ، جزئی از کمپلکس III ، نیز منجر به تولید LHON می شود ، این موضوع نشان می دهد که این بیماری به واسطه کاهش عمومی در فعالیت میتوکندری حاصل شده و ناشی از یک نقص اختصاصی در انتقال الکترون از کمپلکس I نیست . جهشی (در ATP6) که بر روی منفذ پروتونی موجود در ATP سنتتاز اثر می کند ، منجر به کاهش میزان سنتز ATP می شود ، در حالی که

میتوکندری ها ژنوم خاص خود را دارند که به صورت یک ملکول DNA حلقوی دو رشته ای می باشد . کروموزوم میتوکندری انسان دارای ۳۷ ژن (۱۶۵۶۹ جفت باز) شامل ۱۳ ژن کد کننده زیر واحدهای موجود در پروتئین های زنجیره تنفس هستند ژن باقی مانده ملکول های rRNAو tRNAمورد نیاز برای ماشین سنتز پروتئین در میتوکندری را کد می کنند . اکثریت قریب به اتفاق پروتئین های میتوکندریایی ، حدود ۹۰۰ نوع مختلف ، توسط ژن های موجود در هسته کد شده ، بر روی ریبوزوم های سیتوپلاسمی ترجمه می شوند و بعد از ترجمه به داخل میتوکندری انتقال می یابند . وجود DNAمیتوکندریایی ، ریبوزوم ها و ملکول های tRNA، از فرضیه منشاء درون همزیستی میتوکندری ها حمایت می کند . علاوه بر همانند سازی DNA و RNAسازی ، پروتئین سازی هم در میتوکندری صورت می‌گیرد. این فرایند توسط آنزیم ها و ملکول های خاص خود اندامک صورت می‌گیرد. جایگاه DNAدر ماده زمینه میتوکندری و بعضی مواقع چسبیده به غشای داخلی میتوکندری است. ژنوم میتوکندری در پستانداران حدود ۵۱۰ برابر کوچکتر از ژنوم هسته‌ای است.

جهش های رخداده در DNAمیتوکندر یایی در سرتاسر عمر موجود زنده تجمع می یابند : تجمع جهش‌ها در ژن‌های میتوکندری طی چندین دهه ممکن است در پیر شدن، اختلالات دژنراتیو و سرطان نقش داشته باشند . زنجیر تنفس تولید کننده اصلی گونه های واکنش گر اکسیژن (Reactive oxygenspecies) یا ROSدر سلول ها هستند ، لذا محتویات میتوکندری ها ، شامل ژنوم میتوکندری ، از بیش ترین تماس با ROS و آسیب ناشی از آن رنج می برند به علاوه ، سیستم همانندسازی DNAمیتوکندریایی نسبت به سیستم هسته ای ، اثر کمتری در تصحیح غلط های حاصل از همانند سازی و ترمیم آسیب DNA دارد .در نتیجه این دو عامل ، طی زمان ، نقص هایی در mtDNAبوجود می آید . طبق یک تئوری ، این تجمع تدریجی نقص ها با افزایش سن ، علت اصلی بسیاری از نشانه های افزایش سن هستند که برای مثال شامل ضعف پیشرونده عضله اسکلتی و قلب می باشد . با افزایش درصد میتوکندری‌های معیوب، ظرفیت تولید انرژی کم می‌شود تا جایی که در یک حد آستانه‌ای دیگر سلول نمی‌تواند به طور مناسبی عمل کند . با نقصان در تنفس سلولی نه تنها تغییر و تبدیلات انرژی کاهش می‌یابد بلکه احتمال این که گونه‌های فعال اکسیژن نیز ایجاد شوند افزایش می‌یابد.]یک ویژگی بی همتای وراثت میتوکندریایی ، تنوع در میان سلول های مجزا و بین یک ارگانیسم و ارگانیسم دیگر به دلیل اثرات یک جهش mtDNAاست .یک سلول معمولی حاوی صدها یا هزاران میتوکندری است که هر کدام نسخه ژنومی خود را دارد .

برخی جهش ها در ژنوم میتوکندریایی سبب بیماری می شوند :

عملکرد ناصحیح میتوکندری به عنوان اندامکی که در متابولیسم انرژی نقش بسیار مهمی دارد می‌تواند به شرایط پاتولوژیک منجر شود. تعداد رو به افزایشی از بیماری های انسانی ، ناشی از جهش هایی در ژن میتوکندریایی هستند که ظرفیت سلول را در تولید ATPکاهش می دهند . برخی از انواع بافت ها و سلول ها (نورون ها ، سلول های عضلانی عضله اسکلتی و قلب و سلول های بتا پانکراس) در مقایسه با بافت ها یا سلول های دیگر ، تحمل کمتری نسبت به کاهش تولید ATPدارند و به همین دلیل تحت تاثیرجهش در پروتئین های میتوکندریایی قرار می گیرند .

گروهی از بیماری های ژنتیکی تحت عنوان آنسفالومیوپاتی های میتوکندریایی می باشند که اساسا بر روی مغز و عضله اسکلتی اثر می گذارند . این بیماری ها همیشه از طریق مادر منتقل می شوند ، زیرا ، یک رویان در حال نمو تمامی میتوکندری های خود را از تخمک دریافت می کند .

مواد سمی عامل توقف تنفس یاخته ای

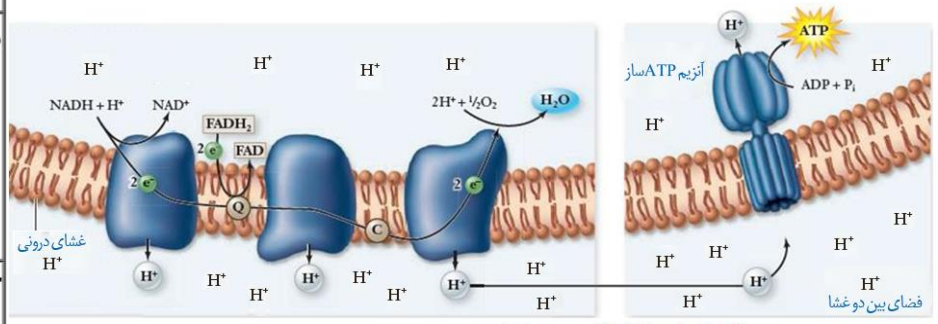
اثر بعضی از سموم بر روی فسفریلاسیون اکسیداتیو

نوع سم	مثال	تاثیر آن
مهار کننده انتقال الکترون	آنتی مایسین A مونوکسید کربن سیانید،H_2S، روتنون	مهار مستقیم انتقال الکترون منجر به کاهش گرادیان پروتون در اطراف غشاء و سنتز ATP متوقف می شود.
مهار کننده ATPase	اولیگو مایسین	مهار مستقیم ATPase منجر به افزایش گرادیان پروتون در دو طرف غشاء شده و انتقال الکترون متوقف می شود.
Uncoupler ها عواملی که از جفت شدن الکترون و سنتز ATP جلوگیری می کنند.	والینومایسین گرامیسیدین 2و4 دی نیتروفنل	باعث افزایش تدریجی نفوذپذیری غشاء به پروتون و کاهش گرادیان پروتون می شود.و شنتز ATP کاهش یافته ولی انتقال الکترون ادامه می یابد و انرژی به صورت گرما هدر می رود

سیانید و NANو CO و H2S باعث مهار کمپلکس 4 می شوند.

رتنون و امیتال)باربیتورات ها (باعث مهار کمپلکس 1 می شوند.

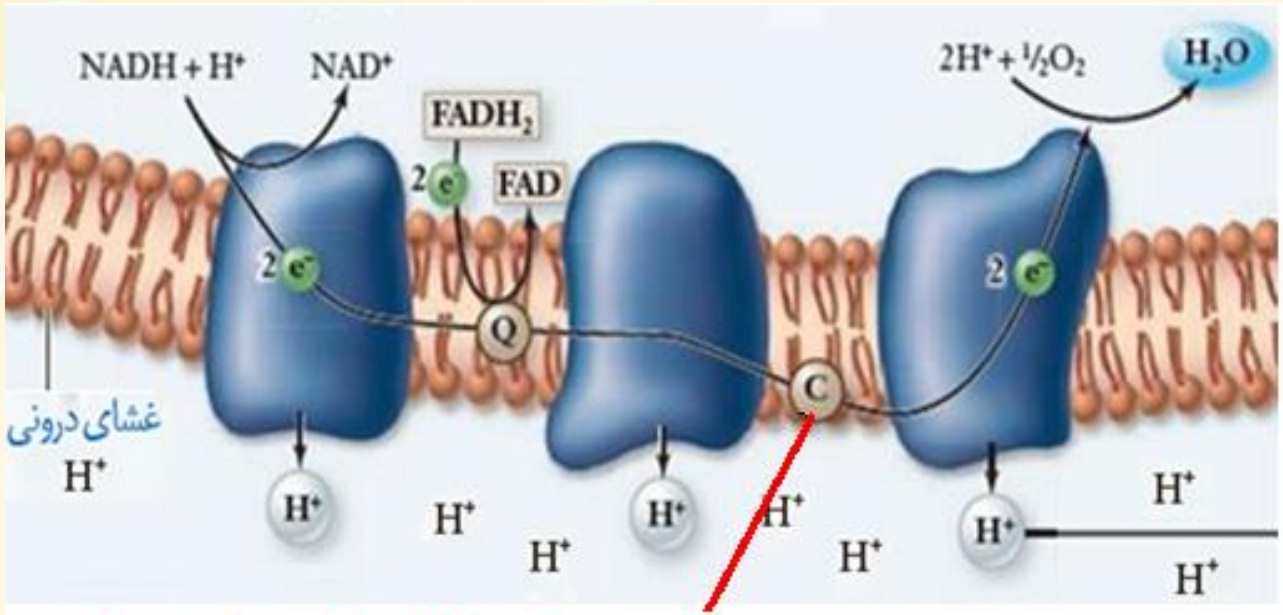
آنتی مایسین A باعث مهار کمپلکس 3 می شود.



شکل ۸ــ زنجیره انتقال الکترون در میتوکندری

- مواد سمی فراوانی وجود دارند که با مهار یک یا تعدادی از واکنش های تنفس هوازی، سبب توقف تنفس یاخته و مرگ می شوند.

توقف انتقال الکترون مثال ۱ : سیانید

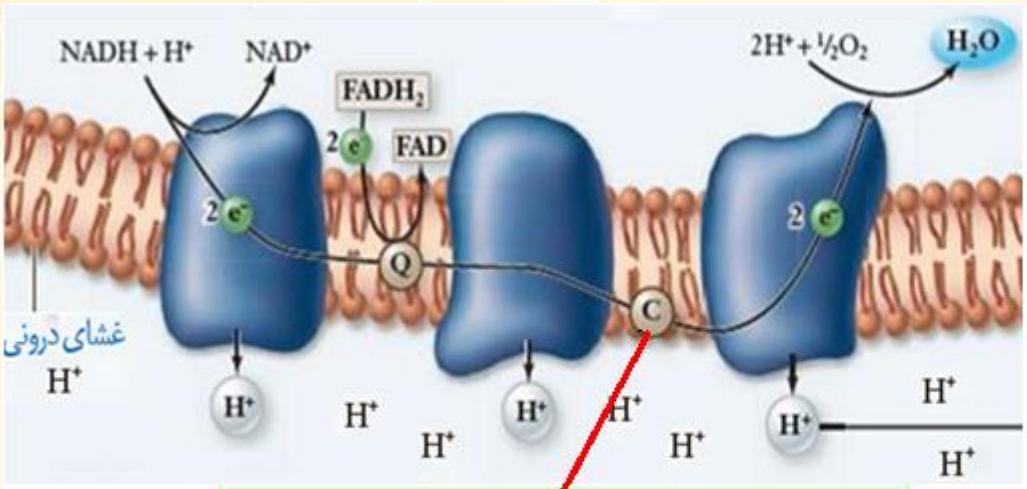


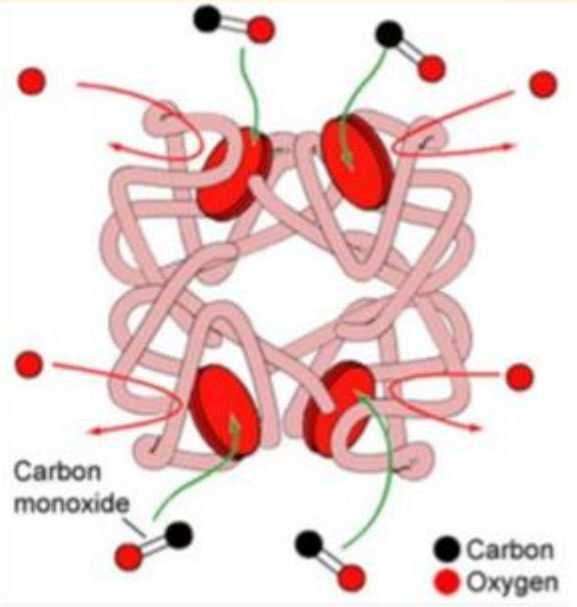
سیتوکروم اکسیدازC توسط سیانور مهار می شود

- **سیانید** یکی از این ترکیب هاست که واکنش نهایی مربوط به انتقال الکترون ها به O۲ را مهار و در نتیجه باعث توقف زنجیره انتقال الکترون می شود.

سیانید بازدارنده آنزیم سیتوکروم اکسیداز - کمپلکس ۴ زنجیره تنفسی (کاربرد در بعضی آفت کش ها)

توقف انتقال الکترون مثال ۲ مونواکسید کربن





- ۱- از زیست شناسی سال دهم نیز به یاد دارید که گاز کربن مونواکسید با اتصال به هموگلوبین، مانع از اتصال اکسیژن به آن می شود و چون به آسانی از هموگلوبین جدا نمی شود، ظرفیت حمل اکسیژن در خون را کاهش می دهد. این عملکرد مونواکسیدکربن، در واقع در انجام تنفس یاخته ای اختلال ایجاد می کند.
- ۲-مونواکسید کربن به شکل دیگری نیز بر تنفس یاخته ای اثر می گذارد؛ این گاز سبب توقف واکنش مربوط به انتقال الکترون ها به اکسیژن می شود.دود خارج شده از خودروها و سیگار، از منابع دیگر تولید مونواکسیدکربن اند.

اللهم صل علی محمد رسول الله و آل محمد