

La mitochondrie est limitée par une enveloppe formée de deux membranes : membrane externe et membrane interne (voir figure 2). Elles sont très différentes dans leur composition et leurs fonctions. La membrane interne délimite l'espace matriciel.

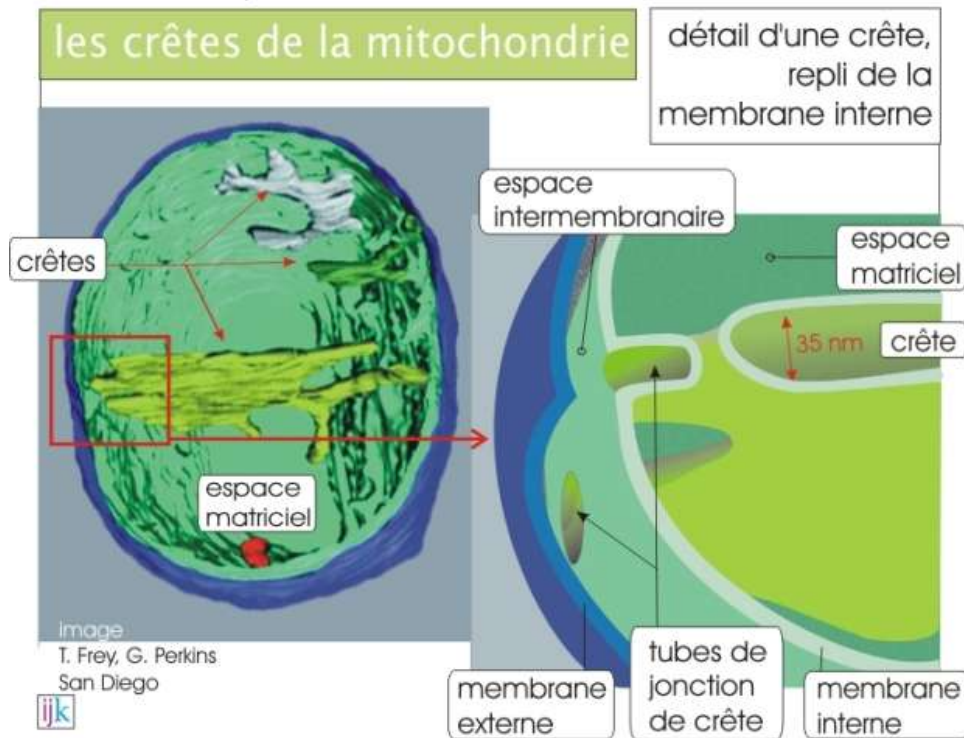


Figure 2. Le tube de jonction de crête

- **La membrane externe** est perméable à toutes les molécules de **5 kDa** ou moins grâce à la présence de porines. Elle contient aussi des translocases, transporteurs protéiques, impliquées dans l'import des protéines (Translocase of the Outer Membrane, TOM).
- **La membrane interne** se replie pour former de nombreuses crêtes (cristae), ce qui a pour conséquence d'augmenter sa surface totale. Les crêtes se présentent selon différentes formes : tubulaire, sacculaire, laminaire et triangulaire, qui peuvent co-exister dans la même mitochondrie et évoluer avec le temps. La base d'une crête est souvent constituée par une structure tubulaire étroite appelée tube de jonction de crête qui établit une communication entre l'espace intérieur de la crête et l'espace inter membranaire périphérique de la mitochondrie (voir figure2). La composition lipidique de la membrane interne est particulière : elle contient une majorité de phosphatidylcholine et de cardiolipine. Dans cette membrane on trouve la chaîne respiratoire de transporteurs d'électrons, l' **ATP** synthase et de nombreux transporteurs qui assurent le passage d'éléments tels que pyruvate, acide gras, **ATP**, **ADP** et $H_2PO_4^-$, composés nécessaires à la production d' **ATP**. La membrane interne contient aussi des translocases (Translocase of the

Inner Membrane, **TIM**), impliquées dans l'import des protéines (voir figure 3). Les **TIM** et les **TOM** ne sont pas traitées dans cette ressource.

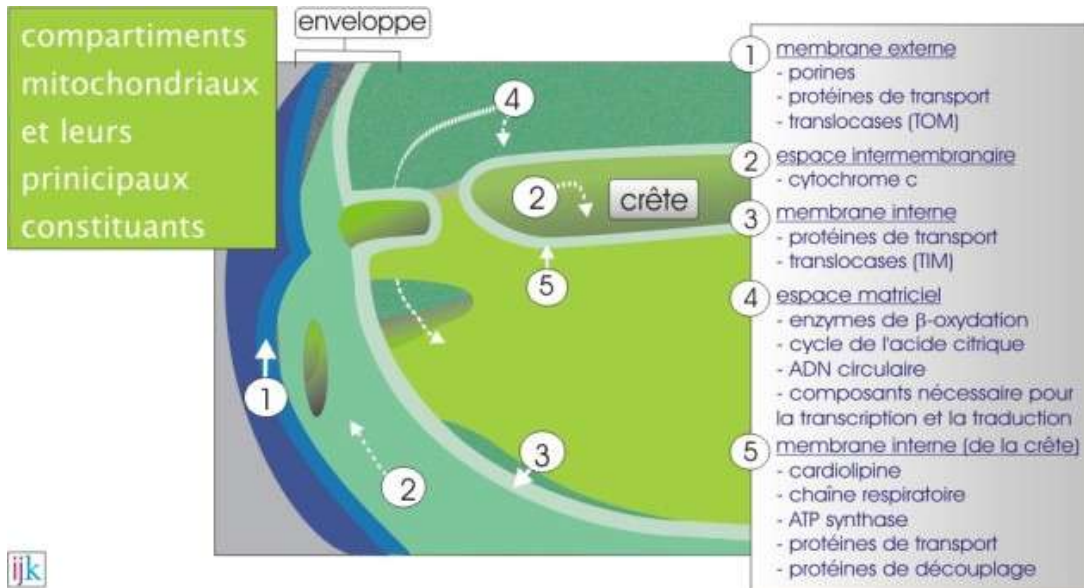


Figure 3. Structure et fonction de la mitochondrie

- Dans l'**espace matriciel** on trouve un mélange très concentré de nombreuses enzymes, dont celles qui sont nécessaires à l'oxydation du pyruvate et des acides gras (en **acétyl-CoA**) et au cycle de l'acide citrique. Il renferme également plusieurs copies identiques d'**ADN** (génome mitochondrial) et les protéines nécessaires à sa transcription puis à la traduction de l' **ARNm** en protéines. La protéosynthèse mitochondriale ne concerne cependant qu'un nombre restreint de protéines (13), la grande majorité des protéines mitochondriales (environ 300 protéines différentes) étant importée à partir du cytoplasme.