

# A légzési lánc és az oxidatív foszforiláció

Csala Miklós

Semmelweis Egyetem  
Orvosi Vegytani, Molekuláris Biológiai és Patobiokémiai Intézet

*intermembrán  
tér*

*mátrix*

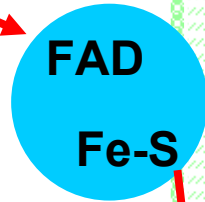
**NADH**



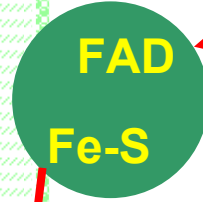
I. komplex: NADH-KoQ reduktáz

**glicerin-  
3-foszfát**

glicerin-3-foszfát-  
dehidrogenáz



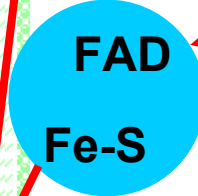
**szukcinát**



II. komplex: szukcinát-KoQ reduktáz

**acil-KoA**

acil-KoA-dehidrogenáz

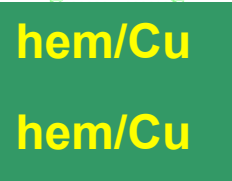


KoQ (ubikinon)



III. komplex: KoQ-citokróm c reduktáz

citokróm c

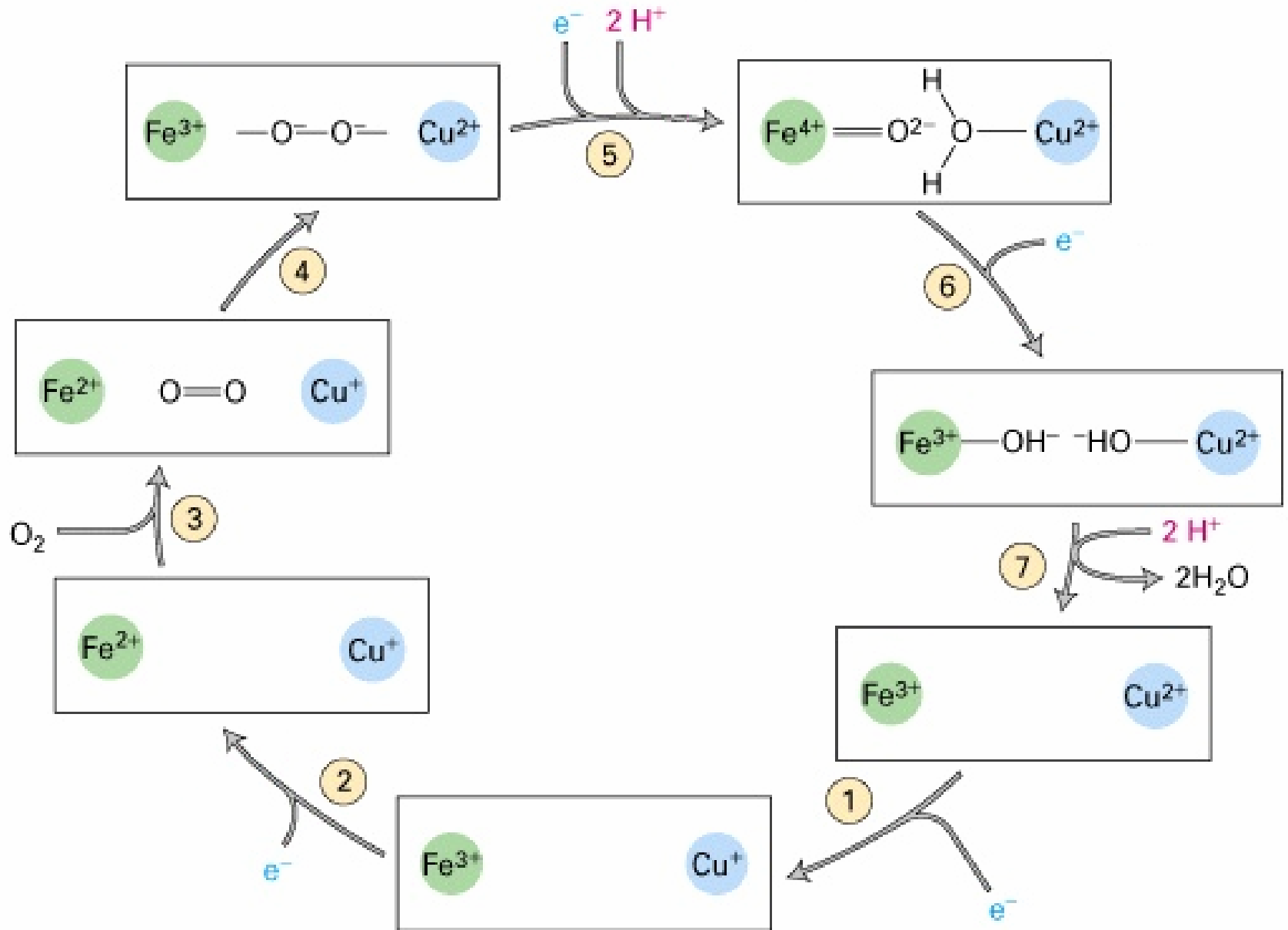


IV. komplex: citokróm-oxidáz

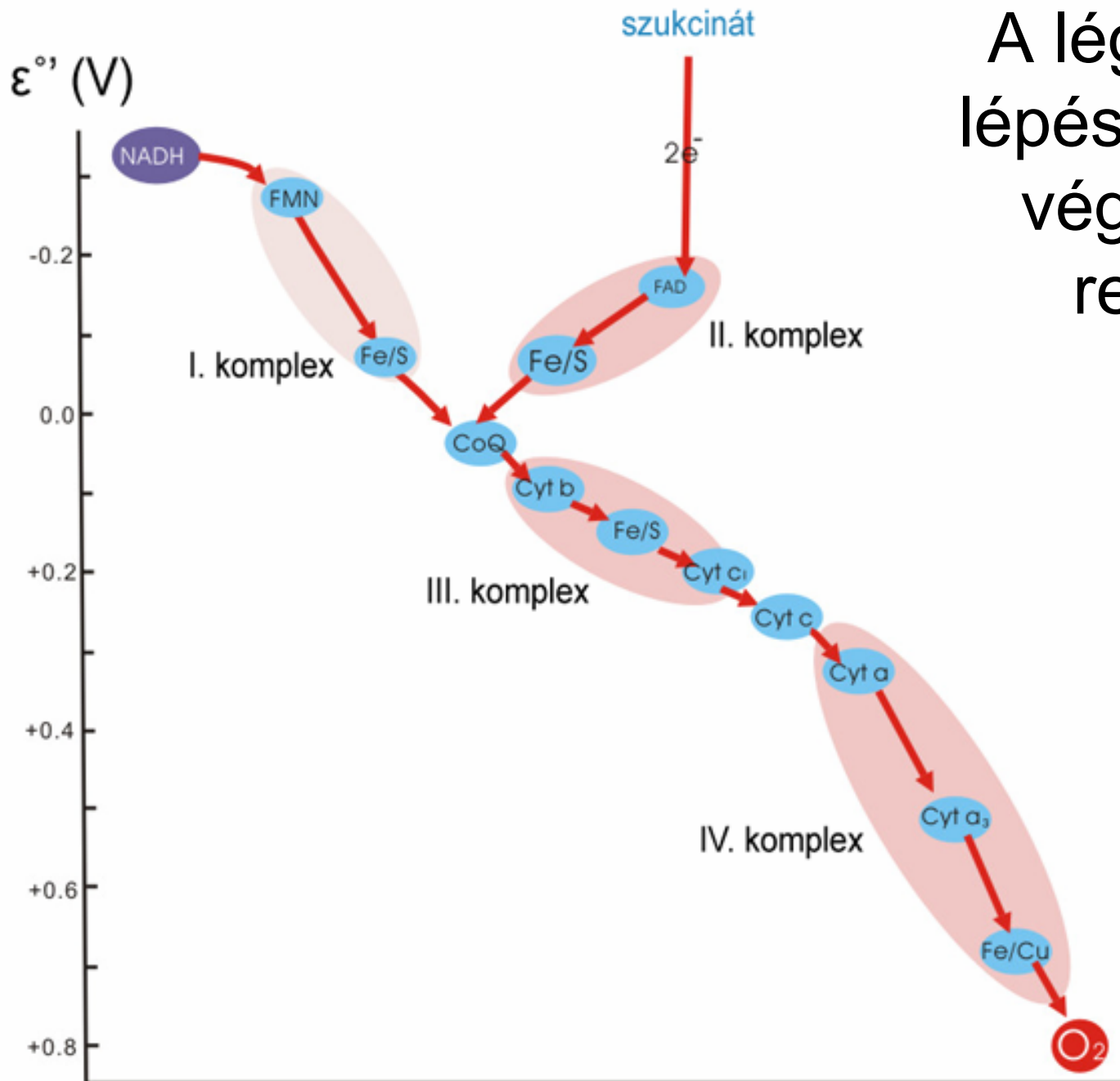
**O<sub>2</sub>**

**belső membrán** →

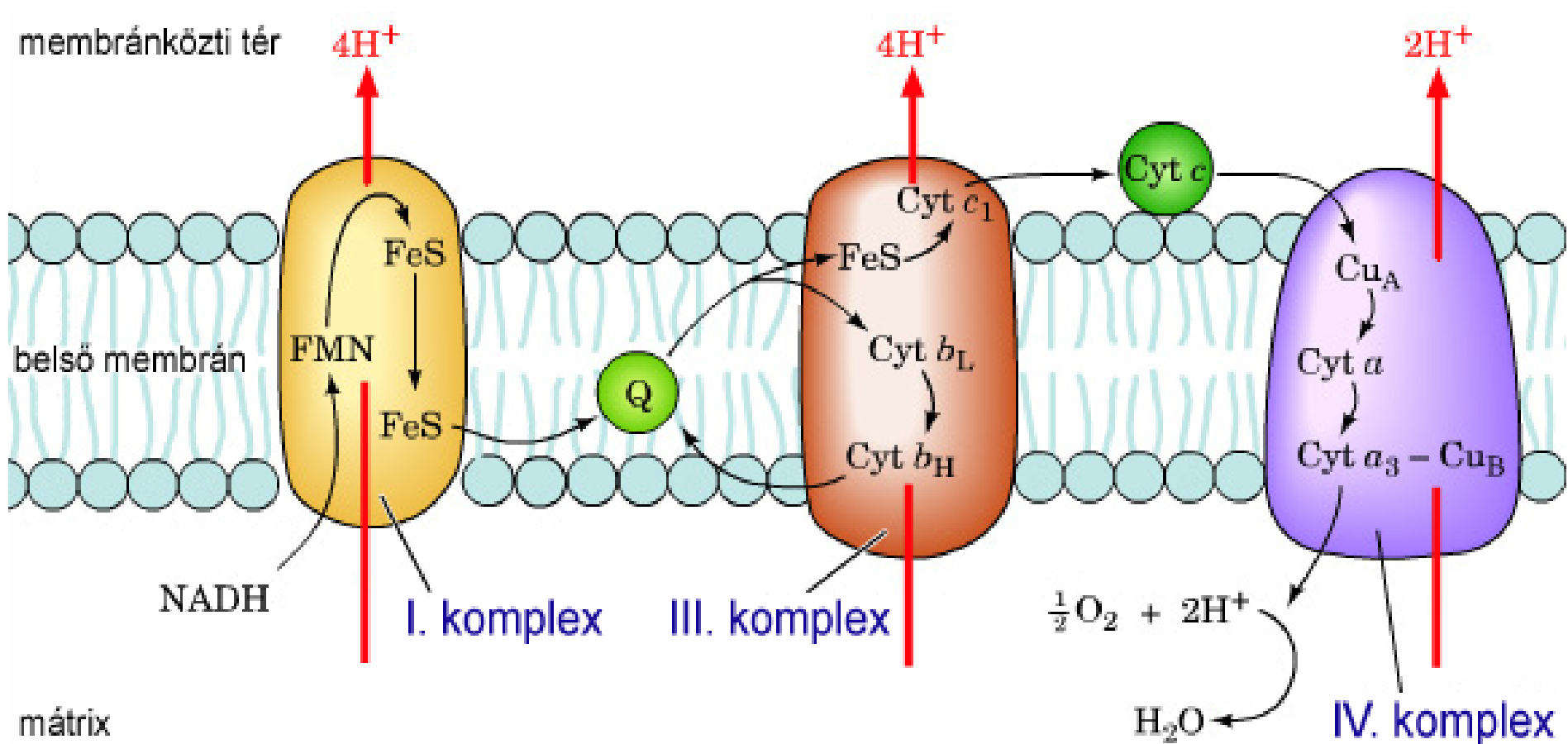
# Az oxigén redukciója a IV. komplexben



# A légzési lánc lépései spontán végbemenő reakciók



# A szabadenergia 3 komplexben hasznosul



- koncentrációgradiens
- elektromos potenciálkülönbség

# Az elektrokémiai gradiens szabadenergiája direkt módon is hasznosulhat

ionok másodlagos aktív  
transzportja

ATP-szintézis



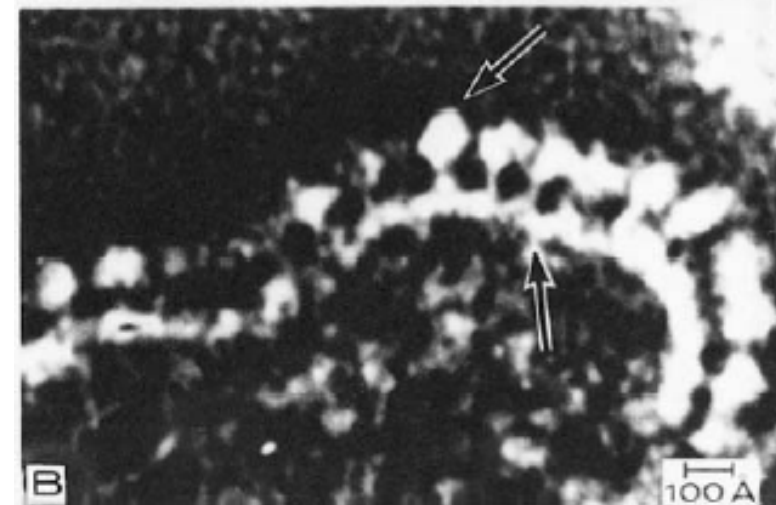
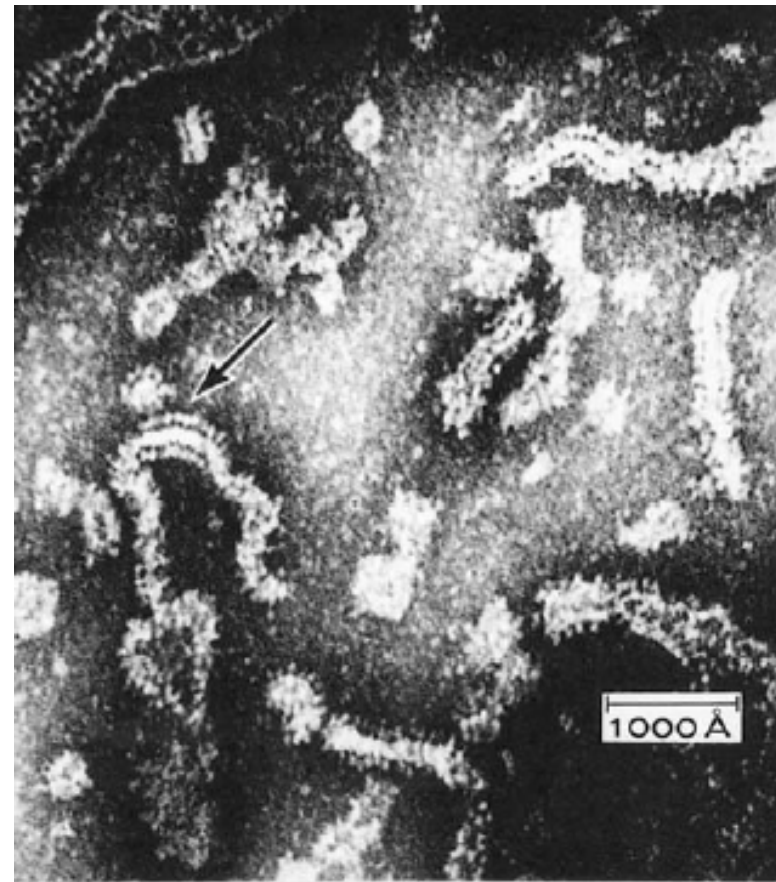
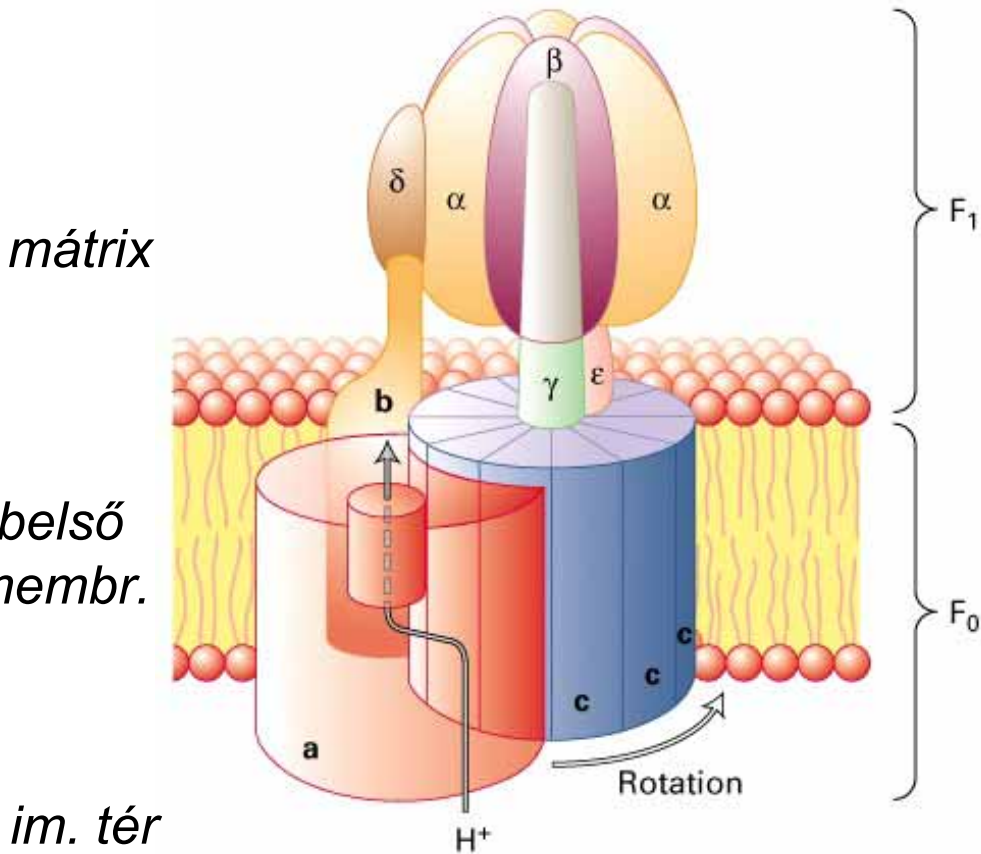
protein transzlokáció  
a mitokondriális  
membránon át (targeting)

metabolikus intermedierek  
és ADP/ATP másodlagos  
aktív transzportja

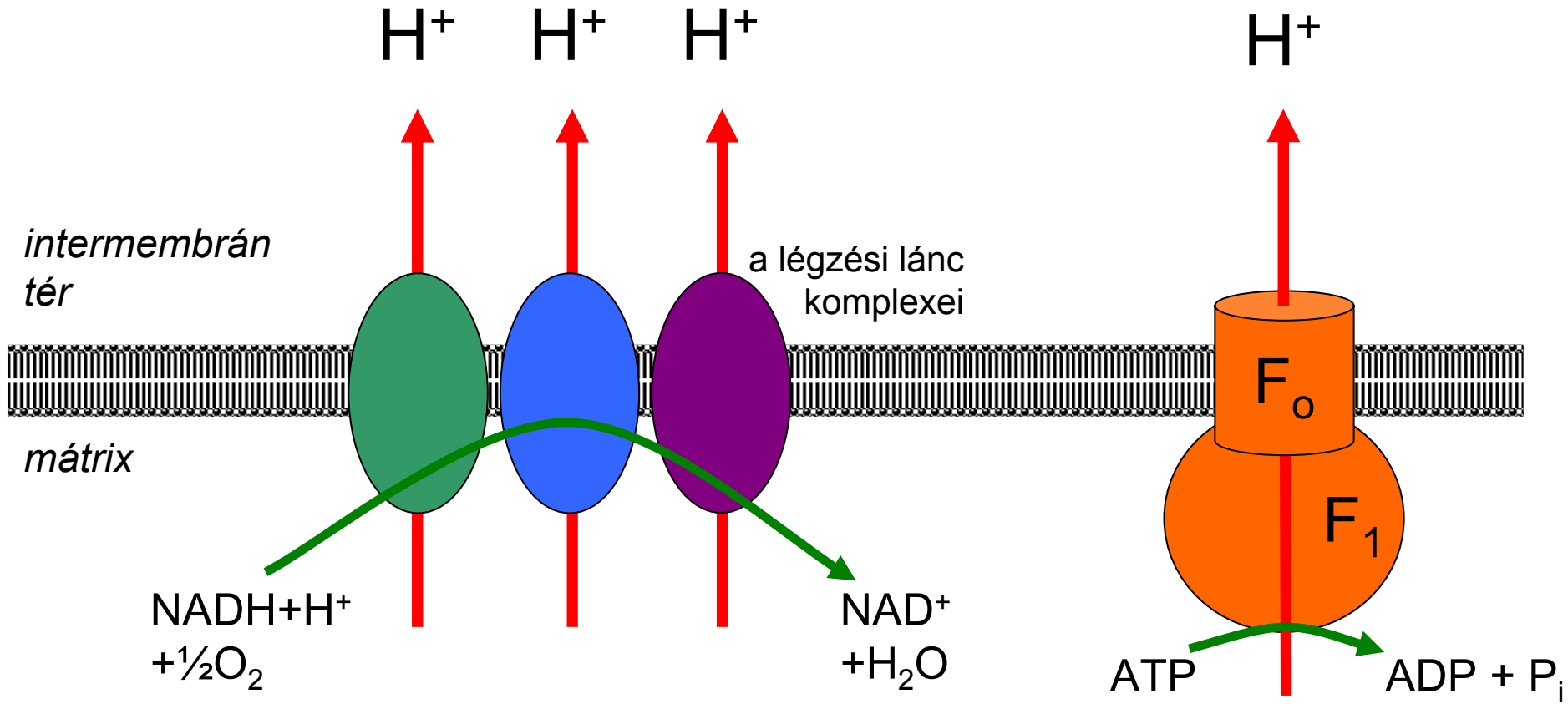
$F_1$  : ATP-áz aktivitás helye

$F_0$  : oligomicin-szenzitív faktor.  
Transzmembrán proton-”carrier”.

$F_0F_1$  szokatlan irányba működő proton  
pumpa

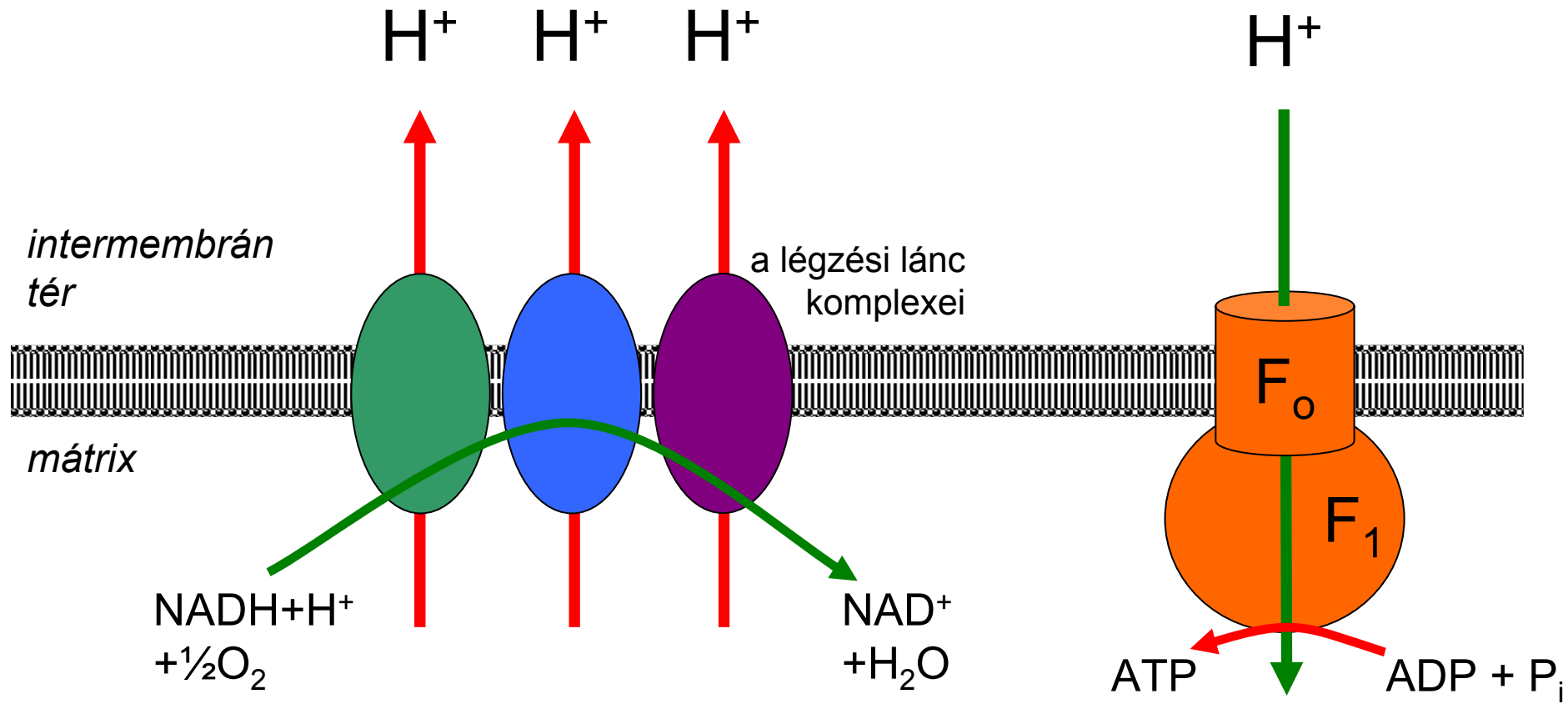


# Az $F_0F_1$ ATP-áz inverz működése

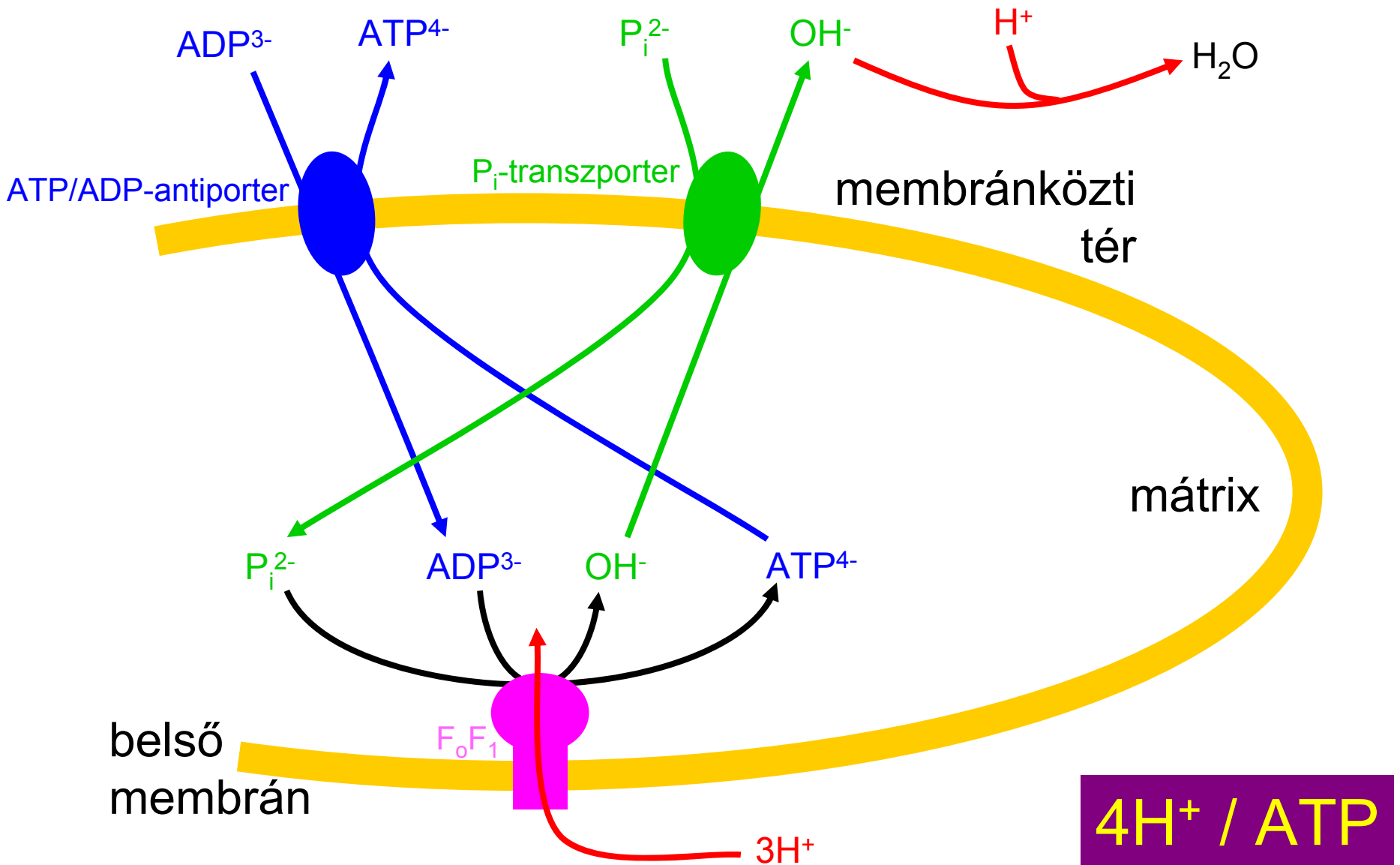




# Az $F_0F_1$ ATP-áz inverz működése



# Az oxidatív foszforiláció energiamérlege



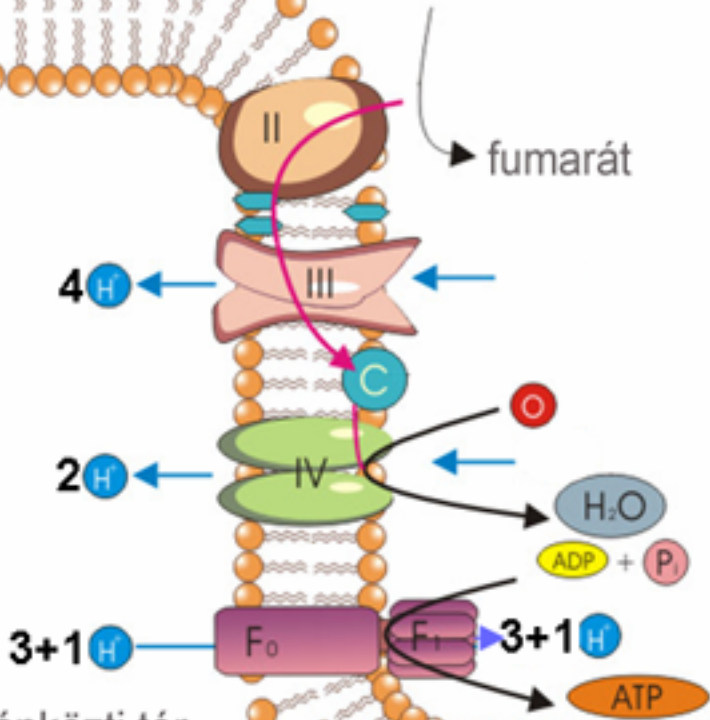
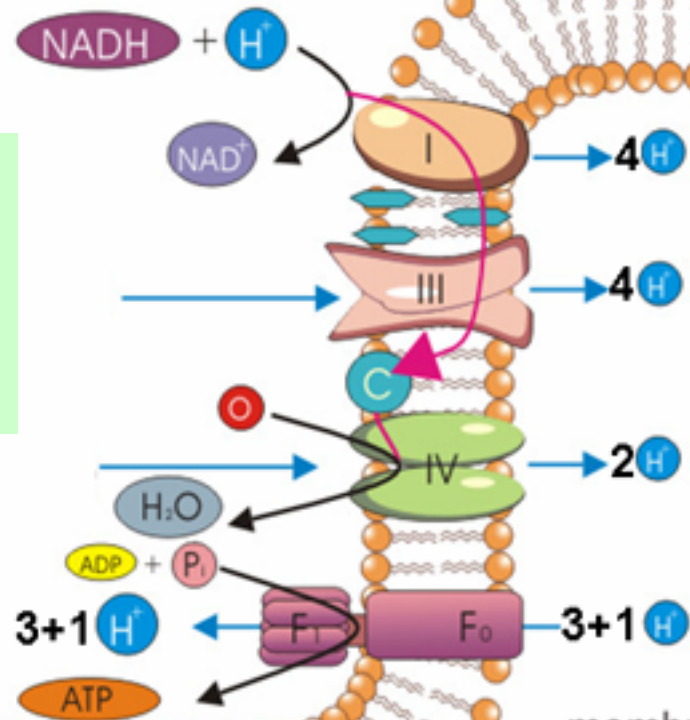
mátrix

szukcinát

fumarát

P/O  
2½

P/O  
1½



membránközi tér

belső membrán

pórus

külső membrán

# Az oxidatív foszforiláció szabályozása

alacsony [ADP]

- $F_oF_1$  lassul
  - $H^+$ -gradiens lassabban csökken
  - $H^+$ -gradiens emelkedik
  - a  $H^+$ -pumpáláshoz szükséges szabadenergia nő, és megközelíti az elektrontranszfer szabadenergia-változását a komplex I, III és IV-ben
  - a komplexek által katalizált reakció egyre kevésbé spontán
  - légzés lassul
- 

magas [ADP]

- $F_oF_1$  gyorsul
- $H^+$ -gradiens gyorsan felhasználódik
- $H^+$ -gradiens csökken
- a  $H^+$ -pumpáláshoz szükséges szabadenergia csökken, és jóval a komplex I, III és IV által végzett elektrontranszfer szabadenergia-változása alá esik
- a komplexek által katalizált reakció egyre inkább spontán
- légzés gyorsul

# Az oxidatív foszforiláció szabályozása (légzési kontroll: „akceptor kontroll”)

Az oxidatív foszforiláció sebességét az ATP fogyasztása automatikusan szabályozza (oxigén jelenlétében)

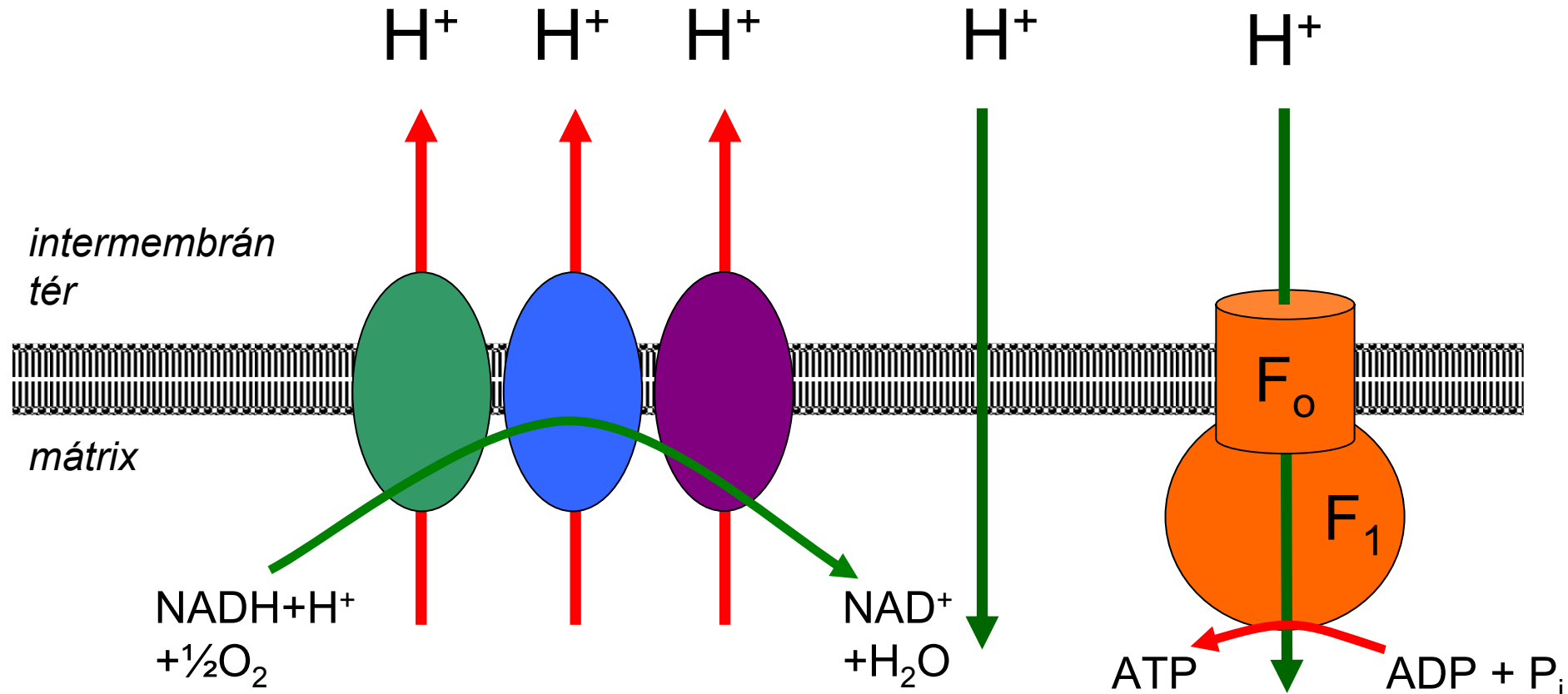
Ha az  $[ATP]/[ADP]$  arány magas – lassul

Ha az  $[ATP]/[ADP]$  arány alacsony – gyorsul

a kontroll az **ADP** mennyiségén alapul (foszforil csoport akceptor)

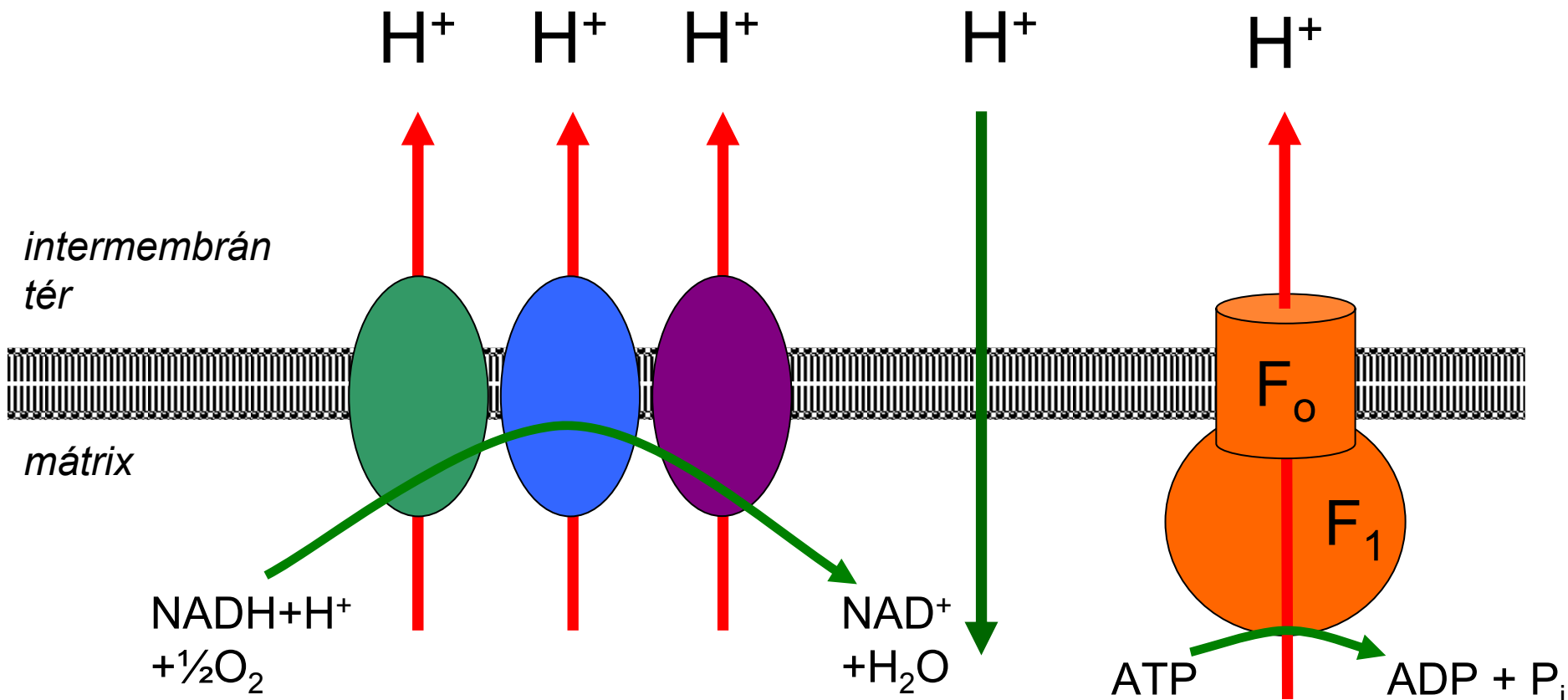
# Az oxidatív foszforiláció szétkapcsolása

Ha a belső membrán átteresztővé válik protonok vagy akár más ionok számára, rövidzárlat alakul ki.



# Az oxidatív foszforiláció szétkapcsolása

Ha a belső membrán átteresztővé válik protonok vagy akár más ionok számára, rövidzárlat alakul ki.

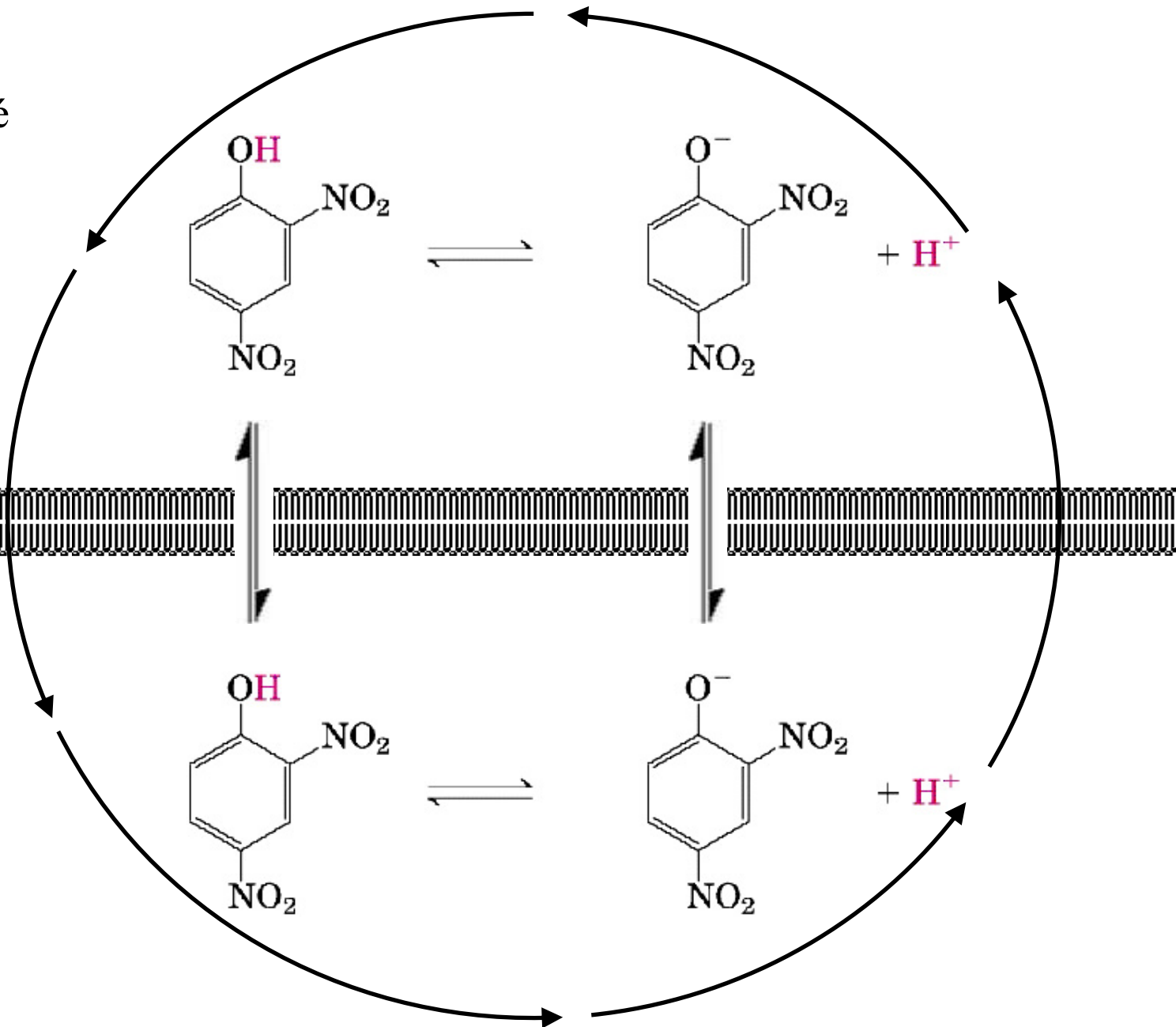


# a szétkapcsoló 2,4 DNP

lipidoldékony  
gyenge savak  
 $H^+$ -áteresztővé  
tehetik a  
membránokat

*intermembrán  
tér*

*mátrix*





# Szétkapcsoló fehérje: termogenin

**H<sup>+</sup>-transzporter** a belső mitokondriális membránban

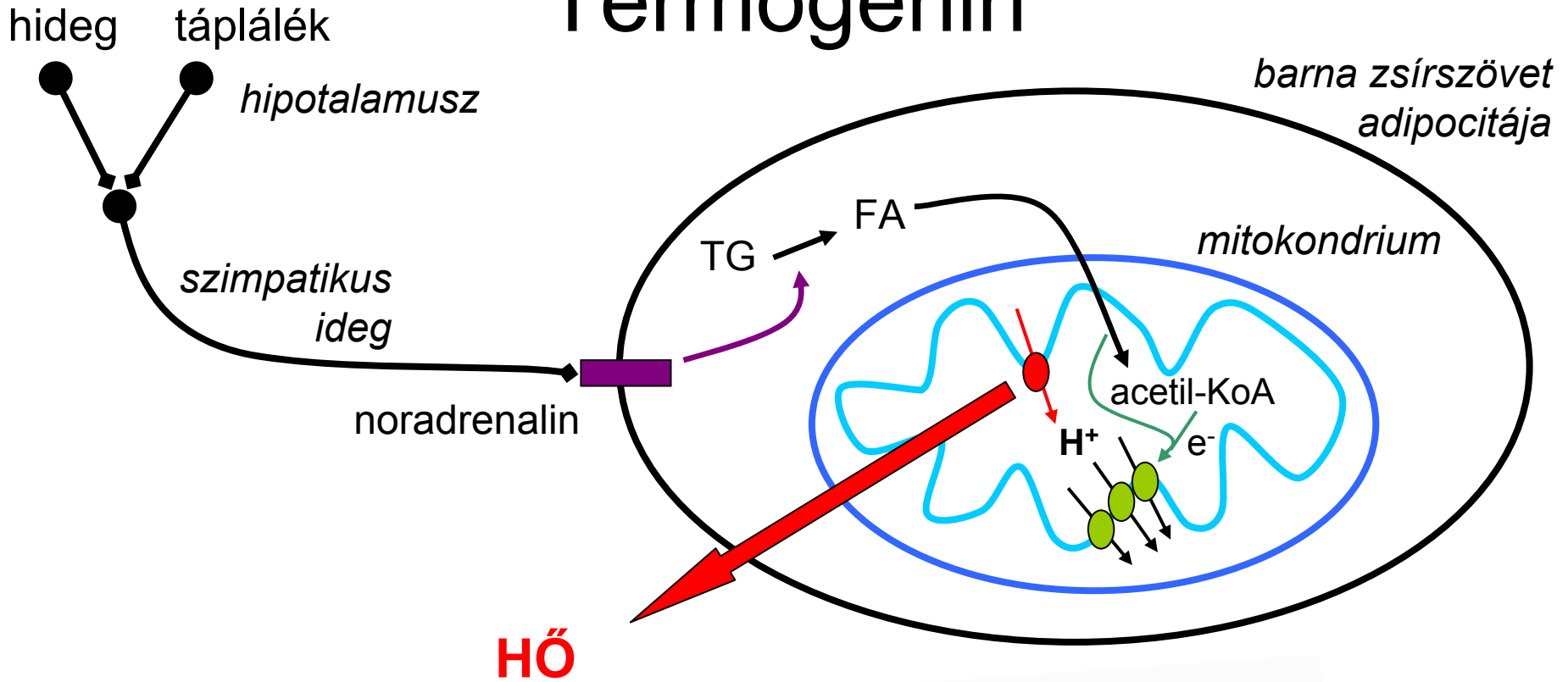
Barna zsírszövetben

**Szétkapcsolja az oxidatív foszforilációt.**

megszünteti az elektrokémiai gradienst, így a légzés,  
csupán hőt fejleszt

**"non-shivering thermogenesis"**

# Termogenin

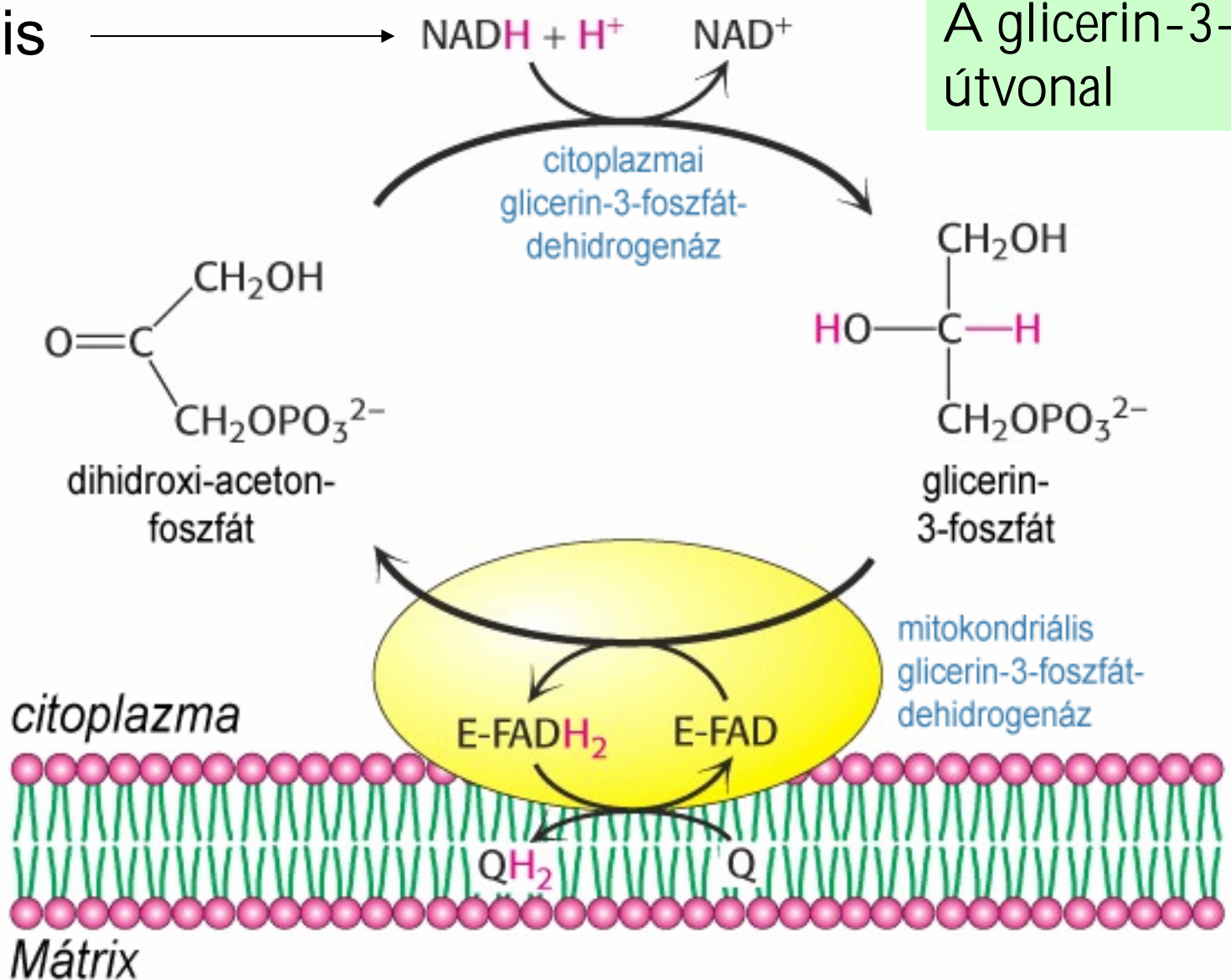


# Az oxidatív foszforiláció gátlószerei

hatáspont	inhibitor	hatás		
		légzés	H <sup>+</sup> -mozgató erő	ATP szintézis
komplex I	rotenon, amitál	↓(NADH)	↓(NADH)	↓(NADH)
komplex II	malonát	↓(szukcinát)	↓(szukcinát)	↓(szukcinát)
komplex III	antimicin A	↓	↓	↓
komplex IV	CN <sup>-</sup> , N <sub>3</sub> <sup>-</sup> , CO	↓	↓	↓
F <sub>0</sub> F <sub>1</sub>	oligomicin	↓	↑	↓
ADP/ATP transzlokáz	atraktilozid	↓	↑	↓
H <sup>+</sup> -mozgató erő	szétkapcsolók (pl. 2,4DNP)	↑	↓	↓

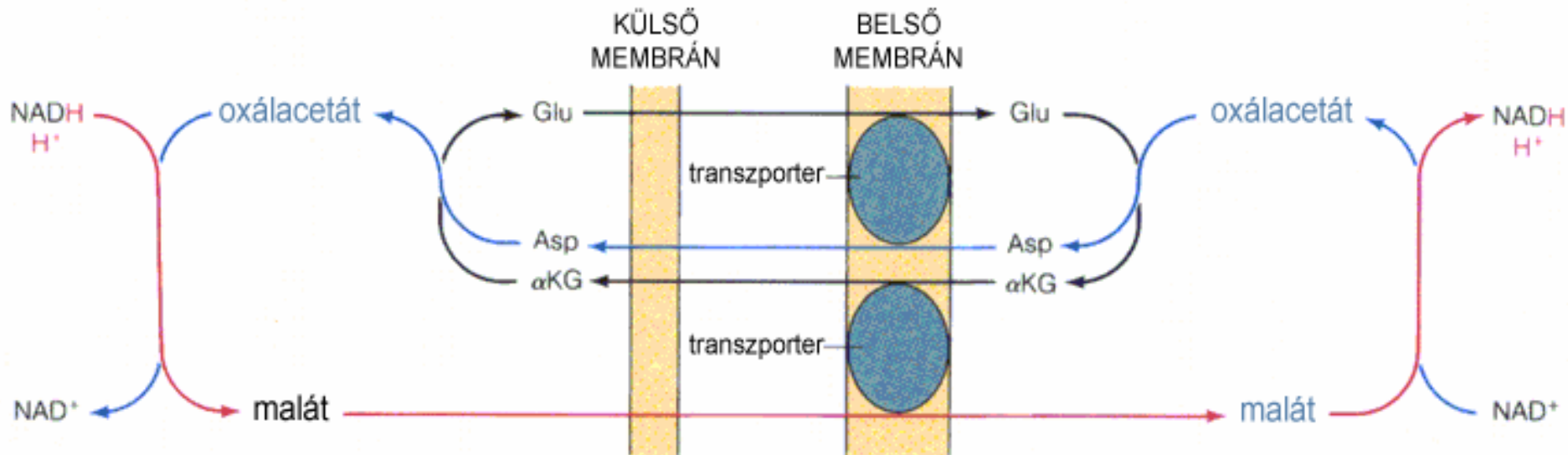
# A mitokondriális G3PDH

glikolízis



A glicerín-3-P  
útvonal

# A Malát/Aszpartát útvonal



a G3P útvonallal ellentétben, az I. komplexen át jutnak az elektronok a légzési láncba, tehát a P/O hányados  $2\frac{1}{2}$ .

# a glukózoxidáció energiamérlege

*szubsztrátszintű*

*oxidatív*

glukóz

2 ATP



2 NADH



6 ATP / 4 ATP

2 piruvát



2 NADH



6 ATP

2 acetil-KoA + 2CO<sub>2</sub>



6 NADH



18 ATP

2 ATP



2 FADH<sub>2</sub>



4 ATP

4 ATP

6CO<sub>2</sub>

34 ATP / 32 ATP

**össz.: 38 ATP / 36 ATP**

<http://markmyprofessor.com/tanar/adatlap/21777.html>