



Pressemitteilung

Gerüstbau in den Kraftwerken der Zelle

Freiburger Forschende entdecken ein grundlegendes Prinzip der Architektur von Mitochondrien

Eine Gruppe von Wissenschaftlerinnen und Wissenschaftlern um Privatdozent Dr. **Martin van der Laan** hat die molekulare Grundlage des inneren Aufbaus von Mitochondrien entschlüsselt. Mitochondrien gelten als Kraftwerke der Zelle und enthalten mikroskopisch kleine, stark aufgefaltete Membranstrukturen. Diese sind dafür verantwortlich, dass Mitochondrien die Energie aus der aufgenommenen Nahrung effizient nutzen können. Treten Fehler im Aufbau der mitochondrialen Membranfaltungen auf, kann das zu schweren Erkrankungen des Nervensystems und des Muskelapparats führen. Das Freiburger Forschungsteam beschreibt in einer Studie, die es in der internationalen Fachzeitschrift „Cell Metabolism“ veröffentlicht hat, ein raffiniertes molekulares Gerüst aus Membranproteinen: Dieses ist notwendig, damit sich die typische mitochondriale Architektur ausbildet und die filigranen Membranfaltungen stabil sind.

Eine Schlüsselrolle für den inneren Aufbau der Mitochondrien spielt ein großer Verbund aus mehreren Protein-Komponenten, den Freiburger Wissenschaftler vor einigen Jahren entdeckt haben und der als „Mitochondrial Contact Site and Cristae Organizing System“ (MICOS-Komplex) bezeichnet wird. Nun ist es der Gruppe um van der Laan in Kooperation mit Forscherinnen und Forschern der Universität Groningen/Niederlande und vom Max-Planck Institut für Biophysik in Frankfurt gelungen, den Bauplan und die Funktionsweise von MICOS zu entschlüsseln. Eine zentrale Rolle spielt dabei die MICOS-Komponente Mic10. Die Freiburger Molekularmedizinerin und Biochemikerin Dr. **Maria Bohnert** hat eine Struktur im Protein Mic10 entdeckt, die wie ein Strichcode

Albert-Ludwigs-Universität
Freiburg

Rektorat

Stabsstelle Öffentlichkeitsarbeit
und Beziehungsmanagement

Abt. Presse- und
Öffentlichkeitsarbeit

Fahnenbergplatz
79085 Freiburg

Ansprechpartner:
Katrin Albaum
Tel. 0761 / 203 - 97662
katrin.albaum@bioss.uni-
freiburg.de
www.pr.uni-freiburg.de

Freiburg, 06.05.2015



funktioniert: Diese Struktur enthält die Information dazu, wo in der Zelle Mic10 hingehört. Somit steuert sie den Transport und den Einbau von Mic10 in die Membransysteme im Inneren der Mitochondrien. Wenn das Protein an seinem Zielort angekommen ist, bewirkt eine zweite charakteristische Struktur in Mic10, dass sich viele identische Kopien dieses Proteins zu einem ausgedehnten Protein-Gerüst zusammenlagern. Dieses hält die feinen und hoch spezialisierten Membranfaltungen der Mitochondrien zusammen.

Ist eines der beiden wichtigen Strukturelemente in Mic10 abgeschaltet, kollabieren Teile der Membran-Systeme und es treten Fehlfunktionen der Mitochondrien auf. Ist die Menge von Mic10 hingegen erhöht, kommt es zu einer massiven Ausdehnung der mitochondrialen Membranfaltungen. „Unsere Ergebnisse zeigen, dass Mic10 die strukturelle Basis von MICOS bildet und somit entscheidend am Aufbau der winzigen Generatoren in den Kraftwerken der Zelle beteiligt ist“, sagt Bohnert. Diese Entdeckungen könnten zukünftig dazu beitragen, verschiedene Erkrankungen besser zu verstehen, die mit dem fehlerhaften Aufbau von Mitochondrien und einem teilweisen Verlust der mitochondrialen Funktionen in Zusammenhang stehen.

Die an der Studie beteiligten Freiburger Wissenschaftler um van der Laan forschen am Institut für Biochemie und Molekularbiologie der Universität Freiburg und sind Mitglieder des Exzellenzclusters BIOSS Centre for Biological Signalling Studies sowie des Sonderforschungsbereichs 746 „Funktionelle Spezifität durch Kopplung und Modifikation von Proteinen“. Bohnert ist Postdoktorandin am Institut für Biochemie und Molekularbiologie der Universität Freiburg.

Originalpublikation:

Maria Bohnert, Ralf M. Zerbes, Karen M. Davies, Alexander W. Mühleip, Heike Rampelt, Susanne E. Horvath, Thorina Boenke, Anita Kram, Inge Perschil, Marten Veenhuis, Werner Kühlbrandt, Ida J. van der Klei, Nikolaus Pfanner, and Martin van der Laan: “Central Role of Mic10 in the Mitochondrial Contact Site and Cristae Organizing System”, in: Cell Metabolism, published online May 5, 2015.

Kontakt:

PD Dr. Martin van der Laan

Institut für Biochemie und Molekularbiologie

Albert-Ludwigs-Universität Freiburg

Tel.: 0761/203-5270

Fax: 0761/203-5261

E-Mail: martin.van.der.laan@biochemie.uni-freiburg.de