

Mitochondrie jsou orgány endosymbiotického původu vykonávající v buňce řadu funkcí, od bioenergetiky, přes biosyntézu až po účast na apoptóze. Pro správné fungování mitochondrie v buňce je zásadní regulovaný obrát proteinů v organelu, který je pod kontrolou proteolytického systému buňky, zejména pak jeho mitochondriální části. Tento mitochondriální proteolytický systém sestává z několika skupin proteáz. Nejlépe charakterizované AAA+ proteázy tvoří duté oligomery prstencovitého tvaru, uvnitř kterých se nachází proteolytické domény. Přístup substrátu k těmto doménám je závislý na unfoldingu, energeticky náročném ději poháněném hydrolýzou ATP, zprostředkovanou ATPázovými doménami AAA+ proteáz. Hlavní funkcí AAA proteáz je proteolytická degradace proteinů, součást systému kontroly kvality mitochondriálních proteinů. AAA+ proteázy se nachází volně v matrix (Lon a ClpXP), nebo jsou ukotvené ve vnitřní membráně mitochondrií (i-AAA, m-AAA). Procesující peptidázy odštěpují sekvence cílící jaderně kódované mitochondriální proteiny do mitochondrií. Oligopeptidázy štěpí peptidy vzniklé procesujícím i degradativním štěpením na jednotlivé aminokyseliny. Nesprávné fungování různých komponent mitochondriálního proteolytického systému se podílí na řadě onemocnění, zejména na některých formách dědičné spastické paraplegie (HSP), spinocerebelární ataxie (SCA28), Perraultova syndromu a možná také na Parkinsonově a Alzheimerově chorobě.