

## ■ Presseinformation

Nr. 008, 19. Januar 2024

### **Energieversorgung in menschlichen Zellen unterliegt Qualitätskontrolle**

**Forschende der Universitätsmedizin Göttingen (UMG) entdecken neuen Mechanismus, der die Qualitätskontrolle bei der Energiegewinnung in menschlichen Zellen steuert. Dieser Prozess findet in den Mitochondrien, den Kraftwerken der Zelle, statt. Fehlfunktionen der Mitochondrien führen zu schweren Erkrankungen der Nerven, Muskeln und des Herzens. Die Erkenntnisse könnten dazu beitragen, neue Therapien für Betroffene zu entwickeln. Die Ergebnisse sind in der renommierten Fachzeitschrift *Molecular Cell* erschienen.**

(umg) Mitochondrien sind die Energiekraftwerke der Zelle. Sie spielen eine zentrale Rolle im zellulären Stoffwechsel. Daher führen Fehlfunktionen der Mitochondrien zu schweren, häufig tödlich verlaufenden, Herz-, Muskel- oder Nerven-Erkrankungen. Mitochondrien sind von zwei Membranen umgeben, einer äußeren und einer inneren, wodurch sie sich von der restlichen Zelle abgrenzen. Die finale Umwandlung von Zuckern aus der Nahrung in Energie erfolgt in der inneren Membran. An diesem Prozess sind Eiweiße, auch Proteine genannt, beteiligt. Zentrale Proteine der Energiegewinnung werden in den Mitochondrien gebildet, zur inneren Membran transportiert und dort eingebaut. Hauptverantwortlich für den Einbau der Proteine in die Membran ist das Protein OXA1L. In der Membran bilden sich größere komplexe Strukturen mit weiteren Proteinen, die miteinander interagieren und für die Energieerzeugung sorgen. Wie der Einbau und Zusammenbau dieser Strukturen im Detail funktioniert, war bisher nur wenig untersucht.

Wissenschaftler\*innen um Prof. Dr. Peter Rehling, Direktor des Instituts für Zellbiochemie der Universitätsmedizin Göttingen (UMG) und Mitglied im Exzellenzcluster „Multiscale Bioimaging: Von molekularen Maschinen zu Netzwerken erregbarer Zellen“ (MBExC), haben jetzt herausgefunden, dass der Prozess der Energiegewinnung von der Interaktion des Proteins OXA1L mit dem Protein TMEM126A abhängt. Fehlt TMEM126A, wird ein Qualitätskontrollmechanismus in der inneren Membran der Mitochondrien aktiviert, der dafür sorgt, dass OXA1L sowie bereits neu hergestellte Proteine für die Energiegewinnungsmaschinerie abgebaut und somit nicht mehr in die Membran eingebaut werden können. Dies zeigt, dass das Protein TMEM126A essentiell für die Energiegewinnung in den Mitochondrien ist. „Diese Erkenntnis ist ein wichtiger Schritt bei der Suche nach neuen Therapieansätzen für betroffene Patientinnen und Patienten. Das Verständnis wie Proteine in den Mitochondrien miteinander interagieren, könnte dazu beitragen, die Ursachen für bestimmte Erkrankungen zu identifizieren. Wenn wir wissen, was in der Zelle fehlt oder welcher Prozess bei bestimmten Krankheiten nicht richtig funktioniert, können wir Behandlungsmaßnahmen entwickeln, um diesen Defekt zu 'reparieren'“, sagt Prof. Rehling.

## ■ Presseinformation

### Originalpublikation:

*Sabine Poerschke, Silke Oeljeklaus, Luis Daniel Cruz-Zaragoza, Alexander Schenzielorz, Drishan Dahal, Hauke Sven Hillen, Hira Das, Laura Sophie Kremer, Anusha Valpadashi, Mirjam Breuer, Johannes Sattmann, Ricarda Richter-Dennerlein, Bettina Warscheid, Sven Dennerlein, Peter Rehling. Identification of TMEM126A as OXA1L-interacting protein reveals cotranslational quality control in mitochondria. Molecular Cell (2023). DOI: [10.1016/j.molcel.2023.12.013](https://doi.org/10.1016/j.molcel.2023.12.013).*

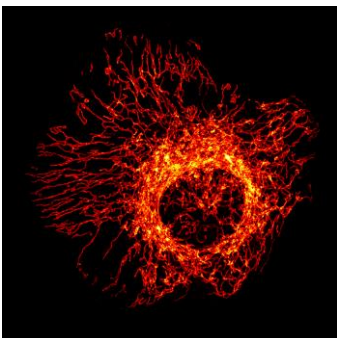
### KONTAKT

Universitätsmedizin Göttingen, Georg-August-Universität  
Institut für Zellbiochemie  
Humboldtallee 23, 37073 Göttingen  
Prof. Dr. Peter Rehling  
[peter.rehling@medizin.uni-goettingen.de](mailto:peter.rehling@medizin.uni-goettingen.de)

### Sekretariat:

Telefon 0551 / 39-65947  
[eva.ausmeier@med.uni-goettingen.de](mailto:eva.ausmeier@med.uni-goettingen.de)  
[www.biochemie.uni-goettingen.de](http://www.biochemie.uni-goettingen.de)

### Bilder und Bildunterschriften



Mitochondrien-Netzwerk in einer Zelle. Foto: UMG/MPI/nh



Prof. Dr. Peter Rehling, Direktor des Instituts für Zellbiochemie der Universitätsmedizin Göttingen, UMG. Foto: umg/spförtner