

**Gemeinsame Aufgabenpools der Länder**

**Pool für das Jahr 2025**

**Aufgaben für das Fach Biologie**

**Kurzbeschreibung**

Aufgabentitel	Beeinflussung der Mitochondrien-Funktion
Anforderungsniveau	erhöht
Inhaltsbereiche	<ul style="list-style-type: none"> <li>◆ Leben und Energie:               <ul style="list-style-type: none"> <li>◆ Grundlegende Zusammenhänge bei Stoffwechselwegen                   <ul style="list-style-type: none"> <li>◆ Stoffwechselregulation auf Enzymebene</li> <li>◆ Chemiosmotische ATP-Bildung</li> <li>◆ ATP/ADP-System</li> </ul> </li> <li>◆ Abbauender Stoffwechsel                   <ul style="list-style-type: none"> <li>◆ Feinbau des Mitochondriums</li> <li>◆ Stoff- und Energiebilanz von Glykolyse, oxidativer Decarboxylierung, Tricarbonsäurezyklus und Atmungskette</li> <li>◆ Energetisches Modell der Atmungskette</li> <li>◆ Milchsäuregärung</li> </ul> </li> </ul> </li> <li>◆ Vielfalt des Lebens               <ul style="list-style-type: none"> <li>◆ Molekulargenetische Grundlagen des Lebens                   <ul style="list-style-type: none"> <li>◆ Genetik menschlicher Erkrankungen: Familienstammbäume</li> </ul> </li> </ul> </li> </ul>
Materialien	<ul style="list-style-type: none"> <li>◆ M 1 Valproinsäure – ein Medikament mit Nebenwirkungen</li> <li>◆ M 2 Mitochondriopathien</li> <li>◆ M 3 <math>\alpha</math>-Ketoglutarat-Dehydrogenase-Mangel</li> <li>◆ M 4 Der Stoff Minozyklin und seine Schutzwirkung auf Mitochondrien</li> </ul>
Quellenangaben	<ul style="list-style-type: none"> <li>◆ M 1 Gröber, U., (2012). Mitochondriale Toxizität von Arzneimitteln. Deutscher Apothekerverlag, 35 (12). <a href="http://www.mikronaehrstoff.de/pdf/Groe_Mitotox_von%20Arzneimitteln_MMP_2012.pdf">http://www.mikronaehrstoff.de/pdf/Groe_Mitotox_von%20Arzneimitteln_MMP_2012.pdf</a> (letzter Zugriff: 24.01.2024)</li> <li>◆ M 2 Deschauer, M., Zierz, S. (2020). Mitochondriopathien. In: Berlit, P. (Hrsg.). Klinische Neurologie. Springer Reference Medizin. Springer. <a href="https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-662-60676-6_37#Fig5">https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-662-60676-6_37#Fig5</a> (letzter Zugriff: 24.01.2024)</li> <li>◆ M 3 Odièvre, M.-H. et al. (2005). A novel mutation in the dihydrolipoamide dehydrogenase E3 subunit gene resulting in an</li> </ul>

	<p>atypical form of <math>\alpha</math>-ketoglutarate dehydrogenase deficiency. Human Mutation, 25 (3), p. 323-324 <a href="https://doi.org/10.1002/humu.9319">https://doi.org/10.1002/humu.9319</a></p> <ul style="list-style-type: none"><li>◆ M 4 Abb. 2 Kupsch, K. (2009). Mitochondriale Effekte von Minozyklin und Neuroprotektion. Dissertation. <a href="https://d-nb.info/994726600/34">https://d-nb.info/994726600/34</a> (letzter Zugriff: 24.01.2024)</li></ul>
<b>Hilfsmittel</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>◆ digitales Hilfsmittel, das mindestens die Funktionalität eines WTR hat<sup>1</sup></li></ul>
<b>fachpraktischer Anteil</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>◆ nein</li></ul>
<b>Hinweise</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>◆ keine</li></ul>

<sup>1</sup> siehe „Hinweise zur Verwendung von Hilfsmitteln“

## 1 Aufgabe

---

### Beeinflussung der Mitochondrien-Funktion

Mitochondrien sind die zentralen Zellorganellen im Energiestoffwechsel eukaryotischer Zellen. Durch verschiedene innere und äußere Einflüsse können Mitochondrien jedoch in ihrer Funktion geschädigt werden.

	<b>BE</b>
<p><b>1</b> Fertigen Sie eine beschriftete Skizze des elektronenmikroskopisch erkennbaren Aufbaus eines Mitochondriums an. Begründen Sie die Wirkung der Valproinsäure auf die Funktionalität des Mitochondriums (M 1).</p>	8
<p><b>2</b> Erläutern Sie, wie die Energiebereitstellung in den Zellen auch bei einer Mitochondriopathie aufrechterhalten bleibt (M 2).</p>	6
<p><b>3</b> Leiten Sie mithilfe des Familienstammbaums mögliche Erbgänge der dargestellten Vererbung einer Mitochondriopathie unter Ausschluss anderer Erbgänge ab (M 2).</p>	8
<p><b>4</b> Erklären Sie, wie es ausgehend von einem Gendefekt zu den Symptomen des <math>\alpha</math>-Ketoglutarat-Dehydrogenase-Mangels kommt (M 3).</p>	6
<p><b>5</b> Erklären Sie den ATP-Mangel in der Zelle, der auf der Öffnung der mitochondrialen Permeabilitätstransitions-poren (mPTP) beruht (M 4). Beurteilen Sie, ob die dargestellten Ergebnisse der Untersuchung die Untersuchungshypothese stützen (M 4).</p>	12

## 2 Material

### Material 1: Valproinsäure – ein Medikament mit Nebenwirkungen

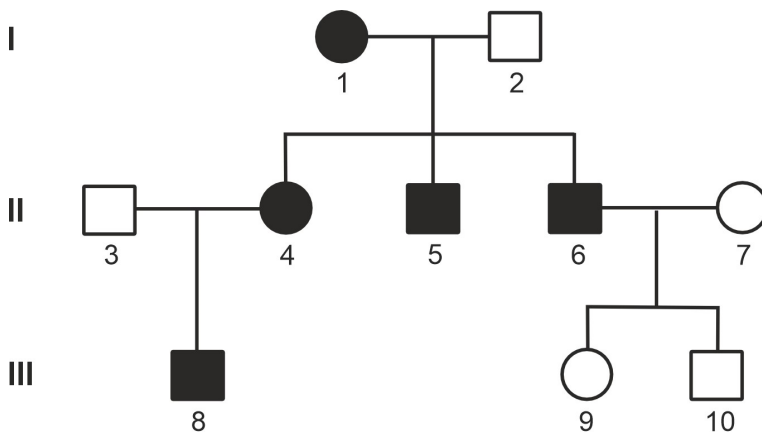
Der Wirkstoff Valproinsäure wird u. a. als Antiepileptikum und als Medikament in der Psychiatrie eingesetzt. Untersuchungen von Mitochondrien aus Leberzellen mit Schädigungen, die durch Valproinsäure verursacht sind, zeigen strukturelle Veränderungen an der inneren Mitochondrienmembran, insbesondere in der räumlichen Struktur der Proteine.

(in Anlehnung an: Gröber, 2012, S. 454)

### Material 2: Mitochondriopathien

Mitochondriopathien sind eine heterogene Gruppe von Erkrankungen, deren Ursache in einer Fehlfunktion der Mitochondrien liegt. Organe mit hohem Energiebedarf wie z. B. Muskeln sind besonders betroffen. In defekten Mitochondrien kann Pyruvat (Brenztraubensäure) nicht mehr aerob abgebaut werden. Ein erhöhter Laktatwert (Milchsäurekonzentration) im venösen Blut ist demnach ein wichtiger Indikator für das Vorliegen eines mitochondrialen Defektes.

Neben erworbenen Formen der Mitochondriopathie gibt es auch vererbte Formen (Abb. 1). Der Gendefekt wird dabei nicht Y-chromosomal vererbt.



weibliche Individuen



Merkmalsträgerin



Nicht-Merkmalsträgerin

männliche Individuen



Merkmalsträger



Nicht-Merkmalsträger

Abb. 1: Familienstammbaum einer Familie, in der eine erbliche Mitochondriopathie auftritt

(verändert nach: Deschauer, Zierz, 2020)

### Material 3: $\alpha$ -Ketoglutarat-Dehydrogenase-Mangel

Eine Form der Mitochondriopathie, bei der die Mitochondrien stark in ihrer Funktion beeinträchtigt sind, basiert auf einem  $\alpha$ -Ketoglutarat-Dehydrogenase-Mangel. Er beruht auf einem Gendefekt, der bei Betroffenen unter anderem Muskelschwäche, Störungen der Feinmotorik und plötzliches Herzversagen auslöst. Der Enzymkomplex  $\alpha$ -Ketoglutarat-Dehydrogenase wirkt im Rahmen des Tricarbonsäurezyklus (Citratzyklus) beim abbauenden Zellstoffwechsel.

(in Anlehnung an: Odièvre et al., 2008)

#### Material 4: Der Stoff Minozyklin und seine Schutzwirkung auf Mitochondrien

In der neueren medizinischen Forschung gibt es verschiedene Hinweise darauf, dass eine Fehlfunktion der Mitochondrien auch bei der Entstehung der Alzheimer-Demenz eine Rolle spielen kann. Diese Krankheit geht u. a. mit einer erhöhten mitochondrialen Calcium-Ionen-Konzentration einher. Eine erhöhte mitochondriale Calcium-Ionen-Konzentration kann zum Öffnen der sogenannten mitochondrialen Permeabilitätstransitions-poren (mPTP) führen. Eine mPTP ist ein Komplex verschiedener Proteine, die in der inneren und äußeren Mitochondrienmembran lokalisiert sind. Die Öffnung der Poren bewirkt einen starken Anstieg der Permeabilität der inneren Mitochondrienmembran für Moleküle und Ionen. Als Folge des daraus resultierenden ATP-Mangels kann es zum Absterben der Zelle kommen. Erkennbar ist eine Öffnung der mPTP an einem Anschwellen der Mitochondrien, der auf dem osmotisch bedingten Einstrom von Wasser beruht.

In einer Studie wurde die Hypothese untersucht, dass der Stoff Minozyklin (MZ), der seit langer Zeit bereits als Antibiotikum eingesetzt wird, die mPTP blockieren kann. Dazu wurden in einer Versuchsreihe isolierte Mitochondrien aus Rattenleberzellen in einem Untersuchungsmedium kultiviert. Verschiedenen Ansätzen, die mit Minozyklin-Lösungen unterschiedlicher Konzentrationen (200  $\mu\text{mol/L}$ , 100  $\mu\text{mol/L}$  und 50  $\mu\text{mol/L}$ ) versetzt waren, wurde zu einem bestimmten Zeitpunkt jeweils die gleiche Menge einer calciumionenhaltigen Lösung zugesetzt. In allen Fällen wurde das Schwellungsverhalten der Mitochondrien über die Messung der Lichtabsorption der Zellkulturen verfolgt, da ein Anschwellen der Mitochondrien zu einer Abnahme der Lichtabsorption führt. Folgende Ergebnisse wurden erhalten (Abb. 2).

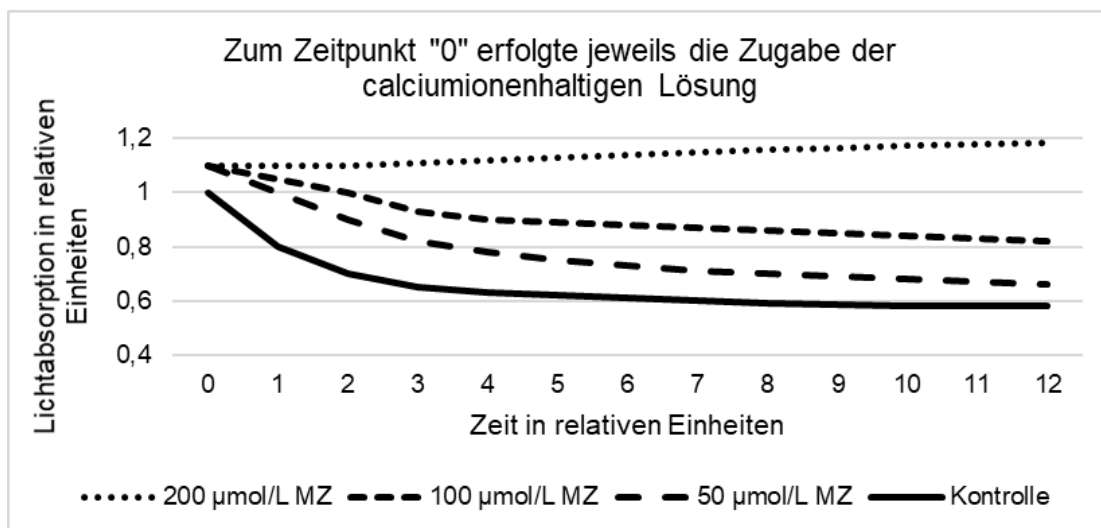


Abb. 2: Ergebnisse der Versuche

(verändert nach: Kupsch, 2009, S. 50, Abb. 3.16)

### 3 Erwartungshorizont

Der Erwartungshorizont stellt für jede Teilaufgabe eine mögliche Lösung dar. Nicht dargestellte korrekte Lösungen sind als gleichwertig zu akzeptieren.

		BE/AFB		
		I	II	III
1	Skizzieren und beschriften: <ul style="list-style-type: none"> <li>äußere und innere Membran, Intermembranraum, Matrix, DNA, Ribosomen, Cristae</li> </ul> Begründen: <ul style="list-style-type: none"> <li>Strukturelle Veränderungen an Proteinen der Atmungskette beeinträchtigen auch deren Funktionalität, sodass der membranassoziierte Elektronentransport nicht mehr oder nur eingeschränkt funktioniert, sodass in der Folge auch kein bzw. weniger ATP produziert wird.</li> </ul>	5	3	
2	Erläutern: <ul style="list-style-type: none"> <li>Angereichertes Pyruvat kann nicht aerob, aber durch Milchsäuregärung zu Laktat umgewandelt werden (erhöhte Laktat-Konzentration): dabei Regeneration von <math>\text{NAD}^+</math> aus <math>\text{NADH} + \text{H}^+</math> damit Glykolyse weiter ablaufen kann und damit zumindest eine geringe Energiebereitstellung von 2 Molekülen ATP pro Molekül Glukose weiter möglich ist.</li> </ul>	3	3	
3	Ableiten: <ul style="list-style-type: none"> <li>autosomal-dominant, autosomal-rezessiv: keine Widersprüche im Stammbaum erkennbar</li> <li>Ausschluss einer X-chromosomal-rezessiven Vererbung;</li> <li>anhand jeweils einer geeigneten Personenkonstellation im Stammbaum nachvollziehbar darlegen</li> </ul>	4	4	
4	Erklären: <ul style="list-style-type: none"> <li>Gendefekt auf der DNA <math>\rightarrow</math> Veränderung der Raumstruktur des Enzyms <math>\alpha</math>-Ketoglutarat-Dehydrogenase <math>\rightarrow</math> Beeinträchtigung der Enzymfunktion</li> <li>durch beeinträchtigte Enzymfunktion Dysfunktion des Tricarbonsäurezyklus <math>\rightarrow</math> Mangel an <math>\text{NADH} + \text{H}^+</math> bzw. <math>\text{FADH}_2</math> <math>\rightarrow</math> Mangel an energiereichen Elektronen für die Atmungskette <math>\rightarrow</math> ATP-Mangel</li> <li>durch ATP-Mangel Beeinträchtigung unterschiedlicher energieaufwändiger Prozesse, z. B. Muskeltätigkeit <math>\rightarrow</math> Symptome z. B. Herzversagen, Muskelschwäche</li> </ul>		4	2
5	Erklären: <ul style="list-style-type: none"> <li>Öffnung der mPTP <math>\rightarrow</math> gesteigerte Permeabilität der inneren Mitochondrienmembran für Ionen, damit auch für Protonen <math>\rightarrow</math> Protonengradient an der inneren Mitochondrienmembran wird abgebaut <math>\rightarrow</math> geringerer Protonentransport durch ATP-Synthase entlang des Protonengradienten möglich <math>\rightarrow</math> Triebkraft für ATP-Synthese ist eingeschränkt <math>\rightarrow</math> ATP-Mangel in der Zelle</li> </ul>		3	3

	<p>Beurteilen:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>◆ Beim Kontrollansatz bewirkt der Zusatz einer calciumionenhaltigen Lösung eine Abnahme der Lichtabsorption, was auf ein Anschwellen der Mitochondrien und damit auf eine Öffnung der mPTP schließen lässt. Eine durch <math>\text{Ca}^{2+}</math>-Ionen ausgelöste Abnahme der Lichtabsorption fällt jedoch umso geringer aus, je höher die Konzentration der zugesetzten Minozyklin-Lösung ist (50 <math>\mu\text{mol/L}</math> bis 200<math>\mu\text{mol/L}</math>) → Minozyklin verhindert also anscheinend die <math>\text{Ca}^{2+}</math>-induzierte Schwellung von Mitochondrien → dies kann auf einer Blockade der Öffnung der mPTP beruhen → Untersuchungshypothese wird gestützt</li> </ul>		2	4
<b>Summe<sup>2</sup></b>		<b>12</b>	<b>19</b>	<b>9</b>

<sup>2</sup> Bei jeder Aufgabe liegen die Anzahlen der Bewertungseinheiten – abhängig vom Anforderungsniveau – in den Bereichen, die der folgenden Tabelle zu entnehmen sind:

Anforderungsniveau	erhöht			grundlegend		
Anforderungsbereich	I	II	III	I	II	III
Anzahl der BE	11 - 13	17 - 21	8 - 10	10 - 12	13 - 16	4 - 6

## 4 Standardbezug<sup>3</sup>

---

Teilaufgabe	Kompetenzbereich			
	S	E	K	B
1	1, 4		9	
2	3		10	
3	2		2, 5	
4	3, 6		2, 7	
5	2	9, 11	2, 5, 9	

## 5 Bewertungshinweise

---

Die Bewertung der erbrachten Prüfungsleistungen hat sich für jede Teilaufgabe nach der am rechten Rand der Aufgabenstellung angegebenen Anzahl maximal erreichbarer Bewertungseinheiten (BE) zu richten.

Für die Bewertung der Gesamtleistung eines Prüflings ist ein Bewertungsraster<sup>4</sup> vorgesehen, das angibt, wie die in den drei Prüfungsteilen insgesamt erreichten Bewertungseinheiten in Notenpunkte umgesetzt werden.

<sup>3</sup> Zu jeder Teilaufgabe sind zu jedem Kompetenzbereich die Nummern der Standards gemäß *Bildungsstandards für das Fach Biologie/Chemie/Physik für Allgemeine Hochschulreife* genannt, die zur Bearbeitung der Aufgabe erforderlich sind.

<sup>4</sup> Das Bewertungsraster ist Teil des Dokuments „Beschreibung der Struktur“, das auf den Internetseiten des IQB zum Download bereitsteht.