



KLINIKA DĚTSKÉHO A DOROSTOVÉHO LÉKAŘSTVÍ
I. LÉKAŘSKÁ FAKULTA UNIVERZITY KARLOVY V PRAZE
Ke Karlovu 2, 128 08 Praha 2
Prof. MUDr. Jiří Zeman, DrSc.
e-mail: jzem@lf1.cuni.cz

Věc: Posudek školitele


Mgr. Daniela Fornůsková nastoupila do naší Laboratoře pro studium mitochondriálních poruch jako studentka magisterského studia na PřF UK v 2001 a ihned se zapojila do výzkumných projektů kliniky. Pracovala na diplomové práci, kterou úspěšně obhájila v 2004. Po promoci pracovala v naší Laboratoři v rámci postgraduálního studia v oboru biochemie a patobiochemie.

Mgr. Daniela Fornůsková se zabývala především problematikou studia molekulární podstaty mitochondriálních poruch, zejména pak analýzou tkáňové specifity poruch systému oxidativní fosforylace (OXPHOS) u pacientů s mutacemi v genech pro mt-tRNA. V laboratoři zavedla metodu down-regulace genové exprese pomocí RNA interference, která umožňuje post-transkripční snížení exprese specifického genu za účelem charakterizace výsledného fenotypu a usuzování na funkci genového produktu.

Mgr. Daniela Fornůsková využila tuto metodu v kombinaci s ektopickou expresí epitopově značených proteinů ke studiu biogeneze cytochrom c oxidasy (CcO) v lidské buněčné modelové linii HEK-293. Získané poznatky, zejména z rané a velmi pozdní fáze biogeneze holoenzymu CcO, vedly k návrhu nového schématu asemblační dráhy CcO komplexu. Funkční charakterizace Oxall proteinu prokázala, že lidský Oxall představuje mitochondriální integrální protein nezbytný pro správnou biogenezi ATP syntázy a komplexu I systému OXPHOS. Při dosažené míře deplece Oxall nebyl překvapivě pozorován vliv snížení Oxall na asemblaci či aktivitu CcO, přestože absence jeho homologu u kvasinek výrazně narušuje biogenezi CcO.

V rámci postgraduálního studia absolvovala řadu praktických i teoretických kurzů. O velkém přínosu Mgr. Daniely Fornůskové pro naši laboratoř svědčí nejen účast na řadě našich grantových projektů včetně mezinárodních, ale i vlastní výsledky vědecké práce, které publikovala v mezinárodních odborných časopisech: **BIOCHEMICAL JOURNAL** (IF 5.155), **JOURNAL OF MOLECULAR BIOLOGY** (IF 4.472), **BIOCHIMICA ET BIOPHYSICA ACTA-MOLECULAR BASIS OF DISEASE** (IF 4.579) a **TOXICOLOGY MECHANISMS AND METHODS** (IF 0.464). Podílela se také při výchově pregraduálních studentů. Doktorandskou disertační práci s názvem „Biochemical and molecular studies of cytochrome c oxidase and ATP synthase deficiencies“ dokončila v říjnu 2010.

Praha 1. 11. 2010


Prof. MUDr. Jiří Zeman, DrSc.