

8 Přílohy

8.1 Hodnoty respirace kontrolní linie K1 v pasážích P5, P11 a P18

Kontrola	Pasáž	Věk	Hodnota	Jednotka	GM	ADP	Rot	Su	Ama	A,T	A,T,F	Z
K1	P5	kojenec do 1 r.	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	17,55	75,05	2,91	90,23	0,37	387,55	428,60	217,23
K1	P11	kojenec do 1 r.	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	20,59	68,50	2,48	88,91	2,60	313,69	354,29	142,88
K1	P18	kojenec do 1 r.	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	15,25	43,03	0,49	77,65	0,50	279,19	324,67	120,02

Kontrola	Pasáž	Věk	KI	KI (+ADP)	KII	KIV	KIV (+FCCP)	KI(+ADP)/KI	KI/KII	KIV/KI	KIV/KII
			GM-Rot	ADP-Rot	Su-Ama	A,T-Z	A,T,F-Z	ADP/GM	ADP/Su	A,T,F/ADP	A,T,F/Su
K1	P5	kojenec do 1 r.	14,64	72,14	89,86	170,32	211,37	4,928	0,803	2,930	2,352
K1	P11	kojenec do 1 r.	18,11	66,02	86,31	170,81	211,41	3,645	0,765	3,202	2,449
K1	P18	kojenec do 1 r.	14,76	42,54	77,15	159,17	204,65	2,882	0,551	4,811	2,653

8.2 Hodnoty respirace kontrolních linií dětí (K1-K3) a dospělých (K4-K6)

Dětské kontroly

Kontrola	Pasáž	Věk	Hodnota	Jednotka	GM	ADP	Rot	Su	AmA	A,T	A,T,F	Z
K1	P11	kojenec do 1 r.	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	20,59	68,50	2,48	88,91	2,60	313,69	354,29	142,88
K2	P9	novorozenec	O2 Flux per mass (A)	pmol/(s*mg)	27,65	59,80	1,94	97,10	2,84	275,36	330,53	135,02
K3	P16	kojenec do 1 r.	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	13,32	37,45	2,76	49,50	0,87	345,22	356,04	232,50

pokračování 8.2

Dětské kontroly			KI	KI (+ADP)	KII	KIV	KIV (+FCCP)	KI(+ADP)/KI	KI/KII	KIV/KI	KIV/KII
Kontrola	Pasáž	Věk	GM-Rot	ADP-Rot	Su-AmA	A,T-Z	A,T,F-Z	ADP/GM	ADP/Su	A,T,F/ADP	A,T,F/Su
K1	P12	kojenec do 1 r.	18,11	66,02	86,31	170,81	211,41	3,645	0,765	3,202	2,449
K2	P8	novorozenec	25,71	57,86	94,27	140,33	195,51	2,251	0,614	3,379	2,074
K3	P9	kojenec do 1 r.	10,56	34,69	48,63	112,72	123,54	3,285	0,713	3,561	2,540
		Průměr	18,13	52,86	76,40	141,29	176,82	3,060	0,697	3,381	2,355
		Sm. odchylka	6,184	13,270	19,905	23,725	38,230	0,591	0,063	0,147	0,202

Dospělé kontroly

Kontrola	Pasáž	Věk	Hodnota	Jednotka	GM	ADP	Rot	Su	AmA	A,T	A,T,F	Z
K4	P12	dospělá	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	28,87	41,61	4,30	66,43	3,85	195,10	216,90	40,73
K5	P8	29 let	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	12,98	25,43	0,04	54,88	0,45	268,87	299,74	138,16
K6	P9	29 let	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	22,59	36,23	0,53	58,84	0,46	282,24	331,60	131,01

Dospělé kontroly

Dospělé kontroly			KI	KI (+ADP)	KII	KIV	KIV (+FCCP)	KI(+ADP)/KI	KI/KII	KIV/KI	KIV/KII
Kontrola	Pasáž	Věk	GM-Rot	ADP-Rot	Su-AmA	A,T-Z	A,T,F-Z	ADP/GM	ADP/Su	A,T,F/ADP	A,T,F/Su
K4	P12	dospělá	24,57	37,32	62,57	154,37	176,17	1,519	0,596	4,721	2,815
K5	P8	29 let	12,94	25,39	54,43	130,70	161,57	1,962	0,467	6,363	2,968
K6	P9	29 let	22,06	35,70	58,38	151,23	200,59	1,618	0,612	5,619	3,436
		Průměr	19,86	32,80	58,46	145,43	179,44	1,700	0,558	5,568	3,073
		Sm. odchylka	4,997	5,280	3,324	10,495	16,096	0,190	0,065	0,671	0,264

8.3 Hodnoty respirace pacientů (P1-P10) s primárními mitochondriálními poruchami

Pacienti	Pasáž	Věk	Hodnota	Jednotka	GM	ADP	Rot	Su	AmA	A,T	A,T,F	Z
P1	P4	1 rok	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	14,56	25,77	1,45	39,82	2,30	161,22	184,81	113,06
P2	P4	2 roky	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	14,84	28,23	5,08	24,24	2,74	237,93	272,05	237,47
P3	P5	17 let	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	16,49	25,91	1,58	43,22	3,48	276,26	301,20	222,44
P4	P4	2 roky	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	12,08	15,30	2,78	19,28	0,26	287,91	317,24	259,17
P5	P11	2 roky	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	6,29	13,28	0,31	15,54	0,18	320,92	335,63	211,74
P6	P9	6 měsíců	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	16,44	26,60	0,01	76,98	0,32	291,27	329,15	154,66
P7	P4	2 roky	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	17,40	33,29	1,24	68,74	3,16	236,03	276,30	106,24
P8	P5	2 roky	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	17,74	46,10	1,37	48,47	2,01	395,27	417,60	321,10
P9	P7	2 roky	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	13,38	32,66	1,68	65,10	0,04	298,99	337,40	125,33
P10	P6	1 rok	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	10,94	25,80	1,86	50,28	0,28	253,65	278,69	181,21

Pacient	Pasáž	Věk	KI	KI (+ADP)	KII	KIV	KIV (+FCCP)	KI(+ADP)/KI	KI/KII	KIV/KI	KIV/KII
			GM-Rot	ADP-Rot	Su-AmA	A,T-Z	A,T,F-Z	ADP/GM	ADP/Su	A,T,F/ADP	A,T,F/Su
P1	P4	1 rok	13,11	24,32	37,52	48,16	71,75	1,855	0,648	2,951	1,913
P2	P4	2 roky	9,76	23,15	21,50	0,46	34,58	2,372	1,077	1,494	1,608
P3	P5	17 let	14,91	24,33	39,74	53,82	78,76	1,632	0,612	3,237	1,982
P4	P4	2 roky	9,30	12,52	19,02	28,74	58,07	1,346	0,658	4,638	3,052
P5	P11	2 roky	5,98	12,97	15,36	109,18	123,89	2,170	0,844	9,555	8,067
P6	P9	6 měsíců	16,43	26,59	76,66	136,61	174,49	1,619	0,347	6,563	2,276
P7	P4	2 roky	16,15	32,05	65,58	129,79	170,06	1,984	0,489	5,306	2,593
P8	P5	2 roky	16,37	44,73	46,46	74,17	96,50	2,732	0,963	2,157	2,077
P9	P7	2 roky	11,70	30,98	65,05	173,66	212,07	2,648	0,476	6,845	3,260
P10	P6	1 rok	9,09	23,95	50,01	72,44	97,48	2,635	0,479	4,071	1,949

8.4 Hodnoty respirace pacientů (P11-P18) s Huntingtonovou chorobou

Pacient	Pasáž	Věk	Hodnota	Jednotka	GM	ADP	Rot	Su	AmA	A,T	A,T,F	Z
P11	P4	31 let	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	14,91	32,77	2,34	38,93	1,16	265,66	289,91	207,99
P12	P5	34 let	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	10,18	17,05	2,05	45,41	3,73	241,25	262,84	201,07
P13	P5	39 let	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	10,99	31,54	1,40	69,44	1,11	298,64	324,08	180,04
P14	P9	42 let	O2 Flux per mass (A)	pmol/(s*mg)	4,08	10,75	0,12	31,55	0,04	217,48	242,94	167,66
P15	P10	34 let	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	11,00	30,28	0,73	50,54	2,66	290,60	313,30	186,45
P16	P7	39 let	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	14,10	49,26	0,34	54,64	0,52	210,69	239,40	112,06
P17	P11	49 let	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	11,07	19,67	0,88	24,95	0,15	162,53	181,95	128,71
P18	P9	64 let	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	31,71	31,48	7,80	45,84	4,93	260,16	287,97	154,92

Pacient	Pasáž	Věk	KI	KI (+ADP)	KII	KIV	KIV (+FCCP)	KI(+ADP)/KI	KI/KII	KIV/KI	KIV/KII
			GM-Rot	ADP-Rot	Su-AmA	A,T-Z	A,T,F-Z	ADP/GM	ADP/Su	A,T,F/ADP	A,T,F/Su
P11	P4	31 let	12,57	30,43	37,77	57,67	81,92	2,421	0,806	2,692	2,169
P12	P5	34 let	8,13	15,00	41,68	40,17	61,77	1,845	0,360	4,118	1,482
P13	P5	39 let	9,59	30,14	68,34	118,60	144,04	3,142	0,441	4,779	2,108
P14	P9	42 let	3,96	10,63	31,51	49,82	75,28	2,684	0,337	7,082	2,389
P15	P10	34 let	10,27	29,55	47,87	104,15	126,85	2,876	0,617	4,293	2,650
P16	P7	39 let	13,76	48,92	54,12	98,64	127,35	3,556	0,904	2,603	2,353
P17	P11	49 let	10,19	18,79	24,81	33,82	53,24	1,844	0,757	2,834	2,146
P18	P9	64 let	23,92	23,68	40,91	105,24	133,06	0,990	0,579	5,618	3,252
Průměr			11,55	25,89	43,38	76,01	100,44	2,420	0,600	4,252	2,319
Sm. odchylka			5,426	11,120	12,672	31,738	33,700	0,774	0,198	1,472	0,472

8.5 Hodnoty respirace pacientů (P19-P24) s poruchou metabolismu siřných aminokyselin

Pacient	Pasáž	Věk	Hodnota	Jednotka	GM	ADP	Rot	Su	AmA	A,T	A,T,F	Z
P19 (MTHFR)	P5	10 let	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	17,00	35,66	0,05	63,70	0,14	282,06	314,23	140,57
P20 (MTHFR)	P6	11 let	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	15,77	54,04	0,00	80,32	0,51	417,26	467,67	207,18
P21 (CTH)	P5	13 let	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	19,91	41,19	1,01	98,37	2,75	387,53	464,01	138,58
P22 (CTH)	P5	34 let	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	22,14	39,33	0,13	78,37	0,93	456,71	544,37	208,78
P23 (CBS)	P6	26 let	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	16,51	44,63	0,00	73,55	1,09	335,01	376,06	171,66
P24 (CBS)	P3	25 let	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	23,64	48,50	0,41	80,80	0,95	379,13	463,01	77,87

Pacient	Pasáž	Věk	KI	KI(+ADP)	KII	KIV	KIV (+FCCP)	KI(+ADP)/KI	KI/KII	KIV/KI	KIV/KII
			GM-Rot	ADP-Rot	Su-AmA	A,T-Z	A,T,F-Z	ADP/GM	ADP/Su	A,T,F/ADP	A,T,F/Su
P19 (MTHFR)	P5	10 let	16,95	35,61	63,56	141,49	173,66	2,101	0,560	4,876	2,732
P20 (MTHFR)	P6	11 let	15,77	54,04	79,80	210,08	260,49	3,427	0,677	4,820	3,264
P21 (CTH)	P5	13 let	18,90	40,18	95,62	248,95	325,43	2,126	0,420	8,098	3,403
P22 (CTH)	P5	34 let	22,01	39,20	77,44	247,93	335,59	1,781	0,506	8,560	4,334
P23 (CBS)	P6	26 let	16,51	44,63	72,46	163,35	204,40	2,704	0,616	4,579	2,821
P24 (CBS)	P3	25 let	23,23	48,09	79,86	301,26	385,14	2,070	0,602	8,009	4,823
		Průměr	18,90	43,63	78,12	218,84	280,79	2,368	0,564	6,491	3,563
		Sm. odchylka	2,82	6,12	9,63	54,29	74,84	0,547	0,083	1,743	0,768

8.6 Hodnoty respirace kontrolních linií kultivovaných v médiu DMEM s glukózou nebo galaktózou

Dětská kontrola

Kontrola	Pasáž	Věk	Hodnota	Jednotka	GM	ADP	Rot	Su	AmA	A,T	A,T,F	Z
K1 Glu	P5	kojenec do 1 r.	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	17,55	75,05	2,91	90,23	0,37	387,55	428,60	217,23
K1 Glu	P11	kojenec do 1 r.	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	20,59	68,50	2,48	88,91	2,60	313,69	354,29	142,88

Dětská kontrola

Kontrola	Pasáž	Věk	GI	GI (+ADP)	GII	GIV	GIV (+FCCP)	GI(+ADP)/GI	GI/GII	GIV/GI	GIV/GII
Kontrola	Pasáž	Věk	GM-Rot	ADP-Rot	Su-AmA	A,T-Z	A,T,F-Z	ADP/GM	ADP/Su	A,T,F/ADP	A,T,F/Su
K1 Glu	P5	kojenec do 1 r.	14,64	72,14	89,86	170,32	211,37	4,928	0,803	2,930	2,352
K1 Glu	P11	kojenec do 1 r.	18,11	66,02	86,31	170,81	211,41	3,645	0,765	3,202	2,449
		Průměr K1 Glu	18,11	66,02	86,31	170,81	211,41	3,65	0,76	3,20	2,45
		Sm. odchylka	1,74	3,06	1,77	0,24	0,02	0,641	0,019	0,136	0,049

Dětská kontrola

Kontrola	Pasáž	Věk	Hodnota	Jednotka	GM	ADP	Rot	Su	AmA	A,T	A,T,F	Z
K1 Gal	P7	kojenec do 1 r.	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	28,21	49,99	2,20	79,74	1,32	279,58	322,27	129,97
K1 Gal	P9	kojenec do 1 r.	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	21,76	34,87	1,35	42,25	0,94	223,61	259,55	106,00

Dětská kontrola

Kontrola	Pasáž	Věk	GI	GI (+ADP)	GII	GIV	GIV (+FCCP)	GI(+ADP)/GI	GI/GII	GIV/GI	GIV/GII
Kontrola	Pasáž	Věk	GM-Rot	ADP-Rot	Su-AmA	A,T-Z	A,T,F-Z	ADP/GM	ADP/Su	A,T,F/ADP	A,T,F/Su
K1 Gal	P7	kojenec do 1 r.	26,01	47,79	78,43	149,61	192,31	1,837	0,609	4,024	2,452
K1 Gal	P9	kojenec do 1 r.	20,41	33,52	41,31	117,61	153,55	1,642	0,811	4,581	3,717
		Průměr K1 Gal	23,21	40,65	59,87	133,61	172,93	1,740	0,710	4,303	3,085
		Sm. odchylka	2,80	7,13	18,56	16,00	19,38	0,098	0,101	0,278	0,632

pokračování 8.6

Dospělá kontrola

Kontrola	Pasáž	Věk	Hodnota	Jednotka	GM	ADP	Rot	Su	AmA	A,T	A,T,F	Z
K5 Glu	P8	29 let	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	12,98	25,43	0,04	54,88	0,45	268,87	299,74	138,16
K5 Glu	P12	29 let	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	13,01	41,75	0,04	76,22	0,72	325,42	368,40	169,09

Dospělá kontrola

Kontrola	Pasáž	Věk	KI	KI (+ADP)	KII	KIV	KIV (+FCCP)	KI(+ADP)/KI	KI/KII	KIV/KI	KIV/KII
			GM-Rot	ADP-Rot	Su-AmA	A,T-Z	A,T,F-Z	ADP/GM	ADP/Su	A,T,F/ADP	A,T,F/Su
K5 Glu	P8	29 let	12,94	25,39	54,43	130,70	161,57	1,962	0,467	6,363	2,968
K5 Glu	P12	29 let	12,97	41,71	75,49	156,33	199,31	3,217	0,553	4,778	2,640
Průměr K5 Glu			12,97	41,71	75,49	156,33	199,31	3,217	0,553	4,778	2,640
Sm. odchylka			0,01	8,16	10,53	12,81	18,87	0,627	0,043	0,792	0,164

Dospělá kontrola

Kontrola	Pasáž	Věk	Hodnota	Jednotka	GM	ADP	Rot	Su	AmA	A,T	A,T,F	Z
K5 Gal	P10	29 let	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	24,64	38,14	1,55	60,64	1,36	301,79	349,16	91,42
K5 Gal	P15	29 let	O2 Flux per mass (B)	pmol/(s*mg)	30,96	41,67	0,22	87,40	0,59	495,82	599,74	202,65

Dospělá kontrola

Kontrola	Pasáž	Věk	KI	KI (+ADP)	KII	KIV	KIV (+FCCP)	KI(+ADP)/KI	KI/KII	KIV/KI	KIV/KII
			GM-Rot	ADP-Rot	Su-AmA	A,T-Z	A,T,F-Z	ADP/GM	ADP/Su	A,T,F/ADP	A,T,F/Su
K5 Gal	P10	29 let	23,09	36,59	59,28	210,37	257,74	1,585	0,617	7,044	4,348
K5 Gal	P15	29 let	30,74	41,45	86,81	293,17	397,09	1,348	0,478	9,579	4,574
Průměr K5 Gal			26,92	39,02	73,05	251,77	327,42	1,467	0,547	8,312	4,461
Sm. odchylka			3,83	2,43	13,76	41,40	69,67	0,118	0,070	1,268	0,113

8.7 Hodnoty respirace linií pacienta P6 kultivovaných v médiu DMEM s glukózou nebo galaktózou

Pacient P6

Pacient	Pasáž	Věk	Hodnota	Jednotka	GM	ADP	Rot	Su	AmA	A,T	A,T,F	Z
P6 Glu	P9	6 měsíců	O2 Flux per mass (A)	pmol/(s*mg)	19,13	29,47	0,56	77,20	0,79	301,86	344,24	146,55
P6 Glu	P9	6 měsíců	O2 Flux per mass (A)	pmol/(s*mg)	16,44	26,60	0,01	76,98	0,32	291,27	329,15	154,66

Pacient P6

Pacient	Pasáž	Věk	GI	GI (+ADP)	GII	GIV	GIV (+FCCP)	GI(+ADP)/GI	GI/GII	GIV/GI	GIV/GII
			GM-Rot	ADP-Rot	Su-AmA	A,T-Z	A,T,F-Z	ADP/GM	ADP/Su	A,T,F/ADP	A,T,F/Su
P6 Glu	P9	6 měsíců	18,57	28,91	76,41	155,31	197,69	1,557	0,378	6,837	2,587
P6 Glu	P9	6 měsíců	16,43	26,59	76,66	136,61	174,49	1,619	0,347	6,563	2,276
Průměr P6 Glu			17,50	27,75	76,53	145,96	186,09	1,588	0,363	6,700	2,432
Sm. odchylka			1,07	1,16	0,12	9,35	11,60	0,031	0,016	0,137	0,155

Pacient P6

Pacient	Pasáž	Věk	Hodnota	Jednotka	GM	ADP	Rot	Su	AmA	A,T	A,T,F	Z
P6 Gal	P11	6 měsíců	O2 Flux per mass (A)	pmol/(s*mg)	23,15	33,97	0,37	96,26	1,79	315,92	378,75	37,78
P6 Gal	P15	6 měsíců	O2 Flux per mass (A)	pmol/(s*mg)	15,20	16,95	1,23	62,29	0,63	374,74	438,47	180,76

Pacient P6

Pacient	Pasáž	Věk	GI	GI (+ADP)	GII	GIV	GIV (+FCCP)	GI(+ADP)/GI	GI/GII	GIV/GI	GIV/GII
			GM-Rot	ADP-Rot	Su-AmA	A,T-Z	A,T,F-Z	ADP/GM	ADP/Su	A,T,F/ADP	A,T,F/Su
P6 Gal	P11	6 měsíců	22,79	33,61	94,47	278,15	340,97	1,475	0,356	10,146	3,609
P6 Gal	P15	6 měsíců	13,97	15,72	61,66	193,97	257,70	1,125	0,255	16,395	4,179
Průměr P6 Gal			18,38	24,66	78,07	236,06	299,34	1,300	0,305	13,270	3,894
Sm. odchylka			4,41	8,94	16,40	42,09	41,63	0,175	0,050	3,124	0,285

8.8 Aktivita komplexů dýchacího řetězce

Aktivita enzymů dýchacího řetězce ve fibroblastech pacientů s primárními mitochondriálními onemocněními (P1-P10)

Pacient	Mutovaný gen	Enzym (nmol/(min*mg))					
		KI	KII	KI+III	KIV	CS	KIV/CS
P1	<i>SCO2</i>	59	18	23	20	51	0,39
P2	<i>SURF1</i>	-	-	-	2	47	0,04
P3	<i>SURF1</i>	42	13	33	10	59	0,17
P4	<i>SURF1</i>	-	-	-	6	54	0,11
P5	<i>SURF1</i>	51	15	-	6	47	0,13
P6	<i>ND1</i>	48	14	9	27	41	0,66
P7	<i>ND5</i>	37	23	14	35	74	0,47
P8	neznámý	29	7	-	9	31	0,29
P9	neznámý	37	10	-	15	37	0,41
P10	neznámý	30	12	-	21	52	0,40
Kontrolní hodnoty		15-50	5-15	10-30	18-40	25-70	0,28 - 0,55

Aktivita enzymů dýchacího řetězce ve fibroblastech pacientů s Huntingtonovou chorobou (P11-P18)

Pacient	Onemocnění	Enzym (nmol/(min*mg))					
		KI	KII	KIII	KIV	CS	KIV/CS
P11	HD	31	9	-	11	23	0,49
P12	HD	29	5	-	15	26	0,60
P13	HD	28	15	-	59	98	0,60
P14	HD	16	15	-	12	29	0,41
P15	HD	87	6	-	8	21	0,40
P16	HD	31	10	-	16	23	0,72
P17	HD	74	18	-	9	26	0,36
P18	HD	44	19	13	40	68	0,59
Kontrolní hodnoty		15-50	11-20	10-20	11-26	21-50	0,30 - 1,55

Aktivita enzymů dýchacího řetězce ve fibroblastech pacientů s poruchami metabolismu sirných aminokyselin (P19-P24)

Pacient	Mutovaný gen	Enzym (nmol/(min*mg))					
		KI	KII	KIII	KIV	CS	KIV/CS
P19	<i>MTHFR</i>	20	20	9	16	43	0,37
P20	<i>MTHFR</i>	27	28	17	29	70	0,42
P21	<i>CTH</i>	48	33	22	33	76	0,43
P22	<i>CTH</i>	81	27	16	34	76	0,45
P23	<i>CBS</i>	33	26	12	30	73	0,41
P24	<i>CBS</i>	87	35	26	34	66	0,51
Kontrolní hodnoty		15-50	5-15	10-30	18-40	45-70	0,28 - 0,55

8.9 Seznam prezentací na mezinárodních konferencích, kde byly použity výsledky diplomové práce

1. Rodinová M., Spáčilová J., Kratochvílová H., Sládková J., Marková M., Tesařová M., Mačáková M., Bohuslavová B., Juhásová J., Klempíř J., Lišková I., Hansíková H., Motlík J., Zeman J.: **Mitochondrial disturbances in peripheral tissues of patients with Huntington's disease and minipig model transgenic for the N-terminal part of human mutated huntingtin.** *EUROMIT 2014, 15-19 June, Tampere, Finland.*
2. Hansíková H, Rodinová M, Spáčilová J, Kratochvílová H, Sládková J, Marková M, Mačáková M, Bohuslavová B, Ellederová Z, Juhásová J, Lišková I, Klempíř J, Roth J, Motlík J, Zeman J. **Non-neural mitochondrial impairment in Huntington's disease patients and minipigs transgenic for the N-terminal part of human mutated huntingtin, 2014, JNNP, 85, suppl.1, A20-A21**
European Huntington's disease Network, 8th plenary Meeting, 19-21 September 2014, Hesperia Tower Convention Center, Barcelona, Spain (poster)
3. Kratochvílová H, Rodinová M, Spáčilová J, Ondrušková N, Marková M, Daňhelovská T, Valeková I, Hůlková H, Tesařová M, Juhásová J, Ellederová Z, Zeman J, Motlík J, Hansíková H. **Mitochondrial disturbances in fibroblasts of minipigs transgenic for the N-terminal part of human mutated huntingtin.** *Proceedings of the Opening Conference, COST Action BM1308, Sharing Advances on Large Animal Models, Gene Center, LMU Munich, December 15-17, 2014, P15*
4. Rodinová M., Marková M., Spáčilová J., Kratochvílová H., Hansíková H., Klempíř J., Lišková I., Zeman J. **Mitochondriální změny v kultivovaných kožních fibroblastech v souboru 15 pacientů s Huntingtonovou chorobou.** *30. pracovní dny: Dědičné metabolické poruchy, 20.-22. května 2015, Hotel Vista, Dolní Morava, Česká republika*