

## **Abstrakt**

Invaginace vnitřní mitochondriální membrány utvářejí kristy - důležitý strukturní a bioenergetický kompartment mitochondrií. Dlouhodobá pozorování ultrastruktury mitochondrií prokázala dynamiku krist, ale nevyjasnila mechanismy jejich formování a stability. Tato práce shrnuje nové poznatky o molekulárních mechanismech biogeneze mitochondriálních krist. Ty jsou konzervovány od hub až po savce, včetně člověka. Důraz je kladen na hlavní remodelační faktory: dimery  $F_1F_0$ -ATP syntázy, MICOS komplex, OPA1 protein a kardiolipin. Jejich defekty vedou k významným změnám nejen na úrovni krist, ale také na úrovni mitochondrií, buněk a celého organismu. S tím souvisejí různé patofyziologické stavy a lidská mitochondriální onemocnění. Detailnější výzkum biogeneze krist je proto velmi významný, nové poznatky by mohly napomoci v rozvoji léčby mitochondriálních poruch.