

2. Cíl práce

Pomocí elektroforetických metod a s využitím specifických protilátek charakterizovat respirační superkomplexy v mitochondriích z myších tkání (srdce, játra, sval, mozek, kultivované fibroblasty) a z lidských fibroblastů. Specifické cíle práce byly:

- 1) charakterizovat specifické složení superkomplexů dýchacího řetězce v různých tkáních kontrolních myší (dále kontrola)
- 2) jelikož se cytochrom *c* oxidasa často vyskytuje v respiračních superkomplexech, snažili jsme se zjistit, jak ovlivňuje snížené množství COX složení, množství a sestavování superkomplexů v myších tkáních se selektivním COX-defektem na podkladě poruchy asemblačního proteinu Surf1 (dále COX-defektní myši)
- 3) pro analýzu řady mitochondriálních chorob se používají fibroblasty a proto bylo naším dalším cílem charakterizovat superkomplexy v mitochondriích z kontrolních myších a lidských fibroblastů
- 4) dále jsme se snažili nalézt změny ve výskytu a složení superkomplexů ve fibroblastech z COX-defektních myší a ve fibroblastech od COX-defektního pacienta s mutací *SURF1* genu