

Abstrakt

Mitochondriální F_1F_0 ATP syntáza je klíčový enzym, který syntetizuje většinu buněčného ATP v rámci procesu oxidační fosforylace. Oxidačně-fosforylační aparát je úzce spjat s důležitými metabolickými dráhami, a proto poruchy ATP syntázy vedou k vážným metabolickým onemocněním, které se většinou projevují ve velmi raném věku. V závislosti na typu defektu dochází ke změnám funkce mitochondrií, které mohou ovlivnit buněčný metabolismus odlišným způsobem. Cílem bakalářské práce je shrnout dosavadní znalosti o důsledcích různých poruch mitochondriální F_1F_0 ATP syntázy pozorované u pacientů. Jsou zhodnoceny dopady těchto defektů na funkci mitochondrií (např. tvorbu membránového potenciálu nebo vznik reaktivních forem kyslíku) a také na celkový buněčný metabolismus.

Klíčová slova:

mitochondrie, mitochondriální F_1F_0 ATP syntáza, buněčný metabolismus, mitochondriální onemocnění