

SOUHRN

Hereditární mozečkové ataxie představují heterogenní skupinu neurodegenerativních onemocnění. Variabilita dědičných ataxií je také reflektována v širokém spektru zvířecích modelů. Nejčastěji používanými jsou mutantní myši typu *Lurcher* a *Purkinje cell degeneration (pcd)*.

Hlavním cílem této práce bylo analyzovat a porovnat prostorové a emoční chování u myši typu *Lurcher* a *pcd*. Dalšími cíli bylo zkoumat vliv abnormálního chování myši typu *Lurcher* na jejich reprodukční úspěšnost a ověřit využitelnost mozečkových mutantů jako modelů pro experimentální terapii olivocerebelární degenerace.

Výsledky této práce potvrdily řadu behaviorálních poruch u myši typu *Lurcher* a *pcd*. Nicméně ukázali jsme, že poruchy prostorového chování se u těchto mutantů liší. Na základě našich výsledků se domníváme, že deficit v prostorovém chování u mozečkových mutantů může vznikat kombinací těchto faktorů: 1) kognitivního deficitu, 2) senzoričkových poruch, 3) motorických obtíží a 4) afektivních změn. Výsledné projevy prostorového chování mohou být navíc dále determinovány specifickým efektem mutace, genetického pozadí a/nebo pohlavím. Ukázali jsme také, že abnormální chování, např. mateřská infanticida u samic myši typu *Lurcher* vede k jejich sníženému reprodukčnímu potenciálu. Navzdory dobré schopnosti embryonálního transplantátu přežít v mozečku myši typu *Lurcher* i SCA2, morfologie transplantátu nenaznačovala žádný silný specifický behaviorálně-funkční efekt.