

Перечень экзаменационных вопросов и практикоориентированных заданий по дисциплине Биохимии для студентов 2 курса педиатрического факультета (2020-2021 учебный год)

Вопросы для проверки теоретических знаний по дисциплине

1. Осаждение белков из растворов. Виды осаждения белков (обратимое и необратимое). Механизм, факторы, вызывающие обратимое осаждение белков. Высаливание белков. Практическое использование реакции обратимого осаждения белков из растворов.
2. Денатурация белков. Факторы, вызывающие денатурацию. Механизм денатурации. Свойства денатурированного белка. Ренатурация (ренатурация) белков. Практическое использование процесса денатурации белка.
3. Дезоксирибонуклеиновые кислоты (ДНК): состав, строение, свойства, биологическая роль. Условия и принцип репликации.
4. Химическая природа ферментов. Проферменты, изоферменты, мультиферментные комплексы (привести примеры). Изоферменты ЛДГ, особенности изоферментного спектра ЛДГ у детей.
5. Холоферменты: определение, строение. Кофакторы ферментов: химическая природа, классификация, роль в биологическом катализе. Роль витаминов в построении кофакторов. Коферменты и простетические группы.
6. Зависимость активности ферментов от реакции среды и температуры. Биологическое и медицинское значение этих свойств ферментов.
7. Структурно-функциональная организация ферментных белков: активный центр, его свойства. Контактный и каталитические участки активного центра.
8. Регуляторные (аллостерические) центры ферментов. Аллостерические модуляторы ферментов. Зависимость активности ферментов от конформации белков.
9. Активаторы и ингибиторы ферментов: химическая природа, виды активирования и торможения активности ферментов, биологическое и медицинское значение активаторов и ингибиторов ферментов.
10. Специфичность действия ферментов. Виды специфичности ферментов, биологическое значение специфичности действия ферментов.
11. Механизм действия ферментов. Зависимость скорости ферментативной реакции от концентрации субстрата и фермента.
12. Витамины. Классификация и номенклатура витаминов. Роль витаминов в обмене веществ, связь с ферментами. Гипо- и гипervитаминозы, авитаминозы. Возрастные особенности потребности в некоторых витаминах. Особенности проявления гипо- и гипervитаминозов в раннем детском возрасте. Связь между содержанием витаминов в грудном молоке и питанием матери.

13. Витамин В₁ (тиамин, антиневритный): химическое строение, свойства. Источники, потребность. Признаки гипо- и авитаминоза. Механизм биологического действия: тиаминдифосфат.
14. Витамин В₂ (рибофлавин): химическое строение, свойства. Источники, потребность. Признаки гиповитаминоза, механизм биологического действия: ФМН и ФАД.
15. Витамин РР (ниацин, антипеллагрический): химическое строение, источники, потребность. Признаки гиповитаминоза, механизм биологического действия: НАД⁺, НАДФ⁺.
16. Витамин С, (аскорбиновая кислота, антицинготный): химическое строение, признаки гиповитаминоза, механизм биологического действия, источники, потребность.
17. Витамин В₆ (пиридоксин, антидерматитный): химическое строение, источники, потребность. Признаки гиповитаминоза, механизм биологического действия: фосфопиридоксаль.
18. Витамин А, (ретинол, антиксерофтальмический): химическая природа, признаки гипо- и гипервитаминоза, источники, потребность. Участие витамина А в процессе световосприятия.
19. Витамин Д (кальциферолы, антирахитический). Химическое строение, источники, механизм действия, потребность. Признаки гиповитаминоза, рахит. Гипервитаминоз.
20. Обмен веществ и энергии. Анаболизм и катаболизм. Соотношение процессов катаболизма и анаболизма в детском возрасте. Понятие о метаболизме, метаболических путях. Общие и специфические метаболические пути. Роль АТФ в жизнедеятельности клеток. Другие макроэрги.
21. Характеристика катаболизма: общая схема катаболизма основных пищевых веществ, стадии катаболизма. Ключевые метаболиты, основные и конечные продукты.
22. Понятие о биологическом окислении. Фазы биологического окисления и их общая характеристика. Тканевое дыхание - терминальный этап биологического окисления. Роль кислорода в процессе тканевого дыхания.
23. Ферменты биологического окисления. Пиридинзависимые дегидрогеназы: строение кофакторов, биологическая роль. Механизм каталитического действия, представители.
24. Флавопротеидные ферменты (первичные и вторичные, аэробные и анаэробные дегидрогеназы). Химическая природа кофакторов, биологическая роль, механизм действия, представители.
25. Характеристика цитохромов: химическая природа кофакторов, биологическая роль, представители. Цитохромоксидаза.
26. Структурная организация цепей транспорта электронов I и II типов.
27. Окислительное фосфорилирование - главный механизм синтеза АТФ в клетке. Представление о хемиосмотической (протондвижущей) теории Митчелла. Коэффициент Р/О. Пункты сопряжения окисления и

- фосфорилирования. Зависимость интенсивности тканевого дыхания от концентрации АДФ в клетке - дыхательный контроль.
28. Полное и неполное восстановление кислорода. Образование свободнорадикальных форм кислорода (супероксиданионрадикал, гидроксильный радикал) и их биологическая роль. Представление о перекисном окислении липидов (ПОЛ) и механизмах защиты организма: ферментативные (СОД, каталаза, глутатионпероксидаза), структурные, естественные биоантиоксиданты (витамины С, А, Е).
 29. Разобщение процессов тканевого дыхания и окислительного фосфорилирования. Характеристика веществ, выступающих в качестве разобщителей (ВЖК, динитрофенолы, некоторые антибиотики). Бурая жировая ткань, ее структура, состав и функции у новорожденных.
 30. Механизм образования CO_2 в процессе биологического окисления: окислительное декарбоксилирование α -кетокислот (на примере пирувата), состав пируватдегидрогеназного комплекса, общая схема реакций, характеристика ферментов. Аллостерическая регуляция пируватдегидрогеназного комплекса.
 31. Окисление ацетил-КоА в цикле трикарбоновых кислот: последовательность реакций, энергетический баланс окисления ацетил-КоА до конечных продуктов. Биологическая роль цитратного цикла. Аллостерические механизмы регуляции ЦТК.
 32. Физиологическая роль углеводов. Потребности и источники углеводов для взрослых и детей разного возраста. переваривание и всасывание продуктов переваривания в желудочно-кишечном тракте. Возрастная характеристика процессов переваривания и всасывания углеводов. Бифидус-фактор.
 33. Пути использования глюкозы в организме: общая схема поступления глюкозы в кровь и утилизация глюкозы в тканях. Роль глюкагона и инсулина в регуляции уровня глюкозы крови. Нейрогуморальная регуляция уровня глюкозы в крови. Гипо- и гипергликемия, виды, причины. Возрастные особенности.
 34. Роль печени в обмене углеводов: глюкостатическая функция печени. Механизм биосинтеза гликогена (роль гликогенсинтетазы, УДФ-глюкозы, глюко-1,4-1,6-трансгликозидазы) Регуляция биосинтеза гликогена. Роль инсулина в обмене гликогена.
 35. Роль печени в обмене углеводов: механизм фосфоролиза - основного пути мобилизации гликогена печени. Роль фосфорилазы и глюкозо-6-фосфатазы в образовании свободной глюкозы. Регуляция фосфоролиза гликогена (инсулин, адреналин), наследственные нарушения процесса распада гликогена (гликогенозы).
 36. Анаэробный гликолиз: определение, этапы, химизм реакций, биологическое значение и энергетический баланс.
 37. Распад гликогена в мышцах в анаэробных условиях (гликогенолиз). Энергетический эффект и биологическая роль. Роль инсулина и адреналина в метаболизме гликогена в мышцах.

38. Аэробное дихотомическое окисление глюкозы – основной путь катаболизма глюкозы. Последовательность реакций до образования пирувата (аэробный гликолиз). Челночные механизмы переноса водорода из цитозоля клетки в митохондрии: роль фосфодиоксиацетона и оксалоацетата.
39. Глюконеогенез: определение понятия, субстраты, обходные пути, физиологическая роль, регуляция (концентрацией АДФ, АТФ, фруктозо- 2,6- дифосфатом). Биотин. Метаболические функции и проявления авитаминоза.
40. Взаимосвязь гликолиза и глюконеогенеза (цикл Кори). Роль скелетной мускулатуры в образовании лактата и печени в его утилизации. Аллостерические механизмы регуляции гликолиза и глюконеогенеза.
41. Понятие о пентозофосфатном (апотомическом) пути окисления глюкозы, последовательность реакций окислительной фазы (до стадии рибулозо-5 -фосфата). Роль метаболитов пентозофосфатного пути - фосфорибоз, НАДФН·Н⁺ в обмене веществ.
42. Внутриклеточный обмен других моносахаридов: фруктозы и галактозы. Биологическая роль галактозы и фруктозы у детей. Врожденные нарушения обмена углеводов (галактоземия, фруктоземия). Наследственная непереносимость фруктозы.
43. Физиологическая роль липидов в организме. Потребность и источники липидов у взрослых и детей разного возраста. Переваривание и всасывание продуктов переваривания липидов в желудочно-кишечном тракте. Условия. Возрастные особенности.
44. Желчные кислоты, их строение и свойства, классификация. Роль желчных кислот в пищеварении липидов.
45. Синтез триацилглицеринов в стенке кишечника, биологическая роль. Транспорт продуктов синтеза ТАГ в кровь, их дальнейшая судьба.
46. Внутриклеточный катаболизм триацилглицеринов. Липолиз. Гормончувствительная (тканевая липаза). Каскадный механизм активирования липазы. Роль гормонов (адреналина, глюкагона) и ц-АМФ в активировании ТАГ-липазы.
47. Внутриклеточное окисление глицерола: химизм процесса, энергетический эффект. Конечные продукты внутриклеточного окисления глицерола. Общность процессов окисления углеводов и липидов.
48. Внутриклеточное окисление жирных кислот. Поступление жирных кислот в митохондриальный матрикс, роль карнитинового челночного механизма. Последовательность реакций β-окисления ВЖК. Характеристика ферментов, энергетический эффект.
49. Взаимосвязь β- окисления жирных кислот с цитратным циклом и тканевым дыханием. Вторая фаза окисления жирных кислот (ЦТК): окисляемый субстрат, конечные продукты окисления. Общий

- энергетический эффект полного окисления жирной кислоты (общая формула подсчета энергии).
50. Биосинтез высших жирных кислот. Локализация процесса: особенности и условия биосинтеза. Роль цитратного челночного механизма в биосинтезе ВЖК. Образование малонил-КоА. Характеристика пальмитатсинтазной системы, последовательность реакций, суммарное уравнение, источники НАДФН·Н⁺. Регуляция процесса биосинтеза ВЖК.
 51. Биосинтез триацилглицеринов и фосфолипидов.
 52. Пути использования ацетил - КоА в клетке. Биосинтез и использование кетоновых тел в качестве источников энергии.
 53. Физиологический кетоз: кетонемия, кетонурия. Причины кетоза, склонность детей к кетозу.
 54. Биологическая роль холестерина. Современные представления о биосинтезе и транспорте холестерина кровью. Роль ЛПНП, ЛПВП и ЛХАТ в этом процессе. Регуляция процесса синтеза холестерина. Нарушения обмена холестерина. Гиперхолестеринемия и ее причины.
 55. Вторичные нарушения липидного обмена. Желчнокаменная болезнь, механизм возникновения этого заболевания (холестероловые камни). Применение хенодезоксихолевой кислоты для лечения желчнокаменной болезни.
 56. Значение белка в питании растущего организма. Суточная норма и источники белков для взрослых и детей. Биологическая ценность различных белков. Заменяемые и незаменимые аминокислоты. Понятие об азотистом балансе: азотистое равновесие, положительный и отрицательный азотистый баланс. Характеристика азотистого баланса у детей. Белковая недостаточность. Квашиоркор.
 57. Протеолиз в желудке (химический состав желудочного сока, ферментные системы; роль соляной кислоты в переваривании белков). Гастрины. Возрастные особенности состава желудочного сока.
 58. Протеолиз в кишечнике. Роль поджелудочной железы в переваривании белков. Протеолитические ферменты панкреатического и кишечного соков. Секретин, холецистокинин. Особенности переваривания и всасывания белков у детей.
 59. Гниение аминокислот в кишечнике. Продукты гниения (фенол, индол, скатол, NH₃). Роль печени в обезвреживании и выведении продуктов гниения аминокислот (на примере аминокислоты триптофана). Роль ФАФС и УДФ-глюкуроновой кислоты.
 60. Всасывание аминокислот. Аминокислотный фонд (пул) в живой клетке. Основные пути использования аминокислот в организме. Общие пути превращения аминокислот.
 61. Деаминация аминокислот. Окислительное (прямое) деаминация глутамата. Глутаматдегидрогеназа (ГлудГ), общая характеристика фермента, химическое строение кофактора, механизм действия, аллостерическая регуляция.

62. Трансаминирование (переаминирование) аминокислот (понятие, ферментные системы, химическое строение, коферментные функции витамина В₆, механизм действия). Биологическая роль α-кетоглутаровой кислоты в процессах трансаминирования.
63. Аланиновая (ALT) и аспарагиновая (AST) аминотрансферазы. Клиническое значение определения активности трансаминаз в крови при патологии сердца и печени.
64. Трансдезаминирование аминокислот (непрямое дезаминирование): схема процесса, роль α-кетоглутарата и глутамата, биологическая роль.
65. Источники (пути) образования аммиака в организме (Схема). Токсичность аммиака (молекулярные механизмы токсического воздействия на ткани). Пути обезвреживания аммиака (Схема).
66. Роль глутаминовой и аспарагиновой аминокислот в процессе обезвреживания аммиака. Транспортные формы аммиака. Глюкозо-аланиновый цикл. Особенности образования, обезвреживания и выведения аммиака у детей.
67. Судьба глутамина в почках. Глутаминаза почек: образование и выведение солей аммония. Биологическая роль аммиогенеза. Активация глутаминазы почек при ацидозе.
68. Роль печени в процессе обезвреживания NH₃. Орнитиновый цикл (Кребса-Хензелейта) биосинтеза мочевины. Роль аспарагиновой аминокислоты в этом процессе (происхождение атомов азота в мочеvine).
69. Декарбоксилирование аминокислот. Образование и функции биогенных аминов: серотонина, гистамина, дофамина, γ-аминомасляной кислоты. Катаболизм биогенных аминов (моноамино- и диаминомонооксидазы, трансметилазы). Нарушение обмена биогенных аминов при заболеваниях ЦНС. Предшественники катехоламинов и ингибиторы MAO в лечении депрессивных состояний.
70. Трансметилирование. Роль S-аденозилметионина и пути его использования в организме (схематично). Биосинтез креатина, роль S-аденозилметионина в этом процессе. Биологическая роль креатина. Образование креатинина и его выведение из организма.
71. Обмен фенилаланина и тирозина в клетке. Нарушения обмена фенилаланина и тирозина (фенилкетонурия, алкаптонурия, альбинизм). Биохимические подходы к диагностике и лечению.
72. Распад нуклеиновых кислот. Нуклеазы пищеварительного тракта и тканей. Внутриклеточный распад пуриновых нуклеотидов. Нарушение обмена нуклеотидов (подагра, применение аллопуринола для лечения подагры). Ксантинурия.
73. Основные механизмы регуляции метаболизма. Эндокринная система и ее роль в процессах регуляции. Гормоны: определение, классификация, свойства. Клеточные рецепторы гормонов. Клетки-мишени.

74. Механизмы действия гормонов. Мембранно-внутриклеточный механизм. Аденилатциклазная система, ее биологическая роль. Циклические нуклеотиды (ц-АМФ, ц-ГМФ) как вторичные посредники между гормонами и внутриклеточными механизмами регуляции (примеры).
75. Мембранно-внутриклеточный механизм действия гормонов. Роль ионов кальция и метаболитов фосфолипидов в передаче гормонального сигнала в клетку.
76. Цитозольный механизм действия. Изменения количества ферментов в клетке (индукция или репрессия синтеза). Примеры.
77. Гормоны щитовидной железы: строение, биосинтез, влияние на обмен веществ и изменение обмена веществ при гипо- и гипертиреозе. Эндемический зоб и его профилактика. Роль тиреоидных гормонов в росте и развитии ребенка.
78. Гормоны мозгового слоя надпочечников: адреналин, норадреналин. Строение, биосинтез, механизм действия. Влияние на обмен веществ. Катаболизм. Возрастные особенности.
79. Гормоны коры надпочечников: строение, влияние на обмен веществ (глюкокортикоиды и минералокортикоиды). Кортикотропин. Возрастные особенности. Нарушения обмена веществ при гиперкортицизме и гипокортицизме.
80. Гормоны поджелудочной железы. Инсулин, биосинтез, механизм действия, роль в регуляции обмена углеводов, липидов, аминокислот и белков.
81. Сахарный диабет. Типы сахарного диабета. Причины и основные нарушения метаболизма при этом заболевании. Патогенез поздних осложнений сахарного диабета. Биохимическая диагностика заболевания.
82. Поджелудочная железа. Глюкагон: химическая природа, влияние на обмен углеводов и липидов.
83. Кровь, ее функции. Физико-химические свойства крови (вязкость, осмотическое и онкотическое давление, рН). Возрастные особенности.
84. Белки плазмы крови, их физиологическая роль. Общий белок, белковые фракции, белковый коэффициент. Фракционирование белков крови. Возрастные особенности белкового состава крови.
85. Гипо- и гиперпротеинемии. Парипропротеинемия. Диспротеинемия. Агаммаглобулинемия.
86. Ферменты сыворотки крови. Диагностическое значение определения их активности в сыворотке крови. Возрастные особенности ферментного состава крови.
87. Небелковые азотсодержащие вещества крови. Остаточный азот крови, его основные компоненты. Азотемия, ее виды. Физиологическая азотемия новорожденных.
88. Метаболизм эритроцита. Гемоглобин, биологическая роль (карбоксигемоглобин, оксигемоглобин, метгемоглобин,

- карбгемоглобин). Роль гемоглобина в регуляции рН крови. Типы гемоглобинов у человека (HbP, HbF, HbA₁, HbA₂). Патологические формы гемоглобинов: гемоглобинопатии (HbS), талассемии (HbH).
89. Биосинтез гема и его регуляция. Нарушения синтеза гема: порфирии. Обмен железа: источники, транспорт, депонирование. Железодефицитная анемия, гемохроматоз.
90. Внутриклеточный распад гемоглобина в клетках ретикулоэндотелиальной системы. Промежуточные продукты катаболизма гемоглобина. Образование, транспорт, обезвреживание и выведение билирубина. Химическая характеристика и свойства «прямого» и «непрямого» билирубина.
91. Нарушения обмена билирубина при различных формах желтух (гемолитической, печеночно-клеточной, обтурационной). «Физиологическая» желтуха новорожденных. Диагностическое значение определения билирубина и других желчных пигментов в крови и моче.
92. Регуляция осмотического давления и объема циркулирующей жидкости, Ренин, ангиотензин, альдостерон, вазопрессин, ПНФ. Строение и функции. Возрастные особенности.
93. Биологическая роль кальция и фосфора, фосфорно-кальциевый обмен. Регуляция фосфорно-кальциевого обмена (кальцитонин, паратирин, кальцитриол). Строение, биосинтез и механизм действия кальцитриола. Гипо- и гипер паратиреоидизм. Причины и проявления рахита.
94. Химический состав мышечной ткани: важнейшие белки миофибрилл (миозин, актин, актомиозин, тропомиозин, тропонин). Молекулярная структура миофибрилл. Саркоплазматические белки мышц: миоглобин, строение и функции. Экстрактивные вещества мышц: креатин, креатинфосфат, карнозин, анзерин.
95. Особенности энергетического, углеводного и белкового обмена в скелетных мышцах. Биохимические механизмы мышечного сокращения. Роль креатинфосфата в энергетике мышечного сокращения.
96. Особенности метаболизма в нервной ткани (Гамк-шунт, циклы реаминирования ИМФ, дезамино-НАД). Нейромедиаторы: ацетилхолин, катехоламины, серотонин, ГАМК, гистамин (синтез, физиологическая роль). Физиологически активные пептиды мозга.
97. Физико-химические свойства и состав мочи ребенка и взрослого человека в норме и патологии.
98. Своеобразие причин появления патологических компонентов в моче детей (глюкоза, белок, кетоновые тела, кровь, билирубин, гомогентизиновая кислота).

Практикоориентированные задания для проверки сформированных умений и навыков

1. Больному, потерявшему большое количество жидкости после ожога, вводят плазму крови. Можно ли осуществить замену плазмы на физиологический раствор и почему?
2. При введении в организм экспериментального животного равномерно меченой ^{14}C -глюкозы в органах и тканях достаточно скоро обнаруживается радиоактивность в выделенных из них ТАГ, ФЛ, холестерине. Покажите схематически пути превращения глюкозы в названные липиды.
3. Ребенок перенес инфекционное заболевание. Какие изменения в составе белковых фракций крови можно ожидать?
4. В крови больного содержится 350 мкмоль/л общего билирубина, 288 мкмоль/л конъюгированного билирубина и 62 мкмоль/л неконъюгированного билирубина, в моче обнаружен билирубин и уробилиноген. При каких патологических состояниях наблюдаются такие изменения состава крови и мочи?
5. Почему витамины А и Д можно применять за один прием в таком количестве, которого достаточно для поддержания их нормального уровня в течение нескольких недель, а витамины группы В (B_1 , B_2 , B_6) необходимо принимать ежедневно?
6. В лабораторию доставлена моча нескольких пациентов: А) цвет насыщенно-желтый, плотность 1,040 г/см³; Б) цвет соломенно-желтый, плотность 1,025 г/см³; В) бесцветная моча, плотность 1,001 г/см³. Имеется ли зависимость между интенсивностью окраски и плотностью мочи, имеет ли диагностическое значение нарушение этого состояния?
7. При снижении секреторной функции желудка у больного с мочой выделяется повышенное количество индикана (калиевая соль индоксилсерной кислоты). Почему это происходит?
8. Какое наследственное заболевание, связанное с нарушением обмена гликогена, сопровождается гипогликемией, повышенным количеством лактата и пирувата в крови? Введение адреналина или глюкагона таким больным вызывает значительную лактацедемию, но не гипергликемию. В чем причина этих явлений?
9. У больного в плазме крови содержится 164 мкмоль/л общего билирубина, 141 мкмоль/л конъюгированного билирубина. Обнаружена билирубинурия, кал обесцвечен. Дайте оценку приведенным результатам лабораторных исследований.
10. Исследование крови и мочи больного показало, что в крови уровень глюкозы в пределах нормы, а реакция мочи на глюкозу - положительная. Может ли быть глюкозурия без гипергликемии? Следует ли считать полученные результаты исследования ошибочными?

11. При циррозах печени часто наблюдается нарушение функции ЦНС. Накопление какого метаболита в нервной ткани может стать причиной таких расстройств?

12. В моче обследуемого ребенка обнаружена гомогентизиновая кислота. Каково происхождение гомогентизиновой кислоты? Можно ли считать гомогентизиновую кислоту нормальным компонентом мочи?

13. У мальчика 6 лет наблюдается быстрая утомляемость, неспособность к выполнению физической работы. При исследовании клеток мышц, взятых путем биопсии, обнаружили большие включения ТАГ, концентрация которых в несколько раз выше нормы, а количество карнитина в 5 раз меньше. Объясните, почему нарушена способность к выполнению длительной физической нагрузки.

14. В кале грудных детей обнаруживается значительное количество непереваренных ТАГ, а также натриевых и калиевых солей высших жирных кислот (стеаторея). Объясните причины стеатореи у грудных детей. Какие причины могут вызвать ее у взрослых людей?

15. У больного с хроническим заболеванием печени развиваются отеки. При обследовании обнаружена концентрация альбуминов в крови 35%. Объясните механизм наблюдаемых нарушений.

16. Одним из наиболее частых признаков токсического или инфекционного поражения печени является мышечная слабость, быстрая утомляемость. В крови таких больных обычно обнаруживается слегка повышенная концентрация лактата. Связаны ли указанные признаки с нарушением обмена углеводов и, если да, то с какими конкретно?

17. Больному с заболеванием желудка назначен пепсин и соляная кислота. Как вы объясните назначения врача?

18. У маленького ребенка имеются нарушения функций легких, мозга и мышц. В биоптате печени и фибробластах кожи отсутствует ацетил-КоА-карбоксилаза. Напишите биохимическую реакцию, которая у данного ребенка протекает с нарушениями. Назовите метаболический путь, который нарушен и укажите роль реакции, катализируемой ацетил-КоА-карбоксилазой, для этого пути.

19. При эмоциональном возбуждении, испуге, страхе наблюдается бледность кожных покровов. В крови таких людей увеличивается концентрация глюкозы. Объясните механизм развития гипергликемии при эмоциональном стрессе.

20. При дефиците витамина В₆ у детей возникают судороги, которые довольно быстро исчезают при парэнтеральном введении пиридоксина. Имеется ли связь между дефицитом витамина В₆, нарушением метаболизма аминокислот и возникающими судорогами?

21. При каком заболевании для вскармливания детей до 1 года и старше используют продукты, содержащие только мальтозу, лактозу, декстрины и запрещают мед, ягодные соки, сахарный сироп и т.п.? Лишь с 5-6 летнего возраста этому ребенку осторожно, в ограниченном

количестве начинают вводить в пищевой рацион запрещенные продукты. Объясните причину данной патологии.

22. У больного, страдающего раком пищевода, в крови обнаружена высокая концентрация ацетоуксусной кислоты: 0,7 ммоль/л при норме до 0,1 ммоль/л. Объясните молекулярные механизмы кетонемии. Назовите основную причину этого состояния.

23. Известно, что напряженная и длительная физическая работа сопровождается накоплением лактата в мышечной ткани, развитием гиперлактемии. После окончания работы, в период отдыха все «излишки» лактата быстро ликвидируются. Каким образом?

24. Назовите преимущества и недостатки ацетоацетата как энергетического субстрата в сравнении с глюкозой и свободными высшими жирными кислотами.

25. Каков механизм действия сульфаниламидных препаратов, ингибирующих рост патогенных бактерий, нуждающихся в п-аминобензойной кислоте?

26. В крови новорожденного ребенка содержится 243 мкмоль/л билирубина (230 мкмоль/л неконъюгированного, 8 мкмоль/л конъюгированного). Как можно оценить приведенные результаты?

27. У ребенка содержание в крови фенилаланина 7 мкмоль/л (при норме 0,2 мкмоль/л). В моче также обнаружено большое количество этой аминокислоты. Какие нарушения обмена веществ можно предполагать? Как называется заболевание? Что следует рекомендовать для улучшения состояния ребенка?

28. В моче ребенка и взрослого мужчины обнаружены креатинин и креатин. Является ли это отклонением от нормы?

29. Изменится ли диурез у пациента, которому с лечебной целью ввели вазопрессин? Ответ объясните.

30. У больного ребенка, поступившего в клинику, обнаружена катаракта, общие нарушения питания, умственная отсталость, непереносимость молока. В крови и моче выявлена галактоза. Как называется это состояние? Чем обусловлены патологические сдвиги в обмене веществ и развитии ребенка?

31. Больной страдает от постоянного чувства жажды и мочеизнурения. При каких патологических состояниях имеются указанные симптомы? Как следует провести биохимическую дифференциальную диагностику?

32. В эксперименте на животных обнаружено, что в печени снижена активность фермента аргиназы. К чему это может привести? В каком метаболическом процессе участвует этот фермент?

33. У ребенка, поступившего в клинику с диагнозом: "Пневмония", обнаружено увеличение в эритроцитах количества 2,3-дифосфолицерата (2,3-ДФГ). Какой биохимический процесс поставляет клетке данный метаболит и о чем свидетельствует его увеличение?

34. У новорожденного ребенка после кормления грудным молоком наблюдались диспептические расстройства (рвота, понос). После перевода на искусственное вскармливание раствором, содержащим в качестве углеводного компонента глюкозу, наблюдаемые явления исчезли. Какой фермент отсутствует у ребенка? Напишите схему реакции, которую он катализирует.

35. Объясните, с чем связано использование хенодезоксихолевой кислоты в качестве лекарственного препарата при лечении желчнокаменной болезни, если камни желчного пузыря состоят в основном из холестерина?

36. У 4-х месячного ребенка ярко выражены явления рахита. Расстройств пищеварения не наблюдается. Ребенок много находится на солнце. В течение 2 месяцев ребенок получает витамин Д₃, однако проявления рахита не уменьшились. Чем можно объяснить развитие рахита у этого ребенка?

37. При гриппе у детей может возникнуть тяжелая гипераммониемия, сопровождающаяся рвотой, потерей сознания, судорогами. Известно, что вирус гриппа может вызывать нарушения синтеза карбамоилфосфатсинтетазы 1. Концентрация каких веществ в крови при этом увеличивается и почему. Ответ поясните.

38. 7-летнему ребенку необходимо определить глюкозу крови на предмет исключения сахарного диабета. Ребенок перед проведением пробы в лаборатории волновался, много плакал. Установлено, что в крови ребенка уровень глюкозы выше нормы. Можно ли утверждать после такого исследования, что у ребенка сахарный диабет?

39. Родители обеспокоены излишним весом ребенка. Не посоветовавшись с врачом, они резко ограничили количество сахара в пище ребенка, увеличив содержание белка, но, не уменьшив количество жира. Через несколько недель у ребенка ухудшилось самочувствие, появилась рвота. С нарушением какого обмена это связано? Какой биохимический анализ подтвердит нарушение этого вида обмена?

40. В стационар поступил больной в активной стадии атеросклероза. Какие изменения в липопротеиновом спектре крови можно ожидать? В какой фракции липопротеидов крови больше всего содержится холестерина?

41. При исследовании активности липазы в желудочном соке грудного ребенка и взрослого были получены следующие результаты: высокая активность желудочной липазы у ребенка и отсутствие активности этого фермента у взрослого. Следует ли эти данные считать нормой, или отклонением от нормы?

42. При исследовании активности ферментов углеводного обмена отмечалась высокая активность фосфоенолпируваткарбоксикиназы, фруктозо-1,6-дифосфатазы и глюкозо-6-фосфатазы в печени и почках. Что это за ферменты и почему именно в этих тканях отмечена их высокая активность?

43. У школьника снижена активность окислительно-восстановительных процессов: жалобы на слабость, быструю утомляемость, снижение внимания, плохой сон. Какие витамины необходимо включить в оздоровительный комплекс? Как объяснить повышение при этом эффективности энергетических процессов?

44. У новорожденного в крови повышено содержание билирубина за счет непрямого билирубина. Сыворотка крови интенсивно окрашена. В моче билирубин не найден. О какой желтухе идет речь?

45. При лечении новорожденных сульфаниламидными препаратами у них может развиваться порфирия. Почему?

46. Воспалительные заболевания почек сопровождаются альбуминурией и гипоальбуминемией. При этом у больных наблюдаются выраженные отеки. Объясните, почему нефрозы сопровождаются выраженными отеками?

47. При наследственном заболевании в результате дефекта ферментов, участвующих в синтезе карнитина, снижена его концентрация в скелетных мышцах. Как это скажется на способностях выполнять длительную физическую нагрузку и почему?

48. Пептид, поступивший в организм с пищей, содержал фенилаланин, все атомы углерода которого были мечены (^{14}C). Позже меченые атомы были обнаружены в ацетоацетате и глюкозе. Объясните это, написав соответствующие схемы.

49. Животным ввели смесь аминокислот с мечеными атомами углерода (^{14}C). Через некоторое время в пробе обнаружили гистамин с ^{14}C атомами. Метаболизм какой аминокислоты привел к образованию этого соединения? Напишите реакцию, укажите фермент. Перечислите биологические функции гистамина.

50. После инъекции инсулина развивается гипогликемическое состояние, которое быстро ликвидируется при введении глутамата. Объясните, почему глутамат нормализует уровень глюкозы в крови

Заведующий кафедрой химии, д.м.н.,
профессор



С.И. Красиков