

Федеральное государственное автономное
образовательное учреждение высшего образования
«Российский национальный исследовательский
медицинский университет имени Н.И. Пирогова»
Министерства здравоохранения Российской
Федерации
Институт фармации и медицинской химии
Кафедра биохимии и молекулярной биологии

Экзаменационные вопросы по биохимии для студентов специальности «Педиатрия»

Белки и ферменты

1. Функции белков в организме человека. Физиологически активные пептиды. Уровни структурной организации белков. Первичная, вторичная, третичная и четвертичная структуры белка. Связи, их стабилизирующие. Глобулярные, фибриллярные, трансмембранные белки: особенности строения, примеры. Фолдинг белков. Шапероны. Денатурация и ренатурация белков. Прионы и прионные болезни.
2. Сложные белки. Классификация, строение, примеры. Строение и функции миоглобина.
3. Строение и функции гемоглобина. Т- и R-формы гемоглобина. Аллостерические эффекты гемоглобина: кооперативный эффект, эффект Бора, эффект 2,3-дифосфоглицерата. Механизмы, физиологическое значение. Особенности фетального гемоглобина. Понятие о гемоглобинопатиях. Серповидно-клеточная анемия. Талассемия.
4. Общая характеристика ферментов. Специфичность ферментов. Виды специфичности, примеры. Строение ферментов. Кофакторы и коферменты. Классификация и номенклатура ферментов.
5. Механизм действия ферментов. Активный центр фермента. Этапы ферментативного катализа. Модели взаимодействия фермента с субстратом: «ключ-замок» и Кошланда (индуцированного соответствия).
6. Основы кинетики ферментативных реакций. Зависимость скорости ферментативной реакции от количества субстрата. Уравнение Михаэлиса-Ментен. Зависимость скорости ферментативной реакции от количества фермента. Зависимость скорости ферментативной реакции от температуры и pH среды.
7. Ингибирование ферментативной активности. Конкурентное и неконкурентное обратимое ингибирование. Необратимое ингибирование. Кинетические зависимости. Примеры.
8. Аллостерические ферменты. Особенности строения и функционирования. Аллостерические эффекторы. Регуляция активности ферментов белок-белковыми взаимодействиями. Регуляторные белки. Ассоциация-диссоциация. Примеры. Регуляция активности ферментов путем фосфорилирования-дефосфорилирования, частичным протеолизом.
9. Изоферменты. Примеры. Биологическое значение. Понятие об энзимопатиях. Примеры. Энзимодиагностика и энзимотерапия. Примеры использования ферментов в качестве лекарственных средств. Понятие об абзимах.

Биологическое окисление.

1. Строение биологических мембран. Липиды мембран: состав, функции. Белки мембран. Разновидности, функции. Свойства биологических мембран: микровязкость, асимметрия. Жидкостно-мозаичная модель строения мембран.

2. Транспорт веществ через биологические мембраны. Пассивный транспорт. Ионные каналы. Аквапорины. Активный транспорт веществ через мембраны. Первично-активный транспорт. Строение транспортных АТФ-аз. Вторично-активный транспорт. Эндоцитоз и экзоцитоз: биохимические механизмы.
3. Катаболизм и анаболизм. Общая схема обмена веществ и энергии в организме человека. Специфические и общие пути катаболизма.
4. Окислительное декарбоксилирование пирувата. Строение пируватдегидрогеназного комплекса. Стадии окислительного декарбоксилирования пирувата. Регуляция пируватдегидрогеназного комплекса.
5. Цикл трикарбоновых кислот. Общая схема, энергетическое значение.
6. Последовательность реакций цикла трикарбоновых кислот. Реакции дегидрирования. Субстратное фосфорилирование.
7. Регуляция цикла трикарбоновых кислот. Анаболические функции цикла трикарбоновых кислот. Анаплеротические реакции.
8. Представление о макроэргических субстратах. Классификация макроэргов. Макроэргичность АТФ. АТФ – универсальная энергетическая валюта клетки.
9. Пути синтеза АТФ: субстратное и окислительное фосфорилирование. Примеры реакций субстратного фосфорилирования.
10. Окислительное фосфорилирование АДФ. Механизм сопряжения окисления и фосфорилирования. Хемиосмотическая теория Митчелла.
11. Состав, структура и номенклатура дыхательных комплексов и других компонентов цепи переноса электронов, их локализация и функции во внутренней мембране митохондрий. Строение АТФ-синтазы. Механизм функционирования.
12. Регуляция окислительного фосфорилирования. Дыхательный контроль. Механизмы разобщения окисления и фосфорилирования. Физиологическое значение разобщения. UCP-белки. Молекулярно-биологические аспекты функции и дисфункции митохондрий.
13. Активные формы кислорода и азота. Неферментативные и ферментативные пути образования. Перекисное окисление липидов: механизм процесса, продукты. Первичные и вторичные механизмы повреждающего действия окислительного стресса. Перекисная теория гибели клетки.
14. Антиоксидантная система организма. Антиоксиданты неферментативной природы. Ферментные системы антиоксидантной защиты.
15. Физиологическое значение свободно-радикального окисления. Свободнорадикальное окисление, фагоцитоз и воспаление. Свободнорадикальный механизм антимикробной защиты грудного молока. Свободнорадикальное окисление при патологии сердечно-сосудистой системы.

Обмен углеводов

1. Биологическая роль углеводов. Суточная потребность в углеводах у взрослых и детей. Углеводы пищи животного и растительного происхождения, их значение.
2. Структура и функции представителей углеводов: моносахаридов, дисахаридов, гомополисахаридов. Производные моносахаридов – ацетилгексозамины, глюкуроновая кислота.
3. Переваривание углеводов. Характеристика и действие ферментов, участвующих в полостном и пристеночном пищеварении: α -амилаза ротовой полости, ферменты панкреатического сока, ферментные комплексы тонкого кишечника, отвечающие за гидролиз дисахаридов.
4. Нарушение переваривания и всасывания углеводов: синдром мальабсорбции: биохимические причины, метаболические нарушения и последствия, механизмы развития ведущих типовых симптомов. непереносимость сахарозы и лактозы:

- биохимические причины, последствия, механизмы развития характерных симптомов.
5. Транспорт моносахаридов через клеточные мембраны: облегченная диффузия и активный транспорт. Транспортёры глюкозы: виды, особенности структуры, функции. Инсулин-зависимые транспортеры.
 6. Пути превращения глюкозы в клетке. Источники глюкозы в клетке. Фосфорилирование глюкозы, ключевая роль глюкозо-6-фосфата.
 7. Особенности ферментов обмена углеводов в печени: участие глюкокиназы и глюкозо-6-фосфатазы в поддержании постоянной концентрации глюкозы в крови.
 8. Синтез гликогена из глюкозо-6-фосфата (гликогеногенез). Биологическое значение, реакции, ферменты. Тканевая и клеточная локализация.
 9. Распад гликогена до глюкозо-6-фосфата. Биологическое значение, реакции, ферменты. Тканевая и клеточная локализация.
 10. Особенности обмена гликогена в печени и мышцах при некоторых физиологических состояниях (потребление пищи, голодание, мышечная активность). Участие гормонов в этих процессах.
 11. Регуляция ферментов обмена гликогена – гликогенсинтазы и гликогенфосфорилазы: гормональная – влияние адреналина и глюкагона (аденилатциклазный механизм, роль цАМФ и протеинкиназы А); роль инсулина и участие фосфодиэстеразы в снижении концентрации цАМФ в клетке; аллостерическая регуляция активности гликогенфосфорилазы при участии АМФ; кальций-зависимая активация киназы фосфорилазы гликогена.
 12. Генетические нарушения синтеза (агликогеноз) и распада гликогена (печеночные, мышечные и смешанные гликогенозы).
 13. Источники и пути превращения глюкозы в клетке. Роль глюкозо-6-фосфата в метаболизме глюкозы.
 14. Характеристика процесса гликолиза: локализация и условия протекания процесса, последовательность реакций и ферменты, конечные продукты, участие адениловых нуклеотидов и энергетический эффект, необратимые реакции гликолиза, реакции гликолиза, сопряженные с потреблением АТФ, реакции субстратного фосфорилирования, их сущность и значение, гликолитическая оксидоредукция ее сущность и значение.
 15. Характеристика процесса глюконеогенеза: локализация и условия протекания реакций, субстраты, последовательность реакций и ферменты, реакции глюконеогенеза, сопряженные с потреблением ГТФ и АТФ, необратимые реакции глюконеогенеза, значение при голодании и физической работе, расход энергии для синтеза одной молекулы глюкозы. Роль гликолиза и глюконеогенеза в метаболизме плода и новорожденных.
 16. Реципрокная регуляция гликолиза и глюконеогенеза: гормональная – роль инсулина, адреналина, кортизола, глюкагона; аллостерическая – роль АТФ, АДФ, АМФ, цитрата, жирных кислот, глюкозо-6-фосфата, фруктозо-6-фосфата, фруктозо-1,6-дифосфата, ацетил-SКоА.
 17. Анаэробное окисление глюкозы. Судьба продуктов гликолиза в анаэробных условиях. Энергетический эффект окисления глюкозы и гликогена в анаэробных условиях.
 18. Судьба продуктов гликолиза в аэробных условиях. Глицеролфосфатная и малат-аспартатная челночные системы. Энергетический выход аэробного окисления глюкозы.
 19. Этапы аэробного окисления и суммарное уравнение аэробного распада глюкозы. Преимущества аэробного окисления.
 20. Пируват: пути обмена, значение, реакции превращения в ацетил-SКоА и оксалоацетат, энергетический баланс окисления до CO_2 и H_2O .

21. Характеристика витаминов, участвующих в превращении пирувата (Н, В1, В2, В3, В5): источники, коферментные формы, суточная потребность, биохимические функции, характерные признаки недостаточности.
22. Глюкозо-лактатный цикл (цикл Кори), его значение при физической работе. Источники молочной кислоты в организме.
23. Глюкозо-аланиновый цикл, его значение при физической работе и голодании.
24. Влияние этилового алкоголя на обмен углеводов в организме человека. Причины гиперлактатемии и гипогликемии при алкогольной интоксикации.
25. Особенности метаболизма глюкозы в печени, мозге, скелетных мышцах, жировой ткани, эритроцитах.
26. Характеристика пентозофосфатного пути окисления глюкозы: распространение и роль пентозофосфатного пути, реакции окислительного этапа, представление о неокислительном этапе, ферменты, коферменты, взаимосвязь процесса с гликолизом, значение пентозофосфатного пути в жировой клетке, эритроците, в делящихся клетках.
27. Наследственная энзимопатия глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназы. Факторы, провоцирующие проявление недостаточности фермента. Последствия.
28. Превращение фруктозы в глюкозу. Пути метаболизма фруктозы. Нарушения метаболизма фруктозы. Различия метаболизма фруктозы в печени и в мышцах. Полиоловый путь синтеза фруктозы, его значение в организме человека.
29. Роль галактозы в организме. Метаболизм галактозы. Ключевые ферменты метаболизма галактозы. Галактоземия, молекулярные причины, клинические проявления и основы лечения.
30. Особенности окисления глюкозы в эритроците – гликолиз, пентозофосфатный шунт, 2,3-дифосфоглицератный шунт.
31. Гормональная регуляция обмена углеводов. Влияние инсулина, адреналина, глюкагона, кортизола на уровень глюкозы крови и на внутриклеточные процессы превращения глюкозы. Инсулин-зависимые ткани. Гормон-чувствительные ферменты обмена углеводов, способы их регуляции.
32. Физиологические и патологические гипер- и гипогликемии: причины возникновения.
33. Общая характеристика сахарного диабета 1 и 2 типа. Нарушенные пути обмена углеводов. Биохимические механизмы осложнений сахарного диабета.

Обмен липидов

1. Классификация липидов. Жирные кислоты ω -6-ряда и ω -3-ряда. Их длина и положение двойных связей. Витамин F. Биологическая роль полиненасыщенных жирных кислот. Простые липиды. Триацилглицеролы, строение, биологическая роль и функции, жирные кислоты, входящие в их состав. Строение фосфолипидов: фосфатидилсерин, фосфатидилэтаноламин, фосфатидилхолин, фосфатидилинозитол. Биологическая роль.
2. Переваривание липидов. Пищевые источники липидов, суточная потребность детей и взрослых в жидких и твердых жирах. Этапы переваривания липидов в ЖКТ.
3. Состав желчи и ее роль для организма и в переваривании липидов. Виды желчных кислот, их функции, строение. Причины и последствия нарушения желчеобразования и секреции желчи. Ферменты, осуществляющие переваривание триацилглицеролов, фосфолипидов и эфиров холестерина в тонком кишечнике. Место образования и способ активации этих ферментов. Роль фосфолипаз А₂ и С.
4. Возможные причины нарушения переваривания и всасывания пищевого жира. Причины гиповитаминозов и стеатореи при нарушении переваривания липидов. Особенности переваривания липидов у детей.

5. Ресинтез липидов в энтероцитах, его роль. Реакции ресинтеза триацилглицеролов, эфиров холестерина и фосфолипидов в стенке кишечника. Транспорт ресинтезированных триацилглицеролов в организме.
6. Характеристика синтеза жирных кислот из глюкозы: локализация и условия протекания процесса, схема образования ацетил-SКоА из глюкозы, роль цитрата в переносе ацетильной группы в цитозоль, его дальнейшие превращения, реакция синтеза малонил-SКоА, роль витамина Н, его характеристика. Строение мультиферментного синтазного комплекса, химизм реакций, происходящих в комплексе, конечный продукт синтеза, регуляция процесса.
7. Реакции синтеза глицерол-3-фосфата из глюкозы. Локализация и роль процесса. Реакции синтеза фосфатидной кислоты из жирных кислот и глицерол-3-фосфата: локализация в клетке, источники глицерол-3-фосфата, жирных кислот и энергии, последовательность реакций, связь с обменом углеводов, дальнейшие пути использования фосфатидной кислоты.
8. Реакции синтеза триацилглицеролов (липогенез). Жирно-кислотный состав триацилглицеролов. Связь синтеза триацилглицеролов с обменом углеводов. Сходство и отличие биосинтеза триацилглицеролов в жировой ткани и печени.
9. Липолиз: локализация и условия протекания процесса, последовательность реакций и ферменты, конечные продукты, гормональная регуляция процесса, транспорт и использование свободных жирных кислот, образующихся при липолизе. Утилизация глицерола. Энергетический выход окисления глицерола в аэробных и анаэробных условиях.
10. Реакции окисления жирных кислот до углекислого газа и воды: роль карнитина в окислении жирных кислот, локализация и условия протекания β -окисления, последовательность реакций β -окисления и ферменты, участие витаминов и коферментов, конечные продукты, связь с ЦТК и дыхательной цепью, энергетический выход процесса, расчет энергетической ценности β -окисления пальмитиновой кислоты.
11. Особенности обмена триацилглицеролов при некоторых физиологических состояниях (потребление пищи, голодание, мышечная активность).
12. Реакции синтеза кетоновых тел. Условия, локализация и роль процесса. Реакции утилизации кетоновых тел в тканях.
13. Причины кетоацидоза при голодании и сахарном диабете. Роль дефицита оксалоацетата для активации кетогенеза.
14. Жирно-кислотный состав фосфолипидов. Реакции биосинтеза фосфолипидов в тканях. Два пути биосинтеза фосфолипидов. Роль витаминов В6, В9 и В12, серина и метионина. Липотропные вещества, реакции, в которых они участвуют. Причины нарушения синтеза фосфолипидов. Причины и последствия жирового гепатоза.
15. Понятие о липидозах: болезнь Тея-Сакса, Нимана-Пика, Гоше.
16. Химическое строение и биологическая роль холестерина. Пищевые источники холестерина. Пути и продукты метаболизма холестерина. Выведение холестерина из организма.
17. Синтез холестерина. Локализация, источники углерода и водорода, этапы синтеза. Реакции синтеза мевалоновой кислоты. Схема дальнейших этапов синтеза холестерина. Связь синтеза холестерина с обменом углеводов. Регуляция синтеза. Гормональный и аллостерический механизмы регуляции. Лекарственная регуляция синтеза холестерина.
18. Желчные кислоты, классификация, строение и физиологическое значение. Этапы синтеза желчных кислот, участие витаминов в этом процессе. Энтерогепатическая циркуляция желчных кислот.

19. Характеристика нарушения обмена холестерина – желчекаменная болезнь. Причины, последствия, основы лечения. Связь фосфолипидов с выведением холестерина. Липотропные вещества.
20. Липопротеины крови: классификация, строение, этапы формирования. Апобелки: классификация, функции.
21. Транспорт пищевых триацилглицеролов в организме. Характеристика хиломикронов: липидный состав, соотношение липидных фракций, значение, функции. Основные апобелки, их функция. Схема строения хиломикрона. Где и когда образуются хиломикроны? Утилизация хиломикронов в тканях. Роль липопротеинлипазы.
22. Источники ТАГ в печени. Характеристика липопротеинов очень низкой плотности: их липидный состав, значение, функция. Схема строения ЛПОНП. Основные апобелки, их функция. Схема строения ЛПОНП. Условия, при которых образуются эти липопротеины. Утилизация ЛПОНП в тканях. Роль липопротеинлипазы.
23. Локализация и роль апо В100 рецептора. Значение рецептор-опосредованного эндоцитоза ЛПНП и пути метаболизма их компонентов после эндоцитоза. Роль ацил-SКоА:холестерол-ацилтрансферазы (АХАТ).
24. Характеристика транспорта свободного холестерина и его эфиров в плазме крови. Состав и строение липопротеинов низкой и высокой плотности. Типы апобелков, их функции. Метаболизм ЛПНП и ЛПВП в плазме крови. Реакция, катализируемая лецитин:холестерол-ацилтрансферазой (ЛХАТ).
25. Характеристика производных эйкозотриеновой (ω -6), арахидоновой (ω -6) и эйкозопентаеновой (ω -3) кислот – эйкозаноиды (простагландины, простаглицлины, лейкотриены, тромбоксаны). Биологическая роль отдельных типов эйкозаноидов. Схема начальных реакций синтеза на примере арахидоновой кислоты, роль ферментов – фосфолипаза А₂, циклооксигеназа, липоксигеназа. Факторы, влияющие на синтез эйкозаноидов.
26. Характеристика нарушения транспорта холестерина в ткани – гиперлипидемия IIa типа (семейная гиперхолестеролемиа), ее причина и клинические последствия.
27. Характеристика атеросклероза (по стадиям). Роль модифицированных ЛПНП в инициации атеросклероза, причины их появления. Участие нейтрофилов и моноцитов в патогенезе атеросклероза.
28. Характеристика нарушений транспорта триацилглицеролов в ткани – дислипидемии I и V типов. Их причина и клинические последствия.

Обмен белков и нуклеиновых кислот

1. Понятие "азотистый баланс" и причины его изменения (равновесие, положительный и отрицательный азотистый баланс). Особенности азотистого баланса у детей. Пищевые источники белка. Суточная потребность организма в белке детей разного возраста и взрослых. Биологическая ценность белков. Проявления белковой недостаточности, квашиоркор.
2. Переваривание белков в желудке и кишечнике. Механизм синтеза и биологическая роль соляной кислоты желудочного сока. Понятия гиперхлоргидрия, гипохлоргидрия, ахлоргидрия, ахилия. Ферменты желудочного сока, панкреатического сока и кишечного сока, участвующие в переваривании белков.
3. Биохимические аспекты мукозального барьера желудочно-кишечного тракта. Нарушение нормальных процессов переваривания и всасывания и связь указанных нарушений с развитием аллергических реакций. Особенности переваривания белков и всасывания аминокислот у детей разного возраста. Понятие о целиакии.
4. Транспорт аминокислот через клеточные мембраны. Источники и пути превращений аминокислот в тканях. Особенности метаболизма глюкогенных и кетогенных

аминокислот. Судьба α -кетокислот, образовавшихся в процессах дезаминирования на примере пирувата, оксалоацетата, α -кетоглутарата. Расчет энергетической ценности окисления этих аминокислот.

5. Дезаминирование аминокислот (восстановительное, гидролитическое, внутримолекулярное, окислительное). Прямое и не прямое окислительное дезаминирование. Восстановительное аминирование.
6. Реакции трансаминирования. Роль витамина В₆. Значение реакций трансаминирования. Реакции, катализируемые аспартатаминотрансферазой (АСТ) и аланинаминотрансферазой (АЛТ).
7. Синтез биогенных аминов (на примере γ -аминомасляной кислоты, гистамина, серотонина, дофамина). Роль этих биогенных аминов. Обезвреживание биогенных аминов: дезаминирование с участием моноаминоксидазы (МАО) и реакции метилирования.
8. Основные пути образования аммиака в тканях. Токсичность аммиака. Транспортные формы аммиака в крови (глутамин, аспарагин, аланин). Реакции их образования. Глюкозо-аланиновый цикл. Роль печени, почек и кишечника в связывании и выведении аммиака.
9. Орнитиновый цикл синтеза мочевины, локализация, ферменты, значение. Связь с ЦТК. Назовите нормы концентрации мочевины в моче и сыворотке крови и укажите клинко-диагностическое значение ее определения.
10. Гипераммониемии, их причины и последствия. Нормальный и предельно допустимый уровень концентрации аммиака в крови. Причины токсичности аммиака.
11. Схема путей использования глицина и серина. Взаимосвязь обмена глицина, серина, метионина и цистеина, витаминов В₆, В₉ и В₁₂: реакция взаимопревращения серина и глицина, реакции образования метилен-ТГФК и метил-ТГФК, реакции синтеза S аденозилметионина из гомоцистеина, роль витамина В₁₂, участие S аденозилметионина в процессах метилирования при синтезе биологически важных веществ; реакции получения гомоцистеина и путь его превращения в цистеин, роль витамина В₆.
12. Пути использования в клетке фенилаланина и тирозина. Анаболические и катаболические пути превращений тирозина. Реакция превращения фенилаланина в тирозин. Характеристика заболеваний фенилкетонурия 1 типа (классическая) и фенилкетонурия 2 типа (вариантная): дефектные ферменты, биохимические основы патогенеза, характерные клинические проявления, основы лечения.
13. Реакции превращения тирозина в диоксифенилаланин, дофамин, норадреналин и адреналин. Нарушение метаболизма тирозина – альбинизм и паркинсонизм. Молекулярные причины, биохимические основы патогенеза, характерные особенности заболеваний, основы лечения.
14. Пути использования аргинина. Реакции участия аргинина в синтезе мочевины, креатина, оксида азота (NO). Реакции образования полиаминов (спермина и спермидина). Строение креатина и креатинфосфата, реакции их синтеза, локализация процесса. Биологическая роль креатинфосфата.
15. Пуриновые и пиримидиновые нуклеотиды: строение, роль в организме. Источники атомов азота и углерода в пуриновом кольце. Схема синтеза пуриновых нуклеотидов, регуляция процесса. Синтез дезоксирибонуклеотидов. Ферменты. Роль тиоредоксина и НАДФН. Реакция синтеза dТМФ. Роль фолиевой кислоты и ТГФК. Причина развития мегалобластической анемии при дефиците фолиевой кислоты. Механизм антибактериальной активности сульфаниламидных препаратов. Ингибиторы синтеза тимидилового нуклеотида – метотрексат, 5-фторурацил, азидотимидин.

16. Катаболизм пуриновых нуклеотидов: реакции распада АМФ и ГМФ; реакции реутилизации гипоксантина и гуанина, реакция образования мочевой кислоты из гипоксантина и ксантина, роль ксантиноксидазы. Первичные и вторичные гиперурикемии, их причины и последствия: мочекаменная болезнь, причины, биохимические основы патогенеза, основы лечения; подагра, причины, клинические проявления, биохимические основы патогенеза, основы лечения. Механизм действия аллопуринола при лечении подагры. Синдром Леша-Нихана, причины, основы лечения, прогноз.

Гормоны

1. Общие биологические признаки гормонов. Иерархия регуляторных систем. Классификация гормонов по химическому строению. Характеристика мембранных механизмов передачи гормонального сигнала в клетки-мишени. Понятие о рецепторе, белке-адапторе, белке-эффекторе, вторичном мессенджере.
2. Аденилатциклазный механизм действия: гормоны, вторичный посредник, ферменты и процессы, регулируемые этим механизмом. Реакции синтеза и распада цАМФ. Особенности активации протеинкиназы А. Роль активирующей и ингибирующей α -субъединицы G-белка. Транскрипционный фактор CREB. Кальций-фосфолипидный механизм действия: гормоны, вторичные посредники, ферменты и процессы, регулируемые этим механизмом. Реакция образования инозитолтрифосфата (ИФ₃) и диацилглицерола (ДАГ). Источники ионов кальция.
3. Тирозинкиназный механизм: ферментативный каскад, связанный с активацией Ras-белка, его схема, последовательность событий, основные участники, значение для метаболизма клетки. Цитозольный механизм передачи гормональных сигналов в клетки-мишени, его этапы. Гормоны, действие которых проявляется посредством этого механизма. Особенности внутриклеточных рецепторов.
4. Гипоталамо-гипофизарно-гонадная система. биологическое значение, компоненты, регуляция. Гипоталамо-гипофизарно-адренортикальная система (ГГАКС), биологическое значение, компоненты, регуляция. Глюкокортикоиды: регуляция синтеза и секреции, основные этапы синтеза, механизм действия и органы-мишени, влияние на обмен веществ – регулируемые процессы. Гипо- и гиперфункция ГГАКС – метаболические нарушения, связь функции гормонов с характерными клиническими проявлениями. Основы лечения.
5. Гипоталамо-гипофизарно-тиреоидная система, биологическое значение, компоненты, регуляция. Тиреотропный гормон: регуляция синтеза и секреции, химическая природа, механизм действия и органы-мишени, биологические эффекты.
6. Тиреоидные гормоны: химическая структура, регуляция синтеза и секреции, основные этапы синтеза, механизм действия и органы-мишени, влияние на обмен веществ – регулируемые процессы. Калоригенный эффект. Гипо- и гиперфункция щитовидной железы – метаболические нарушения, связь функции гормона с характерными клиническими проявлениями. Основы лечения.
7. Гормональная регуляция абсорбтивного и постабсорбтивного периодов. Глюкагон: биологическое значение, регуляция синтеза и секреции, механизм действия, органы-мишени, влияние на обмен веществ – регулируемые ферменты и процессы.
8. Адреналин: биологическое значение, химическая структура, регуляция синтеза и секреции, реакции синтеза, адренергические рецепторы, их распределение, механизм действия в зависимости от рецептора, органы-мишени, влияние на обмен веществ в зависимости от рецептора – регулируемые ферменты и процессы, гипо- и гиперфункция – метаболические нарушения, связь функции гормона с характерными клиническими проявлениями. Основы лечения.

9. Инсулин: биологическое значение, основные этапы синтеза, регуляция секреции, механизм действия инсулина, молекулярные эффекты инсулина - метаболический и митогенный путь.
10. Инсулин. Очень быстрые, быстрые, медленные и очень медленные эффекты. Ферментативный каскад, связанный с активацией Ras-белка, его схема, последовательность событий, основные участники, значение для метаболизма клетки, Ферментативный каскад, связанный с активацией фосфоинозитол-3-киназы и протеинкиназы В (АКТ), его схема, последовательность событий, основные участники, значение для метаболизма клетки. Глюкозные транспортеры, их виды и тканевая локализация.
11. Инсулин. Влияние на обмен углеводов, липидов и белков.
12. Сахарный диабет 1 и 2 типов. Причины абсолютной и относительной инсулиновой недостаточности. Сходство и различия метаболических нарушений при 1 и 2 типах диабета. Связь функции гормона с характерными клиническими проявлениями. Причины инсулинорезистентности. Биохимические механизмы осложнений сахарного диабета.
13. Биохимическая диагностика сахарного диабета: тест толерантности к глюкозе, концентрация гликозилированного гемоглобина (HbA1c) и С-пептида.
14. Процессы обмена углеводов и липидов, изменяющиеся при голодании и стрессе. Стадии голодания.
15. Соматотропный гормон: регуляция синтеза и секреции, химическая структура, органы-мишени, механизм действия, роль соматомединов, влияние на обмен веществ – регулируемые процессы, гипо- и гиперфункция – метаболические нарушения, связь функции гормона с характерными клиническими проявлениями. Основы лечения.
16. Витамин А: пищевые источники, строение, активные формы, биохимические функции, клиническая картина гипо- и авитаминоза. Ретиноевая кислота, ее рецепторы, роль в дифференцировке клеток.

Биохимия печени и крови

1. Участие печени в обмене белков и азотистых веществ. Оценка данной функции, нормальные показатели, клинко-диагностическое значение. Белковые фракции крови: альбумины, α 1- и α 2-глобулины, β -глобулины, γ -глобулины. Белки острой фазы, их представители.
2. Участие печени в углеводном обмене: обеспечение гомеостаза глюкозы крови, его гормональная и метаболическая регуляция. Оценка углеводного обмена, нормальные показатели, клинко-диагностическое значение.
3. Участие печени в липидном обмене: основные этапы синтеза триацилглицеролов, холестерина, фосфолипидов, их гормональная и метаболическая регуляция, липопротеины, образуемые в печени, их строение и роль, жировой гепатоз, оценка липидного обмена (холестерин, ТАГ, ХС-ЛПВП, ХС-ЛПНП, коэффициент атерогенности), нормальные показатели, клинко-диагностическое значение.
4. Роль печени в пищеварении. Состав желчи и ее роль. Строение и виды желчных кислот и реакции их синтеза. Причины нарушения синтеза и секреции желчи и их последствия.
5. Биотрансформация ксенобиотиков в организме. Роль печени в общей схеме превращения чужеродных соединений, ее взаимодействие с другими органами. Схема процесса микросомального окисления. НАДФН-зависимый и НАДН-зависимый пути поступления электронов. Источники НАДН и НАДФН, компоненты электронпереносящих цепей. Роль цитохрома P450. Субстраты микросомального окисления. Индукторы и ингибиторы микросомального окисления.

6. Процесс конъюгации. Строение УДФ-глюкуроновой кислоты (УДФГК) и фосфоаденозинфосфосерной кислоты (ФАФС). Реакции образования прямого билирубина и животного индикана. Глициновая конъюгация, значение. Метаболизм этанола. Алкогольдегидрогеназный и алкогольоксидазный (МЭОС) пути. Токсичность ацетальдегида. Причины лактоацидоза, кетоацидоза и гипогликемии при алкогольной интоксикации.
7. Строение и синтез гема. Химизм образования порфобилиногена, схема синтеза протопорфирина IX и его превращения в гем. Роль феррохелатазы (гемсинтазы). Регуляция процесса – роль гема, ионов железа, гипоксии. Нарушения синтеза гема и гемоглобина: порфирии и талассемии.
8. Распад гемоглобина и образование билирубина в ретикулоэндотелиальной системе. Транспорт билирубина в печень. Этапы метаболизма билирубина в печени. Роль фермента УДФ-глюкуронил-трансферазы. Этапы метаболизма билирубина в кишечнике.
9. Желтухи, виды, причины, лабораторные критерии. Физиологические желтухи новорожденных. Патологические желтухи новорожденных.
10. Обмен железа в организме: потребность, пищевые источники, механизм всасывания, транспорт в крови, механизм переноса через клеточные мембраны, запасная форма. Железосодержащие белки. Регуляция обмена железа. Роль гепсидина и цитокинов.
11. Причины, биохимические последствия и клинические проявления избытка и недостаточности железа. Гемохроматоз. Железодефицитные состояния.
12. Дыхательная функция крови. Схемы реакций, происходящих в эритроците в капиллярах легких и капиллярах тканей. Способы транспорта углекислого газа. Роль карбоангидразы. Роль эритроцита в изменении концентрации бикарбонат-ионов плазмы. Механизм связывания гема гемоглобина с кислородом, роль процесса в регуляции кислотно-основного состояния.
13. Кислотно-основное состояние крови. Роль постоянства концентрации ионов H^+ в деятельности клеток. Источники ионов H^+ в клетке. Основные показатели кислотно-основного состояния (рН, pCO_2 , pO_2 , HbO_2 , SO_2 , буферные основания и избыток оснований, анионная разница), их нормальные величины. Влияние печени, секреции желудка, поджелудочной железы и кишечника на кислотно-основное состояние организма.
14. Химические механизмы регуляции кислотно-основного состояния. Буферные системы крови – фосфатная, белковая, бикарбонатная, гемоглобиновая. Физиологические системы компенсации нарушения кислотно-основного состояния – роль легких, почек и костной ткани. Механизм их участия.
15. Основные виды нарушений КОС – респираторный (дыхательный) ацидоз и алкалоз, метаболический ацидоз и алкалоз, причины, их вызывающие. Изменение основных показателей кислотно-основного состояния при ацидозах и алкалозах.
16. Система гемостаза, ее значение, компоненты. Эндотелий, его роль в гемостазе. Антикоагулянтные свойства интактного эндотелия. Прокоагулянтные свойства активированного эндотелия и субэндотелия.
17. Участие тромбоцитов в процессах свертывания крови. Основные рецепторы тромбоцитов (GPIIb/IIIa, GPIb), их лиганды и функции. Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз. Стадии. Механизм активации тромбоцитов, изменения, происходящие с тромбоцитами в процессе активации.
18. Вторичный гемостаз. Плазменные белки системы свертывания крови. Общая характеристика. Образование тромбина. Функции тромбина. Превращение фибриногена в нерастворимый фибрин. Роль тромбина и фактора XIII.
19. Клеточная модель свертывания крови, основные процессы, происходящие на каждой стадии. Стадии: инициация, амплификация, распространение (образование фибрина).

20. Витамин К-зависимые факторы свертывания. Физиологическое значение γ-карбоксилирования. Варфарин, механизм действия, основные побочные эффекты. Витамин К, пищевые источники, суточная потребность, биохимические функции, причины недостаточности и ее характерные признаки.
21. Естественные антикоагулянты, характеристика, функционирование и роль: ингибитор пути тканевого фактора (ТФPI), антитромбин III, гепарин, система протеина С и S. Система фибринолиза. Основные участники и их характеристика (плазминоген, тканевой активатор плазминогена, урокиназа). Основной физиологический механизм запуска. Деградация фибрина плазмином, продукты деградации.

Биохимия тканей

1. Метаболизм почек. Особенности и отличие обмена веществ в корковом и мозговом слоях. Аэробные и анаэробные процессы окисления, их локализация в почках. Глюконеогенез. Роль почек в синтезе биологически активных веществ (эритропоэтин, 1,25 диоксихолекальциферол), креатина. Процессы образования мочи: фильтрация, реабсорбция и секреция.
2. Источники воды в организме и пути ее выведения. Роль кожи, легких, органов ЖКТ и почек в выведении воды. Особенности водного обмена у детей. Факторы, влияющие на обмен воды в организме – осмоляльность крови, объем циркулирующей крови, артериальное давление, концентрация натрия и калия. Регуляция реабсорбция воды. Роль антидиуретического гормона. Гипофункция антидиуретического гормона, клинические проявления.
3. Регуляция реабсорбции натрия. Активация и функционирование ренин-ангиотензин-альдостероновой системы. Схема, отражающая роль ренин-ангиотензин-альдостероновой системы в реабсорбции натрия. Механизм возникновения гипертензии при нарушении кровообращения в почках, причины таких нарушений.
4. Регуляция фосфорно-кальциевого обмена. Паратгормон, кальцитонин и кальцитриол, место синтеза, регуляция синтеза и секреции, механизм действия, мишени.
5. Роль почек в поддержании кислотно-основного состояния – реабсорбция бикарбонатов, ацидогенез, аммионогенез, выделение органических кислот.
6. Общие свойства мочи здорового человека: количество, цвет, прозрачность, запах, относительная плотность, рН. Их изменения при патологических состояниях. Органические и неорганические компоненты мочи здорового человека. Причины появления патологических компонентов мочи – белок, глюкоза, желчные пигменты, кетоновые тела, кровь, ферменты.
7. Биохимия нервной ткани. Особенности транспорта веществ через гематоэнцефалический барьер. Особенности метаболизма головного мозга. Механизм передачи нервного импульса.
8. Белки мышц. Строение миофибрилл и белки миофибрилл. Строение и свойства миозина. Ферментативная активность миозин. Тонкие (актиновые) нити (филаменты), строение, состав. Сборка и строение тонкого филамента.
9. Механизм и регуляция мышечного сокращения, функции субъединиц тропонина. Энергетическое обеспечение мышечного сокращения.
10. Изменение метаболизма при мышечной работе. Особенности метаболизма в мышечной ткани. Специализация мышц.
11. Особенности биохимии миокарда и гладких мышц. Регуляция сократимости и расслабления гладких мышц.
12. Значение кислорода для миокарда и нарушение метаболизма сердечной мышцы при ишемической болезни. Влияние на миокард активных форм кислорода и

перекисного окисления липидов. Изменение состава белков миокарда и биохимические изменения при ишемической болезни сердца. Современные маркеры сердечной недостаточности. Маркеры острого инфаркта миокарда.

13. Белая жировая ткань. Функции. Особенности метаболизма углеводов и липидов в белых адипоцитах. Эндокринная функция белой жировой ткани.
14. Бурая и бежевая жировая ткани. Функции. Особенности метаболизма бурых и бежевых адипоцитов.
15. Белки соединительной ткани. Классификация функции. Особенности строения и функции коллагена, эластина, фибронектина. Этапы образования коллагенового волокна. Роль витаминов и микроэлементов. Цинг.
16. Глюкозаминогликаны соединительной ткани. Особенности строения и функции. Матриксные металлопротеиназы. Классификация. Функции.