Перечень вопросов к экзамену по дисциплине «Биохимия» для студентов 2 курса, обучающихся по специальности 31.05.02 Педиатрия

1. Белки. Строение белков: первичная, вторичная, третичная и четвертичная структуры. Типы химических связей, участвующих в формировании структуры белка. Зависимость биологических свойств белков от уровня организации белковых молекул.
2. Белки как амфотерные полиэлектролиты, ионизация белков в растворе. Электрофорез белков и его применение в биологии и медицине.
3. Физико-химические свойства белков: гидратация и растворимость белков. Роль гидрофильных групп и заряда белков в растворимости белков.
4. 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.
5. Денатурация белков. Факторы, вызывающие денатурацию. Механизм денатурации. Роль шаперонов в сохранении нативной конформации белка. Свойства денатурированного белка. Ренативация (ренатурация) белков. Практическое использование процесса денатурации белка.
6. Классификация белков. Простые и сложные белки. Характеристика простых белков.
7. Дезоксирибонуклеиновые кислоты (ДНК): состав, строение, свойства, распределение в клетке, биологическая роль. Понятие о молекулярной организации хромосом.
8. Строение и функции различных типов РНК (т-РНК, р-РНК, м-РНК).
9. Биосинтез ДНК (репликация). Общий принцип матричного синтеза, сущность полуконсервативного механизма репликации: условия, необходимые для репликации ДНК, основные этапы. Представление о молекулярном механизме биосинтеза ДНК.
10. .Биосинтез РНК (транскрипция). Условия, необходимые для транскрипции. Ферменты транскрипции. Понятие об опероне (транскриптоне). Основные этапы транскрипции, процессинг, сплайсинг.
11. Биосинтез белков (трансляция). Биологический код и его свойства. Активация аминокислот и образование амноацил-т-РНК. Характеристика АРС-аз, т-РНК. Антикодоны.
12. Рибосомальный этап биосинтеза белков. Роль матричной РНК. Строение и функционирование рибосом. Посттрансляционные изменения белков: модификация аминокислот, частичный протеолиз, включение небелковых компонентов, образование олигомерных белков.
13. Регуляция биосинтеза белков на уровне транскрипции (представление об индукции и репрессии транскрипции). Ген-регулятор, белки-репрессоры (на примере лактозного и гистидинового оперона).
14. Химическая природа ферментов. Проферменты, изоферменты, мультиферментные комплексы (привести примеры). Изоферменты ЛДГ, особенности изоферментного спектра ЛДГ у детей.
15. Холоферменты: определение, строение. Кофакторы ферментов:химическаяприрода, классификация, роль в биологическом катализе. Рольвитаминов впостроении кофакторов. Коферменты и простетические группы.
16. Зависимость активности ферментов от реакции средыи температуры. Биологическое и медицинское значение этих свойств ферментов.
17. Структурно-функциональная организация ферментных белков:активный центр,его свойства. Контактный и каталитические участки активного центра.
18. Регуляторные (аллостерические) центры ферментов. Аллостерические модуляторы ферментов. Зависимость активности ферментов от конформации белков.
19. Активаторы и ингибиторы ферментов: химическая природа, виды активирования и торможения активности ферментов, биологическое и медицинское значение активаторов и ингибиторов ферментов.
20. Специфичность действия ферментов. Виды специфичности ферментов, биологическое значение специфичности действия ферментов.
21. Механизм действия ферментов. Зависимость скорости ферментативной реакции от концентрации субстрата и фермента.
22. Номенклатура и классификация ферментов. Характеристика отдельных классов ферментов. Единицы активности ферментов.
23. Определение активности ферментов в диагностике заболеваний. Применение ферментов как лекарственных препаратов. Незрелость ряда ферментных систем в ранние периоды развития организма.
24. Витамины. Классификация и номенклатура витаминов. Роль витаминов в обмене веществ, связь с ферментами. Гипо- и гипервитаминозы, авитаминозы. Возрастные особенности потребности в некоторых витаминах. Особенности проявления гипо- и гипервитаминозов в раннем детском возрасте. Связь между содержанием витаминов в грудном молоке и питанием матери.
25. Витамин bi (тиамин, антиневритный): химическое строение, свойства. Источники, потребность. Признаки гипо- и авитаминоза. Механизм биологического действия: тиаминдифосфат.
26. Витамин В2 (рибофлавин): химическое строение, свойства. Источники, потребность. Признаки гиповитаминоза, механизм биологического действия: ФМН и ФАД.
27. Витамин РР (ниацин, антипеллагрический): химическое строение, источники, потребность. Признаки гиповитаминоза, механизм биологического действия: НАД+, НАДФ+.
28. Витамин С, (аскорбиновая кислота, антицинготный): химическое строение, признаки гиповитаминоза, механизм биологического действия, источники, потребность.
29. Витамин B6 (пиридоксин, антидерматитный): химическое строение, источники, потребность. Признаки гиповитаминоза, механизм биологического действия: фосфопиридоксаль.
30. Витамин А, (ретинол, антиксерофтальмический): химическая природа, признаки гипо- и гипервитаминоза, источники, потребность. Участие витамина А в процессе световосприятия.
31. Витамин Д (кальциферолы, антирахитический). Химическое строение, источники, механизм действия, потребность. Признаки гиповитаминоза, рахит. Гипервитаминоз.
32. 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.
33. Характеристика катаболизма: общая схема катаболизма основных пищевых веществ, стадии катаболизма. Ключевые метаболиты, основные и конечные продукты.
34. Понятие о биологическом окислении. Фазы биологического окисления и их общая характеристика. Тканевое дыхание - терминальный этап биологического окисления. Роль кислорода в процессе тканевого дыхания.
35. Ферменты биологического окисления. Пиридинзависимые дегидрогеназы: строение кофакторов, биологическая роль. Механизм каталитического действия, представители.
36. Флавопротеидные ферменты (первичные и вторичные, аэробные и анаэробные дегидрогеназы). Химическая природа кофакторов, биологическая роль, механизм действия, представители.
37. Характеристика цитохромов: химическая природа кофакторов, биологическая роль, представители. Цитохромоксидаза.
38. Структурная организация цепей транспорта электронов I и II типов.
39. 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.
40. 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, глютатионпероксидаза), структурные, естественные биоантиоксиданты (витамины С, А, Е).
41. 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.
42. Механизм образования СО2 в процессе биологического окисления: окислительное декарбоксилирование α-кетокислот (на примере пирувата), состав пируватдегидрогеназного комплекса, общая схема реакций, характеристика ферментов. Аллостерическая регуляция пируватдегидрогеназного комплекса. Роль пантотеновой кислоты в окислительном декарбоксилировании α-кетокислот. Гиповитаминоз витамина В3.
43. 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.
44. 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.
45. 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.
46. 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.
47. 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).
48. Общая характеристика внутриклеточного окисления глюкозы: пути окисления глюкозы в тканях (дихотомическое и апотомическое окисление). Соотношение различных путей окисления глюкозы в растущем организме.
49. Анаэробный гликолиз: определение, этапы, химизм реакций, биологическое значение и энергетический баланс.
50. Распад гликогена в мышцах в анаэробных условиях (гликогенолиз). Энергетический эффект и биологическая роль. Роль инсулина и адреналина в метаболизме гликогена в мышцах.
51. 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.
52. Глюконеогенез: определение понятия, субстраты, обходные пути, физиологическая роль, регуляция (концентрацией АДФ, АТФ, фруктозо- 2,6- дифосфатом). Биотин. Метаболические функции и проявления авитаминоза.
53. Взаимосвязь гликолиза и глюконеогенеза (цикл Кори). Роль скелетной мускулатуры в образовании лактата и печени в его утилизации. Аллостерические механизмы регуляции гликолиза и глюконеогенеза.
54. 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.
55. Внутриклеточный обмен других моносахаридов: фруктозы и галактозы. Биологическая роль галактозы и фруктозы у детей. Врожденные нарушения обмена углеводов (галактоземия, фруктоземия). Наследственная непереносимость фруктозы.
56. 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.
57. Желчные кислоты, их строение и свойства, классификация. Роль желчных кислот в пищеварении липидов.
58. Ресинтез триацилглицеринов в стенке кишечника, биологическая роль.
59. Транспорт липидов кровью. Липопротеины: химический состав, структура, классификация: Хиломикроны, ЛПОНП, ЛПНП, ЛПВП, биологическая роль. Липопротеинлипаза сыворотки крови и ее значение. Особенности липопротеинного спектра крови у детей.
60. Внутриклеточный катаболизм триацилглицеринов. Липолиз. Гормончувствительная (тканевая липаза). Каскадный механизм активирования липазы. Роль гормонов (адреналина, глюкагона) и ц-АМФ в активировании ТАГ-липазы.
61. Внутриклеточное окисление глицерола: химизм процесса, энергетический эффект. Конечные продукты внутриклеточного окисления глицерола. Общность процессов окисления углеводов и липидов.
62. Внутриклеточное окисление жирных кислот. Поступление жирных кислот в митохондриальный матрикс, роль карнитинового челночного механизма. Последовательность реакций β-окисления ВЖК. Характеристика ферментов, энергетический эффект.
63. 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).
64. 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.
65. Биосинтез триацилглицеринов и фосфолипидов.
66. Пути использования ацетил - КоА в клетке. Биосинтез и использование кетоновых тел в качестве источников энергии.
67. Физиологический кетоз: кетонемия, кетонурия. Причины кетоза, склонность детей к кетозу.
68. Биологическая роль холестерина. Современные представления о биосинтезе и транспорте холестерина кровью. Роль ЛПНП, ЛПВП и ЛХАТ в этом процессе. Регуляция процесса синтеза холестерина. Выведение холестерина из организма. Нарушения обмена холестерина. Гиперхолестеринемия и ее причины.
69. Первичные нарушения липидного обмена (гиперхиломикронемия, семейная гиперхолестеринемия).
70. Вторичные нарушения липидного обмена. Желчнокаменная болезнь, механизм возникновения этого заболевания (холестероловые камни). Применение хенодезоксихолевой кислоты для лечения желчнокаменной болезни.
71. Биохимия атеросклероза. Механизм образования атеросклеротических бляшек. Гиперхолестеролемия как фактор риска ишемической болезни сердца (ИБС), другие факторы риска. Биохимические основы профилактики и лечения атеросклероза.
72. Физиологическая роль резервирования и мобилизации жиров в жировой ткани. Нарушение этих процессов при ожирении. Биохимические основы лечения ожирения.
73. Значение белка в питании растущего организма. Суточная норма и источники белков для взрослых и детей. Биологическая ценность различных белков. Заменимые и незаменимые аминокислоты. Понятие об азотистом балансе: азотистое равновесие, положительный и отрицательный азотистый баланс. Характеристика азотистого баланса у детей. Белковая недостаточность. Квашиоркор.
74. Протеолиз в желудке (химический состав желудочного сока, ферментные системы; роль соляной кислоты в переваривании белков). Гастрины. Возрастные особенности состава желудочного сока.
75. Протеолиз в кишечнике. Роль поджелудочной железы в переваривании белков. Протеолитические ферменты панкреатического и кишечного соков. Секретин, холецистокинин. Особенности переваривания и всасывания белков у детей.
76. 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.
77. Всасывание аминокислот. Аминокислотный фонд (пул) в живой клетке. Основные пути использования аминокислот в организме. Общие пути превращения аминокислот.
78. Дезаминирование аминокислот. Окислительное (прямое) дезаминирование глутамата. Глутаматдегидрогеназа (ГлуДГ), общая характеристика фермента, химическое строение кофактора, механизм действия, аллостерическая регуляция.
79. Трансаминирование (переаминирование) аминокислот (понятие, ферментные системы, химическое строение, коферментные функции витамина B6, механизм действия). Биологическая роль α–кетоглутаровой кислоты в процессах трансаминирования.
80. Аланиновая (АLТ) и аспарагиновая (АSТ) аминотрансферазы. Клиническое значение определения активности трансаминаз в крови при патологии сердца и печени.
81. Трансдезаминирование аминокислот (непрямое дезаминирование): схема процесса, роль α–кетоглутарата и глутамата, биологическая роль.
82. Источники (пути) образования аммиака в организме (Схема). Токсичность аммиака (молекулярные механизмы токсического воздействия на ткани). Пути обезвреживания аммиака (Схема).
83. Роль глутаминовой и аспарагиновой аминокислот в процессе обезвреживания аммиака. Транспортные формы аммиака. Глюкозо-аланиновый цикл. Особенности образования, обезвреживания и выведения аммиака у детей.
84. Судьба глютамина в почках. Глютаминаза почек: образование и выведение солей аммония. Биологическая роль аммониогенеза. Активация глютаминазы почек при ацидозе.
85. Роль печени в процессе обезвреживания NH3. Орнитиновый цикл (Кребса-Хензелайта) биосинтеза мочевины. Роль аспарагиновой аминокислоты в этом процессе (происхождение атомов азота в мочевине).
86. Биологическое значение и взаимосвязь цикла мочевинообразования с ЦТК. Нарушение биосинтеза мочевины. Гипераммониемия.
87. 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 МАО в лечении депрессивных состояний.
88. 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.
89. Обмен фенилаланина и тирозина в клетке. Нарушения обмена фенилаланина и тирозина (фенилкетонурия, алкаптонурия, альбинизм). Биохимические подходы к диагностике и лечению.
90. Пути использования безазотистого остатка аминокислот («углеродного скелета»): восстановительное аминирование, трансаминирование). Гликогенные и кетогенные аминокислоты. Взаимосвязь обмена аминокислот с ЦТК.
91. Распад нуклеиновых кислот. Нуклеазы пищеварительного тракта и тканей. Внутриклеточный распад пуриновых нуклеотидов. Нарушение обмена нуклеотидов (подагра, применение аллопуринола для лечения подагры). Ксантинурия.
92. Внутриклеточный распад и биосинтез пиримидиновых нуклеотидов. Особенности синтеза дезоксирибонуклеотидов. Применение ингибиторов синтеза дезоксирибонуклеатидов для лечения злокачественных опухолей.
93. Представление о биосинтезе пуриновых нуклеотидов. Инозиновая кислота как предшественник АМФ и ГМФ. Регуляция биосинтеза. Тетрагидрофолиевая кислота и ее роль в переносе одноуглеродных фрагментов. Проявление недостаточности фолиевой кислоты. Антивитамины фолиевой кислоты (сульфаниламидные препараты).
94. Основные механизмы регуляции метаболизма. Эндокринная система и ее роль в процессах регуляции. Гормоны: определение, классификация, свойства. Клеточные рецепторы гормонов. Клетки-мишени.
95. 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).
96. Мембранно-внутриклеточный механизм действия гормонов. Роль ионов кальция и метаболитов фосфолипидов в передаче гормонального сигнала в клетку.
97. Цитозольный механизм действия. Изменения количества ферментов в клетке (индукция или репрессия синтеза). Примеры.
98. Гормоны щитовидной железы: строение, биосинтез, влияние на обмен веществ и изменение обмена веществ при гипо- и гипертиреозе. Эндемический зоби егопрофилактика. Роль тиреоидных гормонов в росте и развитии ребенка.
99. Гормоны мозгового слоя надпочечников: адреналин, норадреналин. Строение, биосинтез, механизм действия. Влияние на обмен веществ. Катаболизм. Возрастные особенности.
100. Гормоны коры надпочечников: строение, влияние на обмен веществ (глюкокортикоиды и минералокортикоиды). Кортикотропин. Возрастные особенности. Нарушения обмена веществ при гиперкортицизме и гипокортицизме.
101. Гормоны поджелудочной железы. Инсулин, биосинтез, механизм действия, роль в регуляции обмена углеводов, липидов, аминокислот и белков.
102. Сахарный диабет. Типы сахарного диабета. Причины и основные нарушения метаболизма при этом заболевании. Патогенез поздних осложнений сахарного диабета. Биохимическая диагностика заболевания.
103. Поджелудочная железа. Глюкагон: химическая природа, влияние на обмен углеводов и липидов.
104. Кровь, ее функции. Физико-химические свойства крови (вязкость, осмотическое и онкотическое давление, рН). Возрастные особенности.
105. Белки плазмы крови, их физиологическая роль. Общий белок, белковые фракции, белковый коэффициент. Фракционирование белков крови. Возрастные особенности белкового состава крови.
106. Гипо- и гиперпротеинемии. Парапротеинемия.Диспротеинемия.Агаммаглобулинемия.
107. Ферменты сыворотки крови. Диагностическое значение определения их активности в сыворотке крови. Возрастные особенности ферментного состава крови.
108. Небелковые азотсодержащие вещества крови. Остаточный азот крови, его основные компоненты. Азотемия, ее виды. Физиологическая азотемия новорожденных.
109. Метаболизм эритроцита. Гемоглобин, биологическая роль (карбоксигемоглобин, оксигемоглобин, метгемоглобин, карбгемоглобин). Роль гемоглобина в регуляции рН крови. Типы гемоглобинов у человека (НbР, HbF, НbА1, НbА2). Патологические формы гемоглобинов: гемоглобинопатии (НbS), талассемии (НbН).
110. Биосинтез гема и его регуляция. Нарушения синтеза гема: порфирии. Обмен железа: источники, транспорт, депонирование. Железодефицитная анемия, гемохроматоз.
111. 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.
112. 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.
113. Регуляция осмотического давления и объема циркулирующей жидкости, Ренин, ангиотензин, альдостерон, вазопрессин, ПНФ. Строение и функции. Возрастные особенности.
114. 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.
115. 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.
116. Особенности энергетического, углеводного и белкового обмена в скелетных мышцах. Биохимические механизмы мышечного сокращения. Роль креатинфосфата в энергетике мышечного сокращения.
117. 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.
118. Физико-химические свойства и состав мочи ребенка и взрослого человека в норме и патологии.
119. Своеобразие причин появления патологических компонентов в моче детей (глюкоза, белок, кетоновые тела, кровь, билирубин, гомогентизиновая кислота).