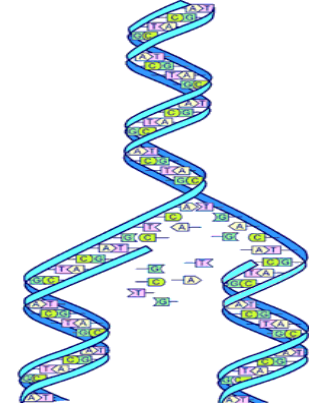
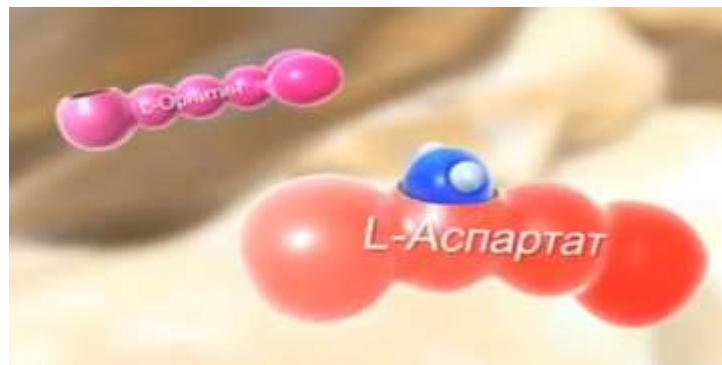




Крок-1. Біохімія

**ІІ. ПРОСТІ БІЛКИ.
ВУГЛЕВОДИ. ЛІПІДИ.
НУКЛЕЇНОВІ КИСЛОТИ**

ОБМІН ПРОСТИХ БІЛКІВ

ПРОМІЖНИЙ ОБМІН АК

ПАЛФ (В₆)

декарбоксилювання

Відщеплення
COOH-групи з утворенням
біогенних амінів

Гістидин → гістамін
Триптофан → серотонін
Тирозин → дофамін
Глутамат → ГАМК

дезамінування

Відщеплення
NH₂-групи (NH₃)

+НАД
Глутамат → α-КГ + NH₃
-НАДН₂

ПАЛФ (В₆)

трансамінування

транспорт NH₂-групи
з АК на α-кеток-ту

Аланін + α-КГ →
Глутамат + ПВК

Аспартат + α-КГ →
Глутамат + ЩОК

ГІПЕРАМОНІЄМІЯ

– зростання вмісту **аміаку** (NH_4^+) в плазмі крові

НАБУТІ

Гепатити
Цирози

нудота
блювота
непереносимість
білків
тремор

кома
смерть

Порушення синтезу
сечовини

$\uparrow \text{NH}_3^+$

ВРОДЖЕНІ

Дефекти ензимів
орнітинового циклу

Карбомойлфосфатсинтетази I
Цитрулінемія



СПОСОБИ ЗНЕШКОДЖЕННЯ NH_3



I. ПОПЕРЕДНІ

II. ОСТАТОЧНІ

В тканинах і органах
транспортні форми



глутамат
глутамін

аспарат
аспарагін

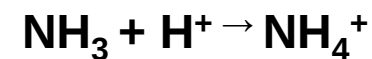
аланін

В печінці
синтез
сечовини
(90% NH_3)

орнітиновий цикл



В нирках
синтез солей
амонію (8%)



У хворого з діагнозом "злоякісний карциноїд" різко **підвищений** **вміст** біогенного аміну **серотоніну** в крові. Виберіть амінокислоту, з якої він утворюється.

A * Триптофан

B Аланін

C Лейцин

D Треонін

E Метіонін

У чоловіка 32 років гостра променева хвороба. Лабораторно встановлено різке **зниження рівня серотоніну в тромбоцитах**. Найбільш вірогідною причиною його зниження тромбоцитарного серотоніну є **порушення процесу декарбоксилювання**:

A * 5-Окситриптофану

B Серину

C Тирозину

D Піровиноградної кислоти

E Гістидину

В ході катаболізму **гістидину** утворюється **біогенний амін**, що володіє потужною судинорозширювальною дією. Назвіть його:

- A **Гістамін**
- B Серотонін
- C ДОФА
- D Норадреналін
- E Дофамін

Кухар в результаті необачності обпік руку парою. Підвищення концентрації якої речовини викликало **почервоніння, набряклість і болючість** ураженої ділянки шкіри?

- A **Гістаміну**
- B Тіаміну
- C Глутаміну
- D Лізину
- E Галактозаміну

В лікарню швидкої допомоги доставили дитину 7 років в стані **алергічного шоку**, який розвинувся після укусу оси. В крові підвищена концентрація **гістаміну**. В результаті якої реакції утворюється цей амін?

- A **Декарбоксилювання**
- B Гідрооксилювання
- C Дегідрування
- D Дезамінування
- E Відновлення

У хворого з черепно-мозковою травмою спостерігаються епілептиформні **судомні напади**, що регулярно повторюються. Утворення якого **біогенного аміну** порушено при цьому стані?

- A ***ГАМК**
- B Гістаміну
- C Адреналіну
- D Серотоніну
- E Дофаміну

В психіатрії для лікування ряду захворювань ЦНС використовують біогенні аміни. Вкажіть препарат цієї групи, який є **медіатором гальмування**.

- A ***Гама-аміномасляна кислота**
- B Гістамін
- C Серотонін
- D Дофамін
- E Таурин

Пацієнт скаржиться на головокружіння, погіршення пам'яті, періодичні судоми. Причиною таких змін є **продукт декарбоксилювання глутамінової кислоти**. Назвіть його:

- A **ГАМК**
- B ПАЛФ
- C ТДФ
- D АТФ
- E ТГФК

У людини почуття страху викликається синтезом у лімбічній системі мозку **диоксифенілаланіну** (ДОФА). З якої речовини йде його синтез?

- A **Тирозина**
- B Глутамінової кислоти
- C Триптофана
- D Лізина
- E 5-окситриптофана

При тестуванні на гіперчутливість пацієнту під шкіру ввели алерген, після чого спостерігалось почервоніння, набряк, біль внаслідок дії **гістаміну**. В результаті якого **перетворення амінокислоти гістидину** утворюється цей біогенний амін?

- A Дезамінування
- B Метилювання
- C Фосфорилювання
- D Ізомерізації
- E **Декарбоксилювання**

Біогенні аміни: гістамін, серотонін, ДОФАмін та інші – дуже активні речовини, які впливають на різноманітні фізіологічні функції організму. В результаті якого процесу утворюються біогенні аміни в тканинах організму ?

- A **декарбоксилювання амінокислот**
- B дезамінування амінокислот
- C трансамінування амінокислот
- D окислення амінокислот
- E відновного реамінування

Фармакологічні ефекти антидепресантів пов'язані з блокуванням ними ферменту, який каталізує **розпад біогенних амінів** - норадреналіну, серотоніну в мітохондріях нейронів головного мозку. Який фермент бере участь у цьому процесі?

- A ***Моноамінооксидаза**
- B Трансаміназа
- C Декарбоксилаза
- D Пептидаза
- E Ліаза

Депресії, емоційні розлади є наслідком нестачі у головному мозку норадреналіну, серотоніну та інших **біогенних амінів**. Збільшення їх вмісту у синапсах можна досягти за рахунок **антидепресантів**, які гальмують фермент:

- A ***Моноамінооксидазу**
- B Діамінооксидазу
- C Оксидазу L-амінокислот
- D Оксидазу D-амінокислот
- E Фенілаланін-4-монооксигеназу

Яка із сполук є **акцептором аміногруп** в реакціях **трансамінування** амінокислот:

- A *** Альфа - кетоглутарат**
- B Аргініносукцинат
- C Лактат
- D Цитрулін
- E Орнітин

Основна маса азоту з організму виводиться у вигляді сечовини. Зниження активності якого ферменту в печінці приводить до **гальмування синтезу сечовини** і нагромадження аміаку в крові і тканинах?

- A *Карбамоїлфосфатсинтази
- B Аспаратамінотрансферази
- C Уреази
- D Амілази
- E Пепсину

Аміак є дуже отруйною речовиною, особливо для нервової системи. Яка речовина приймає особливо активну участь у **знешкодженні аміака** у тканинах **мозку**?

- A *Глутамінова кислота
- B Лізин
- C Пролін
- D Гістидин
- E Аланін

У дитини 3 років після перенесеної важкої вірусної інфекції реєструється повторна блювота, втрата свідомості, судоми. При дослідженні крові хворого виявлена **гіперамоніємія**. З чим може бути пов'язана зміна біохімічних показників крові у даної дитини?

- A * З порушенням знешкодження аміаку в орнітиновому циклі
- B З активацією процесів декарбоксилювання амінокислот
- C З порушенням знешкодження біогенних амінів
- D З посиленням гниття білків у кишечнику
- E З пригніченням активності ферментів трансамінування

У хлопчика 4 років після перенесеного важкого вірусного **гепатиту** спостерігається блювота, втрати свідомості, судоми. У крові - **гіперамоніємія**. Порушення якого біохімічного процесу викликало подібний патологічний стан хворого?

- A **Порушення знешкодження аміаку в печінці**
- B Порушення знешкодження біогенних амінів
- C Посилення гниття білків у кишечнику
- D Активація декарбоксилювання амінокислот
- E Пригнічення ферментів трансамінування

Травма **мозку** викликала підвищене утворення аміаку. Яка амінокислота бере участь у видаленні **аміаку** з цієї тканини?

- A **Глутамінова**
- B Тирозин
- C Валін
- D Триптофан
- E Лізин

У пацієнта з тривалим епілептичним нападом у вогнищі збудження внаслідок розпаду біогенних амінів постійно утворюється **аміак**, знешкодження якого в **головному мозку** відбувається за участю:

- A **Глутамінової кислоти**
- B Сечової кислоти
- C Аміномасляної кислоти
- D Серину
- E Ліпоєвої кислоти

У людини **порушений процес синтезу сечовини**. Про патологію якого органу це свідчить?

- A **Печінка**
- B Нирки
- C Мозок
- D М'язи
- E Січковий міхур

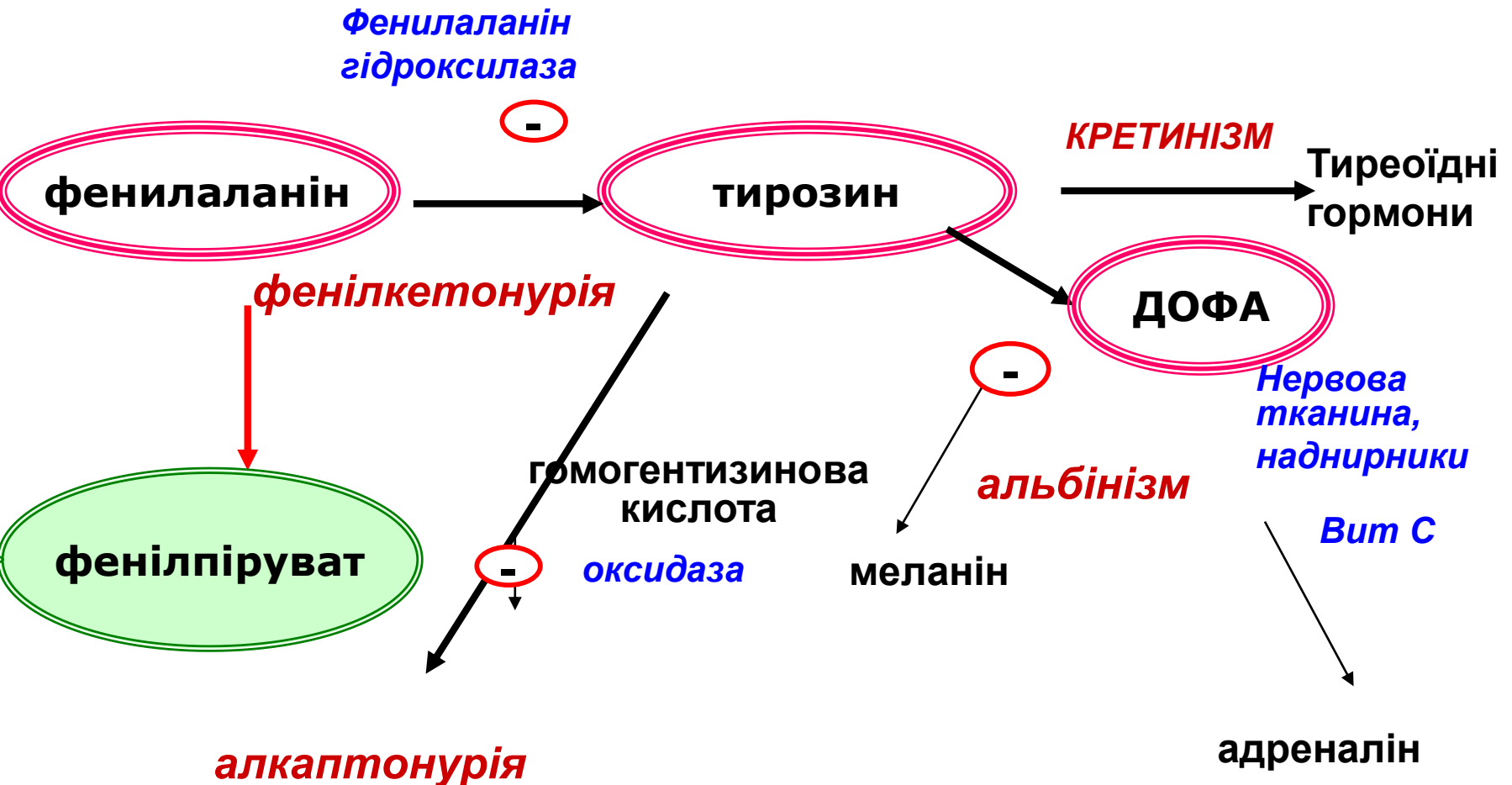
При аналізі крові хворого визначені залишковий азот і сечовина. **Частка сечовини** в залишковому азоті істотно **зменшена**. Для захворювання якого органу характерний даний аналіз?

- A Нирки
- B **Печінка**
- C Шлунок
- D Кишечник
- E Серце

У новонародженої дитини спостерігається зниження інтенсивності смоктання, часте блювота, гіпотонія. У сечі та крові значно **підвищена концентрація цитруліну**. Який метаболічний процес порушений?

- A **Орнітиновий цикл**
- B ЦТК
- C Гліколіз
- D Глюконеогенез
- E Цикл Корі

ОБМІН ФЕНІЛАЛАНІНУ ТА ТИРОЗИНУ. ЕНЗИМОПАТІЇ



Фенілкетонурія – дефіцит фенілаланін-4-гідроксилази



Олігофренія
Світле волосся,
голубі очі

сеча - синій
колір с FeCl_3



Алкаптонурія – дефіцит оксидази гомогентизинової кислоти



сеча темніє на
повітрі

Альбінізм – дефіцит тирозинази



Відсутність меланіну



Охроноз -
«Сині хрящі»

ЕНЗИМОПАТІЇ ОБМІНУ АМІНОКИСЛОТ

Порушення обміну АК:	Патологія:
фенілаланіну - дефіцит фенілаланінгідроксилази	Фенілкетонемія, фенілкетонурія, фенілпіровиноградна олігофренія
тироzinу – дефіцит тирозинази дефіцит оксидази гомогентизинової к-ти	альбінізм алкаптонурія
валіну, лейцину, ізолейцину – дефіцит дегідрогенази розгалужених α-кетокислот	хвороба кленового сиропу
Цистеїну та цистину, лізину, аргініну – аліфатичних АК (порушення реабсорбції в нирках)	цистинурія, цистиноз, цистинові камні
гліцину	гіпероксалурія
метіоніну, гомоцистеїну	гіпергомоцистеїнемія, гомоцистинурія
триптофану та інших нейтральних АК (порушення реабсорбції АК в нирках)	хвороба Хартнупа

До лікарні поступив 9-річний хлопчик з відставанням у розумовому і фізичному розвитку. Під час біохімічного аналізу крові виявлено **підвищену кількість фенілаланіну**. Блокування якого фермента може призвести до такого стану?

A* Фенілаланін-4-монооксигеназа

B Оксидаза гомогентизинової кислоти

C Глутамінтрансаміназа

D Аспартатамінотрансфераза

E Глутаматдекарбоксилаза

У новонародженої дитини в сечі виявлена **фенілпіровиноградна кислота**. Вкажіть патологію, з якою пов'язана її поява в сечі?

A * Фенілкетонурія

B Алкаптонурія

C Альбінізм

D Тирозиноз

E Подагра

У дитини 1,5 років спостерігається відставання у розумовому та фізичному розвитку, посвітління шкіри та волосся, **зниження вмісту в крові катехоламінів**. При додаванні **до свіжої сечі кількох крапель 5% трихлорцтового заліза з'являється оліwkово-зелене забарвлення**. Для якої патології обміну амінокислот характерні такі зміни?

A * Фенілкетонурії

B Алкаптонурії

C Тирозинозу

D Альбінізму

E Ксантинурії

У дитини 6 місяців різке відставання у **психомоторному розвитку**, **бліда шкіра з екзематозними змінами**, **світле волосся**, **блакитні очі**, **напади судом**. Який з лабораторних аналізів крові та сечі дозволить встановити діагноз?

A Визначення концентрації фенілпірувату

B Визначення концентрації триптофану

C Визначення концентрації гістидину

D Визначення концентрації лейцину

E Визначення концентрації валіну

Дитина 10-ти місячного віку, батьки якої бруднети, має **світле волосся**, **дуже світлу шкіру та блакитні очі**. Ззовні при народженні мала нормальний вигляд, але протягом останніх 3 місяців спостерігались порушення **мозгового кровообігу**, **відставанні у розумовому розвитку**. Причиною такого стану може бути:

A Фенілкетонурія

B Галактоземія

C Гликогеноз

D Гостра порфірія

E Гістидинемія

У хворого при обстеженні в сечі і крові знайдена **фенілпіровиноградна кислота**. З приводу чого і був встановлений діагноз – **фенілкетонурія**. Яким методом її можна підтвердити?

A Біохімічним

B Статистичним

C Близнюковим

D Генеалогічним

E Популяційним

У дитини в крові підвищенна кількість **фенілпіровиноградної кислоти**. Який вид лікування необхідний при **фенілкетонемії**?

A Дієтотерапія

B Вітамінотерапія

C Ферментотерапія

D Антибактеріальна терапія

E Гормонотерапія

У лікарню доставлено дворічна дитина з уповільненим розумовим і фізичним розвитком, що страждає частими рвотами після прийому їжі. У сечі визначена **фенілпіровиноградна кислота**. Наслідком порушення якого обміну є дана патологія?

A Обміну амінокислот

B Ліпідного обміну

C Вуглеводного обміну

D Водно-сольового обміну

E Фосфорно-кальцієвого обміну

Фенілпіровиноградна кетонурія

У дитини грудного віку спостерігається **потемніння** склер, слизових оболонок, вушних раковин, виділена **сеча темніє на повітрі**. В крові та сечі виявлена **гомогентизинова кислота**. Яка хвороба у дитини?

A * Алкаптонурія

B Альбінізм

C Цистинурія

D Порфирия

E Гемолитична анемія

Мати помітила **темну сечу** у її 5-річної **дитини**. Жовчних пігментів у сечі не виявлено. Поставлено діагноз **алкаптонурія**. Дефіцит якого ферменту має місце?

A* Оксидази гомогентизинової кислоти

B Фенілаланінгідроксилази

C Тирозинази

D Оксидази оксифенілпірувату

E Декарбоксилази фенілпірувату

Алкаптонурія

При **алкаптонурії** у сечі хворого знайдено велику кількість **гомогентизинової кислоти** (**сеча темніє на повітрі**). Вроджений дефект якого ферменту має місце?

A Оксидази гомогентизинової кислоти

B Аланінамінотрансферази

C Тирозинази

D Фенілаланін-4-монооксигенази

E Тирозинамінотрансферази

У новонародженого на пелюшках виявлені **темні плями**, що свідчать про утворення **гомогентизинової кислоти**. З порушенням обміну якої речовини це пов'язано?

A Триптофану

B Галактози

C Метіоніну

D Холестерину

E Тирозину

У юнака 19 років наявні ознаки **депігментації шкіри**, що зумовлено порушенням синтеза **меланіну**. Вкажіть порушенням обміну якої амінокислоти це викликано?

A * Тирозину

B Триптофану

C Гистидину

D Проліну

E Гліцину

До лікаря звернувся пацієнт зі скаргами на **непереносимість сонячної радіації**. Мають місце опіки шкіри та порушення зору. Попередній діагноз – **альбінізм**. Порушення обміну якої амінокислоти відмічається у цього пацієнта?

A *Тирозину

B Проліну

C Лізину

D Аланіну

E Триптофану

Альбіноси погано переносять сонячний загар, з'являються опіки. **Порушення метаболізму якої кислоти** лежить в основі цього явища?

A *Фенілаланіну

B Метіоніну

C Триптофану

D Глутамінової кислоти

E Гістидину

Альбінізм

При повторній дії ультрафіолетових променів шкіра темнішає внаслідок синтезу в ній **меланіну**, що захищає клітини від пошкодження. Основним механізмом включення цього захисту є:

- A * Активація тирозинази**
- B Пригнічення тирозинази
- C Активація оксидази гомогентизинової кислоти
- D Пригнічення оксидази гомогентизинової кислоти
- E Пригнічення фенілаланінгідроксилази

У 12-річного хлопчика в сечі виявлено високий вміст усіх амінокислот аліфатичного ряду. При цьому відмічена найбільш **висока екскреція цистину та цистеїну**. Крім того, УЗД нирок показало наявність каменів у них. Виберіть можливу патологію.

- A * Цистинурія**
- B Алкаптонурія
- C Цистит
- D Фенілкетонурія
- E Хвороба Хартнупа

Цистинурія

Немовля відмовляється від годування грудьми, збуджене, дихання неритмічне, **сеча** має специфічний запах **"пивної закваски" або "кленового сиропу"**. Вроджений дефект якого ферменту викликав дану патологію?

A * Дегідрогенази розгалужених альфа-кетокислот

B Глюкозо-6-фосфатдегідрогенази

C Гліцеролкінази

D Аспартатамінотрансферази

E УДФ-глюкуронілтрансферази

Хворий 13 років. Скаржиться на загальну слабкість, запаморочення, втомлюваність. Спостерігається відставання в розумовому розвитку. При обстеженні виявлена **висока концентрація валіну, ізолейцину, лейцину** в крові та сечі. Сеча має **специфічний запах**. Що може бути причиною такого стану:

A Хвороба кленового сиропу

B Хвороба Адісона

C Тирозиноз

D Гистидинемія

E Базедова хвороба

При лабораторному обстеженні дитини виявлено підвищений вміст в крові та сечі **лейцину, валіну, ізолейцину та їх кетопохідних**. Сеча має характерний запах **кленового сиропу**. Недостатність якого ферменту характерна для цієї хвороби?

A Дегідрогенази розгалужених амінокислот

B Амінотрансферази

C Глюкозо-6-фосфатази

D Фосфофруктокінази

E Фосфофруктомутази

Хвороба кленового сиропу

Метильні групи (-CH₃) використовуються в організмі для синтезу таких важливих сполук, як креатин, холін, адреналін, інші. Джерелом цих груп є одна з незамінних амінокислот, а саме:

- A *Метіонін
- B Валін
- C Лейцин
- D Ізолейцин
- E Триптофан

При жировій інфільтрації печінки порушується синтез фосфоліпідів. Вкажіть, яка з перелічених речовин може посилювати процеси метилювання в синтезі фосфоліпідів?

- A *Метіонін
- B Аскорбінова кислота
- C Глюкоза
- D Гліцерин
- E Цитрат

Хворому з метою попередження жирової дистрофії печінки лікар призначив ліпотропний препарат донор метильних груп. Це вірогідно:

- A * S-Аденозилметіонін
- B Холестерин
- C Білірубін
- D Валін
- E Глюкоза

Метіонін

ВУГЛЕВОДИ



Класифікація вуглеводів

Моносахариди

- Глюкоза (виноградний цукор)
- Фруктоза
- Рибоза



(не гідролізують)

Дисахариди

- Сахароза (буряковий або тростинний цукор)
- Лактоза (молочний цукор)



(гідролізують на 2 молекули моносахаридів)

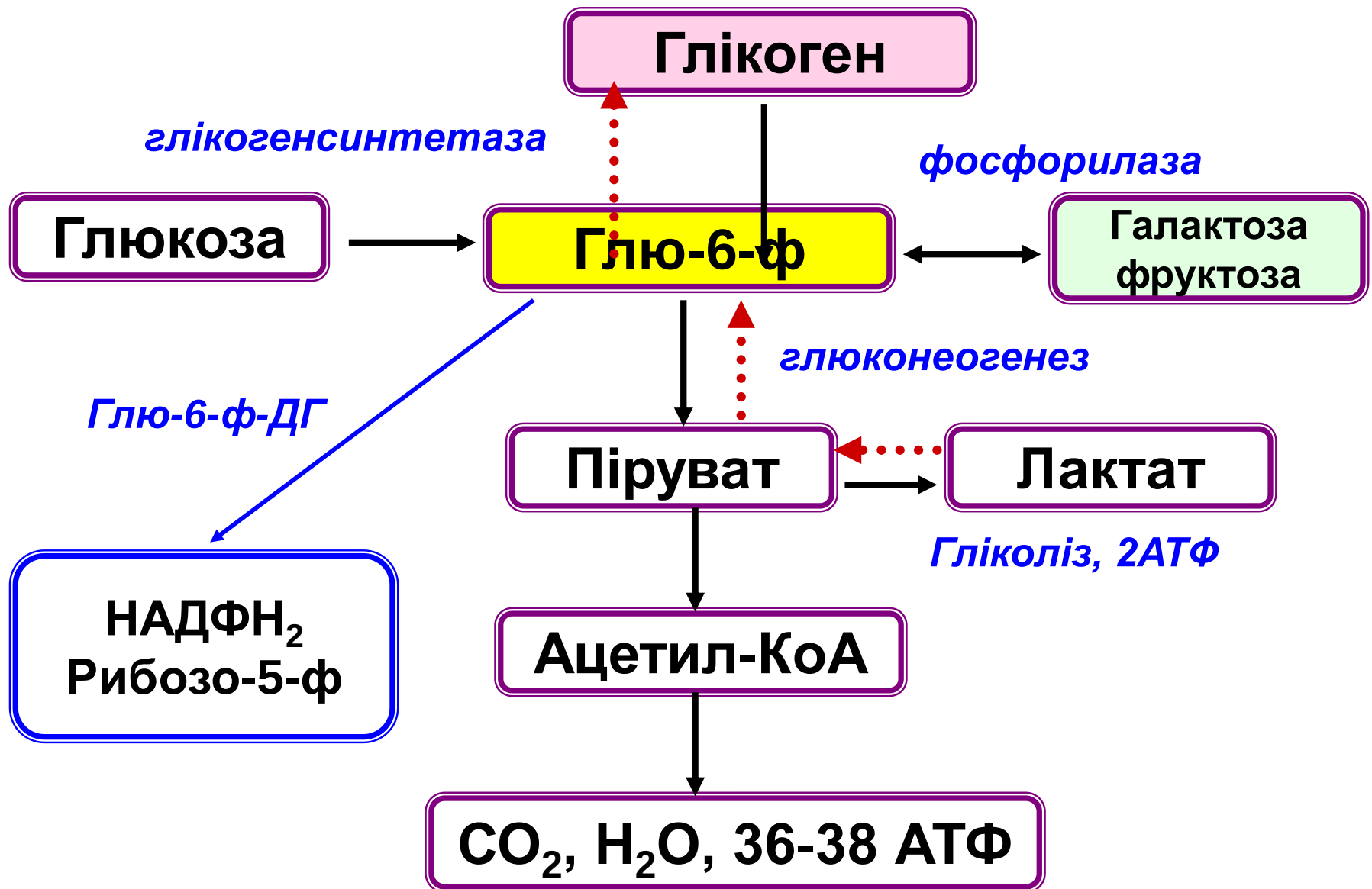
Полісахариди

- Крохмаль
- Целюлоза (клітковина)
- Глікоген



(гідролізують на велику кількість молекул моносахаридів)

ОБМІН ВУГЛЕВОДІВ



РЕГУЛЯЦІЯ ВУГЛЕВОДНОГО ОБМІНУ



↓ **ВМІСТ ГЛЮКОЗИ**

Інсулін

Активує

Транспорт глю в клітини

Гліколіз

Аеробне окиснення

ПФШ

Синтез глікогену

Гальмує

Глюконеогенез

Розпад глікогену



↑ **ВМІСТ ГЛЮКОЗИ**

Адреналін, Глюкагон
(аденілатциклазний механізм)

Активують розпад глікогену
(глікогенфосфорилаза –
гормонзалежний фермент)

Глюкокортикоїди

Активують глюконеогенез (стероїдний
діабет)

СТГ, Тиреоїдні гормони –

**Активують синтез ферментів
розпаду глікогену та глюконеогенезу**

ПАТОЛОГІЯ вуглеводного обміну

ЦУКРОВИЙ ДІАБЕТ (↓ інсуліну):

Гіперглікемія – глю > 5,5 ммоль/л

Глюкозурія

(нирковий поріг для глю: 9-10 ммоль/л)

Кетонемія,

Кетонурія,

Кетоацидоз

Дефіцит оксалоацетату

Глікозильований Нb, катаракта

ГІПОГЛІКЕМІЯ

Глю < 3,3 ммоль/л

надлишок інсуліну

гіпокортицизм

(хв. Аддісона)

гіпотиреоз (мікседема)

ГЛІКОГЕНОЗИ

НОРМА глюкози в крові – натще 3,3-5,5 ммоль/л,

через 2 год після їжі < 7,8 ммоль/л

Порушення толерантності до вуглеводів:

глю натще 5,5-6,1 ммоль/л через 2 год після їжі 7,8 -11,1 ммоль/л

ЕНЗИМОПАТІЇ ВУГЛЕВОДНОГО ОБМІНУ

Глікогенози - порушення розщеплення глікогену:

Хв. Гірке: **дефіцит глюкозо-6-фосфатази** в печінці

Хв. Мак-Ардля: дефіцит **глікогенфосфорилази** в м'язах

Аглікогенози : порушення синтезу глікогену_
дефіцит **глікогенсинтетази**

Мукополісахаридози: **дефіцит глікозидаз** - ферментів розпаду ГАГ
(↑ кератан- та хондроїтин-сульфатів в сечі)

Фруктоземія: дефіцит **фруктокінази**

Непереносимість фруктози: дефіцит **фруктозо-1-альдолази** В

Галактоземія: дефіцит **галактозо-1-фосфатуридилтрансферази**
катаракта, ↑ галактози в крові

Непереносимість лактози: дефіцит **лактази**

Характерною ознакою **глікогенозу** є біль у **м'язах** під час фізичної роботи. В крові реєструється гіпоглікемія. Вроджена недостатність якого фермента зумовлює цю патологію?

- A * Глікогенфосфорилази**
- B Глюкозо-6-фосфатдегідрогенази
- C Альфа-амілази
- D Гама-амілази
- E Лізосомальної глікозидази

У дитини з точковою мутацією генів виявлено відсутність **глюкозо-6-фосфатази**, **гіпоглікемію** та гепатомегалію. Визначте вид патології, для якої характерні ці ознаки?

- A *Хвороба Гірке**
- B Хвороба Кори
- C Хвороба Аддісона
- D Хвороба Паркінсона
- E Хвороба Мак-Ардла

Дитина квола, апатична. Печінка збільшена і при біопсії печінки виявлено значний **надлишок глікогену**. **Концентрація глюкози в крові нижче норми**. У чому причина пониженої концентрації глюкози в крові цієї хворої?

- A Понижена (відсутня) активність глікогенфосфорилази в печінці.
- B Понижена (відсутня) активність гексокінази.
- C Підвищена активність глікогенсинтетази.
- D Понижена (відсутня) активність глюкозо-6-фосфатази.
- E Дефіцит гену, який відповідає за синтез глюкозо-1-фосфатуридинтрансферази.

При дослідженні крові у хворого виявлена виражена **гіпоглікемія** натще. У біоптатах печінки **знижена кількість глікогену**. Недостатність якого ферменту є причиною захворювання

- A **глікогенсинтетази**
- B фосфорилази а
- C фруктозодіфосфатази
- D піруваткарбоксилази
- E альдолази

Анаеробне розщеплення глюкози до молочної кислоти регулюється відповідними ферментами. Вкажіть, який фермент є головним регулятором цього процесу?

- A ***Фосфофруктокіназа**
- B Глюкозо-6-фосфат ізомераза
- C Альдолаза
- D Енолаза
- E Лактатдегідрогеназа

глікоgenoзи

У пацієнтки з **постійною гіпоглікемією** аналіз крові після введення **адреналіну істотно не змінився**. Лікар припустив порушення в печінці. Про зміну якої функції печінки може йти мова?

A * глікогендепонуючої

В холестеринутворюючої

С кетогенної

Д гліколітичної

Е екскреторної

У хлопчика 2 років спостерігається **збільшення в розмірах печінки та селезінки, катаракта**. В крові підвищена концентрація цукру, однак тест толерантності до глюкози в нормі. Вкажіть, спадкове порушення обміну якої речовини є причиною цього стану?

A *Галактози

В Фруктози

С Глюкози

Д Мальтози

Е Сахарози

У хворої дитини виявлена затримка розумового розвитку, збільшення печінки, **погіршення зору**. Лікар пов'язує ці симптоми з **дефіцитом** в організмі дитини **галактозо-1-фосфатуридилтрансферази**. Який патологічний процес спостерігається?

- A ***Галактоземія**
- B Фруктоземія
- C Гіперглікемія
- D Гіпоглікемія
- E Гіперлактатацидемія

У крові дитини виявлено **високий вміст галактози**, концентрація глюкози понижена. Спостерігається **катаракта**, розумова відсталість, розвивається жирове переродження печінки. Яке захворювання має місце?

- A ***Галактоземія**
- B Цукровий діабет
- C Лактоземія
- D Стероїдний діабет
- E Фруктоземія

У дитини спостерігається затримка фізичного та розумового розвитку, глибокі порушення з боку сполучної тканини внутрішніх органів, у **сечі виявлено кератансульфати**. Обмін яких речовин порушений:

- A ***Глікозаміногліканів**
- B Колагену
- C Еластину
- D Фібронектину
- E Гіалуронової кислоти

Під час харчування новонародженої дитини **молоком** матері з`явилися **блювання, метеоризм, пронос**. Про спадкову недостатність якого ферменту слід думати?

- A * Лактази**
- B Мальтази
- C Ізомерази
- D Оліго-1,6-глюкозидази
- E Пепсину

У хворого, який тривалий час страждає хронічним ентероколітом, після **вживання молока** появились метеоризм, **діарея**, коліки. З нестачею, якого ферменту в кишечнику це пов'язано?

- A *Лактази**
- B Сахарази
- C Мальтази
- D Амілази
- E Глікогенсинтази

Після переводу на змішане харчування у новонародженої дитини виникла **диспепсія з діареєю, метеоризмом**, відставанням у розвитку. Біохімічна основа даної патології полягає у недостатності:

- A *Сахарази й ізомальтази**
- B Лактази і целобіази
- C Трипсину і хімотрипсину
- D Ліпази і креатинкінази
- E Целюлази

В ендокринологічному відділенні з діагнозом **цукровий діабет** лікується жінка 40 років зі скаргами на спрагу, підвищений апетит. Які патологічні компоненти виявлені при лабораторному дослідженні сечі пацієнтки?

- A ***Глюкоза, кетонові тіла**
- B Білок, амінокислоти
- C Білок, креатин
- D Білірубін, уробілін
- E Кров

Хворий хворіє на **цукровий діабет**, що супроводжується гіперглікемією натще понад 7,2 ммоль/л. Рівень якого білка крові дозволяє ретроспективно (за попередні 4-8 тижні до обстеження) оцінити рівень глікемії

- A ***Глікозилований гемоглобін**
- B Альбумін
- C Фібріноген
- D С-реактивний білок
- E Церулоплазмін

У жінки 62-х років розвинулася катаракта (замутненість кришталіку) на фоні **цукрового діабету**. Вкажіть, який тип **модифікації білків** має місце при діабетичній катаракті

- A ***Глікозилювання**
- B Фосфорилування
- C АДФ-рибозилування
- D Метилування
- E Обмежений протеоліз

У крові пацієнта **вміст глюкози натщесерце був 5,65 ммоль/л**, через 1 годину після цукрового навантаження становив 8,55 ммоль/л, а **через 2 години - 4,95 ммоль/л**. Такі показники характерні для:

- A *Здорової людини**
- B Хворого з прихованим цукровим діабетом
- C Хворого з інсулінозалежним цукровим діабетом
- D Хворого з інсулінонезалежним цукровим діабетом
- E Хворого з тиреотоксикозом

В крові пацієнта вміст глюкози натщесерце **5,6 ммоль/л**, через 1 год після цукрового навантаження - 13,8 ммоль/л, а через **3 години - 9,2 ммоль/л**. Такі показники вірогідні для:

- A * Прихованої форми цукрового діабету**
- B Здорової людини
- C Тиреотоксикозу
- D Хвороби Іценко-Кушінга
- E Акромегалії

Хвора 58 років. Стан важкий, свідомість затьмарена, шкіра суха, очі запалі, ціаноз, запах гнилих яблук з рота. Результати аналізів: **глюкоза крові 15,1 ммоль/л, в сечі 3,5 % глюкози**. Причиною такого стану є:

- A * Гіперглікемічна кома**
- B Гіпоглікемічна кома
- C Анафілактичний шок
- D Уремична кома
- E Гіповалемічна кома

У жінки 45 років **відсутні симптоми діабету**, але визначається натщесерце **підвищений вміст глюкози в крові (7,5 ммоль/л)**. Який наступний тест необхідно провести?

- A *Визначення толерантності до глюкози**
- B Визначення ацетонових тіл в сечі
- C Визначення залишкового азоту в крові
- D Визначення глюкози крові натщесерце
- E Визначення гліколізованого гемоглобіну

Хвора 46 років скаржиться на **сухість в роті, спрагу, почащений сечоспуск**, загальну слабкість. При біохімічному дослідженні крові виявлено **гіперглікемію, гіперкетонемію**. В сечі - **глюкоза, кетонові тіла**. На електрокардіограмі дифузні зміни в міокарді. У хворої вірогідно:

- A *Цукровий діабет**
- B Аліментарна гіперглікемія
- C Гострий панкреатит
- D Нецукровий діабет
- E Ішемічна хвороба серця

У хворих, що страждають важкою формою **діабету і не одержують інсулін**, спостерігається метаболічний **ацидоз**. Підвищення концентрації яких метаболітів це зумовлює?

- A *Кетонові тіла**
- B Жирні кислоти
- C Ненасичені жирні кислоти
- D Триацилгліцероли
- E Холестерол

У хворого на цукровий діабет після **ін'єкції інсуліну** настала втрата свідомості, судоми. Який результат дав біохімічний аналіз крові на вміст глюкози?

- A ***2,5 ммоль/л**
- B 3,3 ммоль/л
- C 8,0 ммоль/л
- D 10 ммоль/л
- E 5,5 ммоль/л

Хворий знаходиться у стані **гіпоглікемічної коми**. Укажіть передозування якого гормону може привести до такої ситуації.

- A ***Інсулін**
- B Прогестерон
- C Кортизол
- D Соматотропін
- E Кортикотропін

Після **виконання важкої м'язової роботи** хронічний алкоголік втратив свідомість. Назвіть можливу причину втрати свідомості.

- A *** Гіпоглікемія**
- B Гіперглікемія
- C Кетонемія
- D Азотемія
- E Гіперамоніємія

Гіпоглікемія

Використання **глюкози** відбувається шляхом її **транспорту** з екстрацелюлярного простору через плазматичну мембрану в середину клітини. Цей процес стимулюється гормоном:

- A Інсуліном**
- В Глюкагоном
- С Тироксином
- D Альдостероном
- Е Адреналіном

Яка речовина є основним **джерелом енергії** для **мозкової тканини**?

- A Глюкоза**
- В Жирні кислоти
- С Гліцерин
- D Амінокислоти
- Е Молочна кислота

Цикл Кребса відіграє важливу роль у реалізації **глюкопластичного ефекту** амінокислот. Це зумовлено обов'язковим перетворенням безазотистого залишку амінокислот у...:

- A Оксалоацетат**
- В Малат
- С Сукцинат
- D Фумарат
- Е Цитрат

Після тривалого фізичного навантаження під час заняття з фізичної культури у студентів розвинулась **м'язова крепатура**. Причиною її виникнення стало **накопичення** у скелетних м'язах **молочної кислоти**. Вона утворилась після активації в організмі студентів:

- A **Гліколіза**
- B Глюконеогенезу
- C Пентозофосфатного циклу
- D Ліполізу
- E Глікогенезу

Після відновлення кровообігу в ушкодженій тканині **припиняється накопичення лактату** та **зменшується швидкість споживання глюкози**. Активацією якого процесу зумовлені ці метаболічні здвиги?

- A ***Аеробного гліколізу**
- B Анаеробного гліколізу
- C Ліполізу
- D Глюконеогенезу
- E Біосинтезу глікогену

У людей, після **тривалого фізичного навантаження** виникають **інтенсивні болі в м'язах**. Що може бути найбільш вірогідною причиною цього?

- A *** Нагромадження в м'язах молочної кислоти**
- B Посилений розпад м'язевих білків
- C Нагромадження креатиніну в м'язах
- D Підвищена збудливість в м'язах
- E Підвищення вмісту АДФ в м'язах

У цитоплазмі міоцитів розчинена велика кількість **метаболітів окислення глюкози**. Назвіть один з них, безпосередньо **перетворюється в лактат**.

- A * Піруват**
- B Оксалоацетат
- C Гліцерофосфат
- D Глюкозо-6-фосфат
- E Фруктозо-6-фосфат

Під час **бігу на довгі дистанції** скелетна мускулатура тренованої людини використовує **глюкозу з метою отримання енергії АТФ** для м'язового скорочення. Вкажіть основний процес утилізації глюкози в цих умовах.

- A * Аеробний гліколіз**
- B Анаеробний гліколіз
- C Глікогенолізу
- D Глюконеогенез
- E Глікогенез

Під час **бігу на короткі дистанції** у нетренованого людини виникає **м'язова гіпоксія**. До накопичення якого метаболіту в м'язах це призводить?

- A * Лактату**
- B Кетонівих тіл
- C Ацетил-КоА
- D Глюкозо-6-фосфату
- E Оксалоацетату

При нестатності кровообігу в період **інтенсивної м'язової роботи** в м'язі в результаті анаеробного гліколізу накопичується **молочна кислота**. Яка її подальша доля?

- A * Включається в глюконеогенез в печінці**
- B Видаляється через нирки з сечею
- C Використовується в м'язі для синтезу амінокислот
- D Використовується тканинами для синтезу кетонових тіл
- E Використовується в тканинах для синтезу жирних кислот

Під час **голодування** м'язові білки розпадаються до вільних амінокислот. В який процес найбільш вирогідніше будуть втягуватися ці сполуки за таких умов?

- A *Глюконеогенез у печінці**
- B Глюконеогенез у м'язах
- C Синтез вищих жирних кислот
- D Глікогеноліз
- E Декарбоксилювання

У хворого, що проходить курс лікувального **голодування**, нормальний рівень глюкози в крові підтримується головним чином за рахунок **глюконеогенезу**. З якої амінокислоти в печінці людини найбільш активно синтезується глюкоза?

- A * Аланіну**
- B Лізіна
- C Валина
- D Глутамінової кислоти
- E Лейцину

При хронічному **передозуванні глюкокортикоїдів** у хворого розвивається **гіперглікемія**. Назвіть процес вуглеводного обміну, за рахунок якого збільшується концентрація глюкози:

- A * Глюконеогенез**
- B Глікогеноліз
- C Аеробний гліколіз
- D Пентозофосфатний цикл
- E Глікогенез

У хворого з діагнозом **хвороба Іценко-Кушинга** (гіперпродукція кори наднирників) в крові визначено **підвищену концентрацію глюкози**, кетонових тіл, натрію. Який біохімічний механізм є провідним у виникненні гіперглікемії?

- A *Глюконеогенез**
- B Глікогенез
- C Глікогеноліз
- D Гліколіз
- E Аеробний гліколіз

У жінки 40 років **хвороба Іценко-Кушинга - стероїдний діабет**. При біохімічному обстеженні: гіперглікемія, гіпохлоремія. Який з перерахованих нижче процесів активується в першу чергу?

- A *Глюконеогенез**
- B Глікогеноліз
- C Реабсорбція глюкози
- D Транспорт глюкози в клітину
- E Гліколіз

глюконеогенез

ОБМІН ЛІПІДІВ

Триацилгліцероли

Ліпогенез

Фосфо- та гліколіпіди

Ліполіз

Жирні кислоти

β-окиснення (ФАД, НАД)

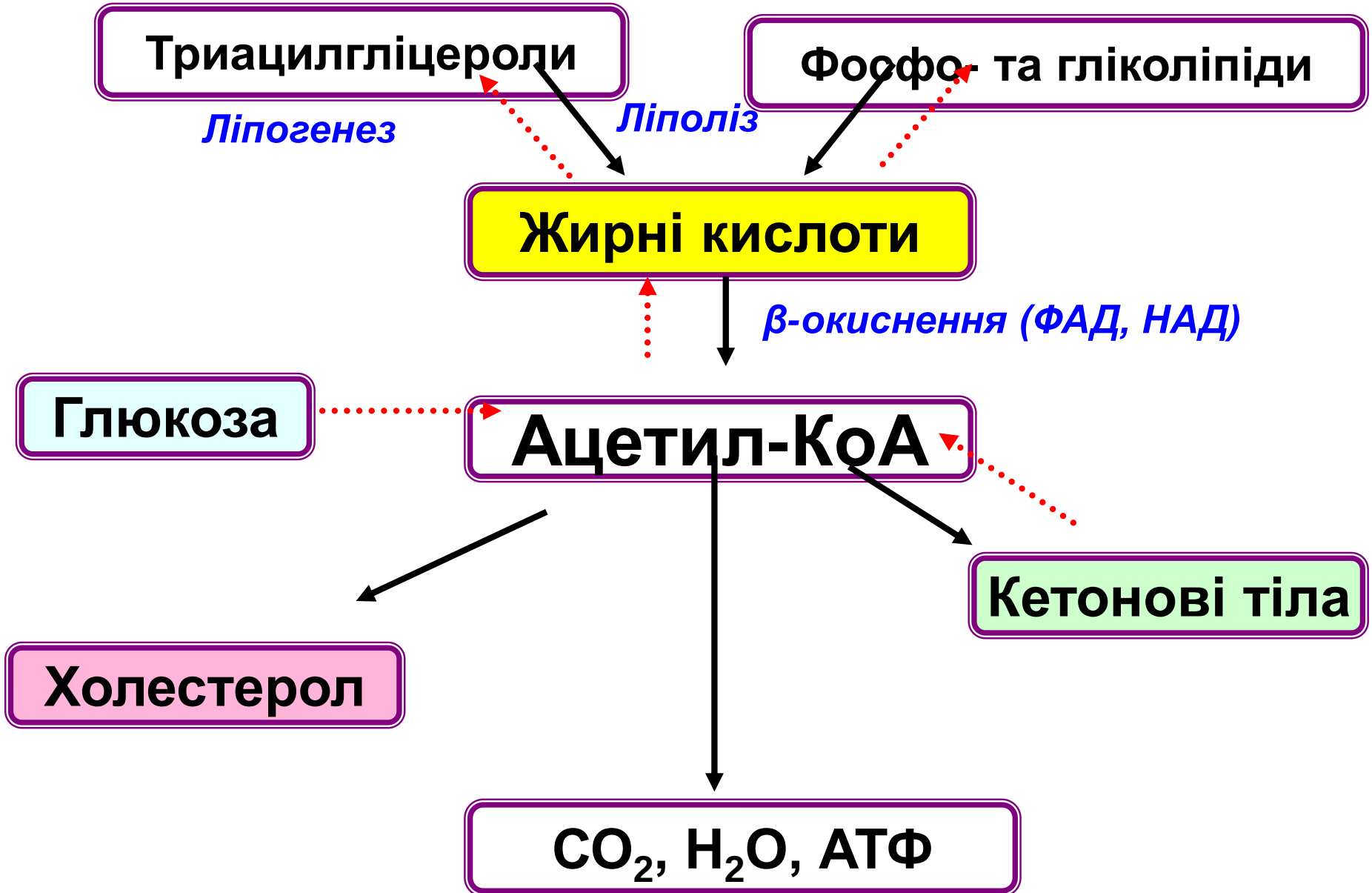
Глюкоза

Ацетил-КоА

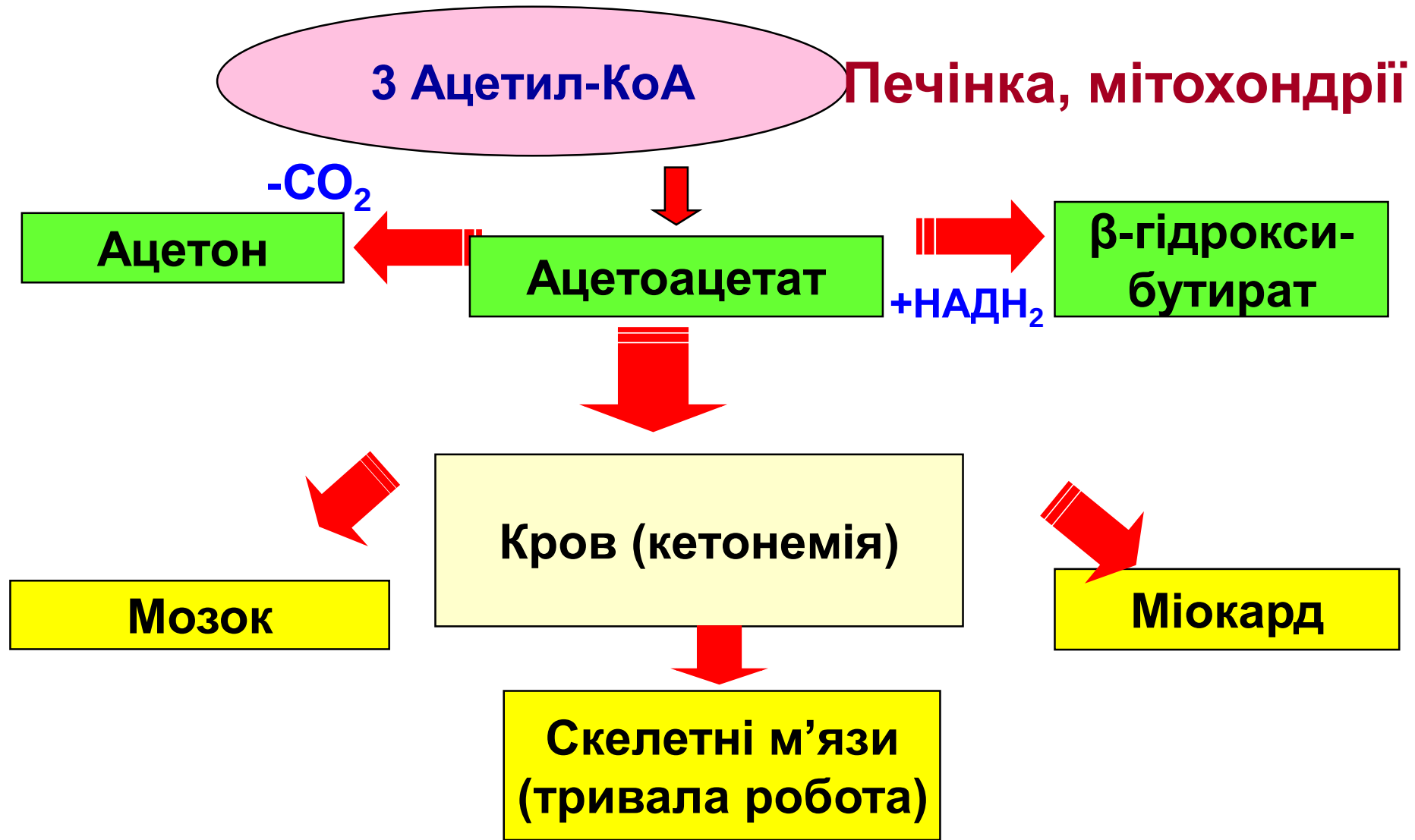
Холестерол

Кетонові тіла

CO₂, H₂O, АТФ



КЕТОНОВІ ТІЛА



ОБМІН ТА ЗНАЧЕННЯ ХОЛЕСТЕРОЛУ

3молек. Ацетил-КоА

β-ГМГ-КоА-редуктаза

!!!



Статини

2 НАДФН₂



Мевалонова кислота



Жовчні кислоти

Мембрани

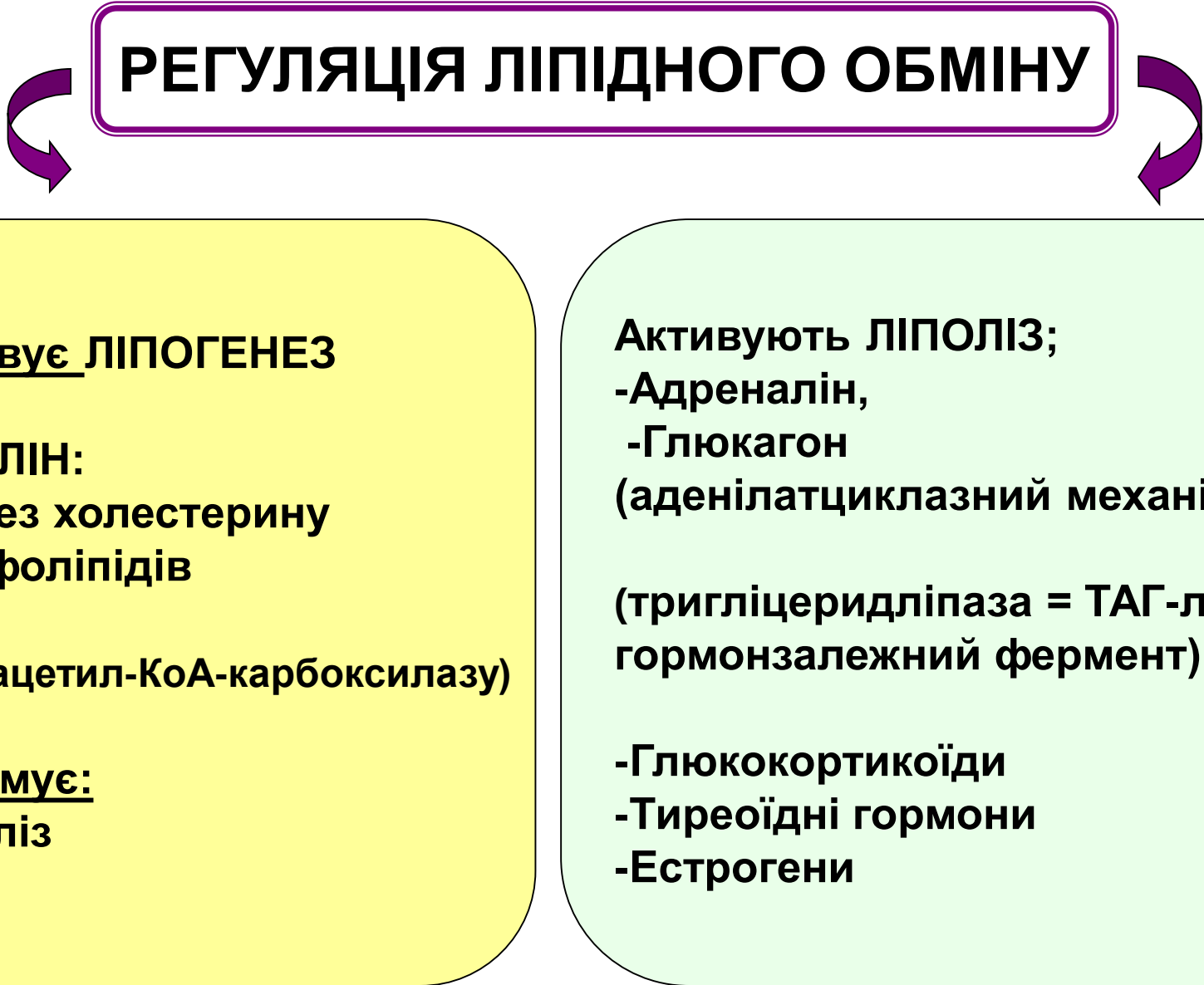
Вітамін Д₃

Холестерин

Стероїдні
гормони



РЕГУЛЯЦІЯ ЛІПІДНОГО ОБМІНУ



Активує ЛІПОГЕНЕЗ

ІНСУЛІН:

синтез холестерину
фосфоліпідів

ВЖК

(акт. ацетил-КоА-карбоксилазу)

Гальмує:

Ліполіз

Активують ЛІПОЛІЗ;

-Адреналін,

-Глюкагон

(аденілатциклазний механізм)

(тригліцеридліпаза = ТАГ-ліпаза
гормонзалежний фермент)

-Глюкокортикоїди

-Тиреоїдні гормони

-Естрогени

ПАТОЛОГІЯ ЛІПІДНОГО ОБМІНУ

Атеросклероз ↑холестерину, ↑атерогенних ЛПНЩ,
↓антиатерогенних ЛПВЩ

Ожиріння ↑ тригліцеридів, Стеаторея

Жовчнокам'яна хвороба – дефіцит жовчних кислот

Цукровий діабет дефіцит інсуліну - ↑ліполіз, кетогенез

Сфінголіпідози – дефіцит ферментів розпаду сфінголіпідів:

Хв. Тея-Сакса: дефіцит **N-ацетилгексозамінідази**

(накопичення гангліозиду глікометиду в головному мозку)

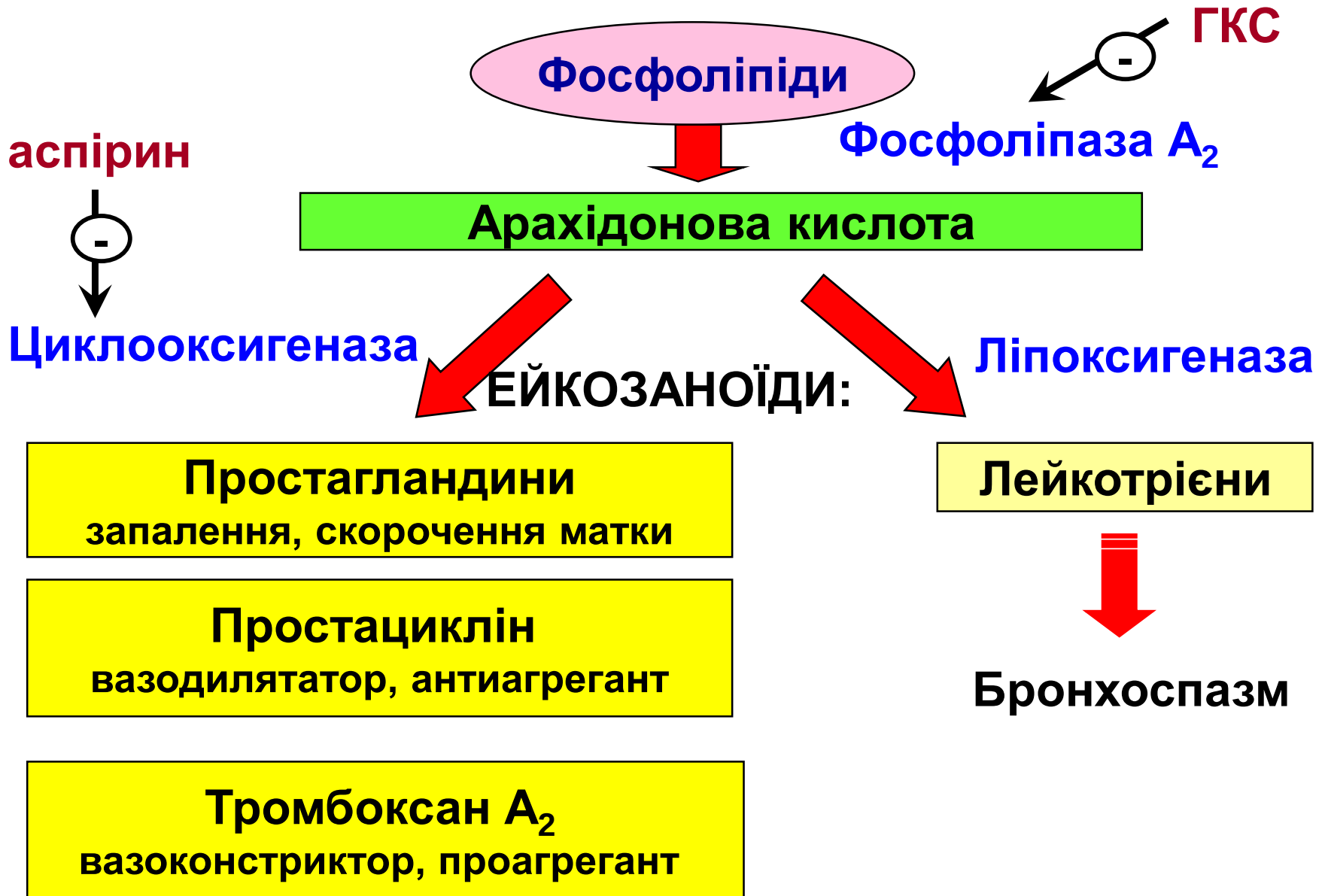
Хв. Гоше: дефіцит **глюкоцереброзидази**

(накопичення глюкоцереброзидів в головному мозку)

Хв. Німана-Піка: дефіцит **сфінгомієлінази**

(накопичення сфінгомієліну)

КАСКАД АРАХІДОНОВОЇ КИСЛОТИ



У хворой жінки з низьким артеріальним тиском після парентерального введення **гормону** відбулось підвищення артеріального тиску і також **підвищився рівень глюкози та ліпідів** у крові. Який гормон було введено?

- A ***Адреналін**
- B Глюкагон
- C Інсулін
- D Прогестерон
- E Фолікулін

Тривалий негативний емоційний стрес, що супроводжується **викидом катехоламінів**, може викликати помітне **схуднення**. Це пов'язано з

- A *** Посиленням ліполізу**
- B Порушенням травлення
- C Посиленням окисного фосфорилування
- D Порушенням синтезу ліпідів
- E Посиленням розпаду білків

У чоловіка 35 років феохромоцитома. В крові виявляється підвищений рівень **адреналіну та норадреналіну**, концентрація **вільних жирних кислот** зростає в 11 разів. Вкажіть, активація якого ферменту під впливом адреналіну підвищує **ліполіз**.

- A ***ТАГ-ліпази**
- B Ліпопротеїдліпази
- C Фосфоліпази A2
- D Фосфоліпази C
- E Холестеролестерази

Який з перелічених гормонів **знижує швидкість ліполізу** в жировій тканині?

- A * інсулін**
- B адреналін
- C гідрокортизон
- D соматотропін
- E норадреналін

У крові хворих на **цукровий діабет** спостерігається **підвищення вмісту вільних жирних кислот (НЕЖК)**. Причиною цього може бути:

- A *Підвищення активності тригліцеридліпази адипоцитів**
- B Накопичення в цитозолі пальмітоїл-КоА
- C Активація утилізації кетонів
- D Активація синтезу аполіпопротеїнів А-1, А-2, А-4.
- E Зниження активності фосфатидилхолін-холестерин-ацилтрансферази плазми крові

Надмірне споживання вуглеводів (600 г на добу), що перевищує енергетичні потреби у людини 28 років буде супроводжуватися активацією:

- A *Ліпогенезу**
- B Ліполізу
- C Гліколізу
- D Глюконеогенезу
- E β -окисленню жирних кислот

Для **серцевого м'яза** характерним є аеробний характер окислення субстратів. Основним з них є :

- A *Жирні кислоти**
- B Триацилгліцероли
- C Гліцерол
- D Глюкоза
- E Амінокислоти

Спортсмену необхідно підвищити спортивні результати. Для цього йому рекомендовано вживати препарат, який містить **карнітін**. Який процес в найбільшому ступені активується цією сполукою?

- A *Транспорт жирних кислот**
- B Транспорт амінокислот
- C Транспорт іонів кальція
- D Транспорт глюкози
- E Транспорт вітаміну К

Серед антиатеросклеротичних препаратів, що застосовуються з метою профілактики та лікування атеросклерозу, є **левостатин**. Він діє шляхом:

- A *Гальмування біосинтезу холестерину**
- B Пригнічене всмоктування холестерину в кишковику
- C Активації метаболізму холестерину
- D Стимулювання екскреції холестерину з організму
- E Усіма наведеними шляхами

Хворий страждає на гіпертонію, **атеросклеротичне ураження судин**. Укажіть, вживання якого ліпиду йому необхідно знизити в добовому раціоні.

- A *Холестерин**
- B Олеїнову кислоту
- C Лецитин
- D Моноолеатгліцерид
- E Фосфатиділсерин

При обстеженні підлітка, який страждає **ксантоматозом**, виявлена сімейна **гіперхолестеринемія**. Концентрація яких ліпопротеїнів значно підвищена в крові при даній патології?

- A * ЛПНЩ**
- B хіломікронів
- C ЛПДНЩ
- D ЛПВЩ
- E НЕЖК

Наявністю яких ліпідів зумовлена мутність сироватки крові :

- A * Хіломікронами
- B Холестерином
- C Жирними кислотами
- D Тригліцеридами
- E Глицерин

У чоловіка 58 років є ознаки атеросклеротичного ураження серцево-судинної системи. Збільшення якого з перерахованих нижче показників біохімічного аналізу крові найбільш характерно для цього стану?

- A *Рівня ЛПНЩ (бета-ліпопротеїнів)
- B Глікопротеїнів
- C Рівня ЛВПЩ (альфа-ліпопротеїнів)
- D Активності аланінмінотрансферази
- E Активності сукцинатдегідрогенази

В організмі людини основним місцем депонування триацилгліцеролів (ТАГ) є жирова тканина. Разом з тим їх синтез відбувається в гепатоцитах. У вигляді чого проходить транспорт ТАГ із печінки в жирову тканину?

- A *ЛПДНЩ
- B Хіломікронів
- C ЛПНЩ
- D ЛПВЩ
- E Комплексу з альбуміном

Посилення пероксидного окиснення ліпідів та біополімерів є одним із основних механізмів пошкодження структури та функції клітинних мембран і загибелі клітини. Причиною цього є:

A *Посилене утворення вільних радикалів кисню та пригнічення антиоксидантних систем

B Гіповітаміноз B1

C Гіпервітаміноз B1

D Гіповітаміноз B12

E Гіпервітаміноз B12

У пацієнта, що перебував у зоні радіаційного ураження, в крові збільшилась концентрація **малонового діальдегіду, гідропероксидів**. Причиною даних змін могло послужити:

A * Збільшення в організмі кисневих радикалів і активація ПОЛ

B Збільшення кетонових тіл

C Збільшення молочної кислоти

D Збільшення холестерину

E Зменшення білків крові

Чоловік 42 років страждає ревматоїдним артритом. До комплексу призначених йому лікувальних препаратів включений **аспірин** – **інгібітор простагландинсинтети**зи. З якої кислоти утворюються простагландини?

- A ***Арахідонової**
- B Нейрамінової
- C Ліноленової
- D Лінолевої
- E Пропіонової

Тривале вживання великих доз **аспірину** викликає пригнічення **синтезу простагландинів** в результаті зниження активності фермента:

- A ***Циклооксигенази**
- B Пероксидази
- C 5-ліпоксигенази
- D Фосфоліпази A2
- E Фосфодіестерази

Для стимуляції пологів породіллі лікар призначив простагландин E2. З якої речовини він синтезується ?

- A *** арахідонової кислоти**
- B фосфатидного кислоти
- C пальмітинової кислоти
- D стеаринової кислоти
- E глютамінової кислоти

Для профілактики атеросклерозу, ішемічної хвороби серця та порушень мозкового кровообігу людина повинна одержувати 2-6 г **незамінних поліненасичених жирних кислот**. Ці кислоти необхідні для синтезу:

- A ***Простагладинів**
- B Жовчних кислот
- C Стероїдів
- D Вітамінів групи D
- E Нейромедіаторів

При цукровому діабеті внаслідок **активації процесів окислення жирних кислот** виникає **кетоз**. До яких порушень кислотно-лужної рівноваги може привести надмірне накопичення кетонових тіл в крові?

- A ***Метаболічний ацидоз**
- B Метаболічний алкалоз
- C Зміни не відбуваються
- D Дихальний ацидоз
- E Дихальний алкалоз

У хворого на цукровий діабет виявлено **підвищений вміст кетонових тіл** у крові. Вкажіть з якої сполуки синтезуються кетонові тіла:

- A ***Ацетил – КоА**
- B Сукциніл – КоА
- C Бутирил – КоА
- D Ацил – КоА
- E Оксіацил – КоА

Людину вкусила змія. Вона починає задихатися, в сечі з'являється гемоглобін. У крові проходить гемоліз еритроцитів. **Дія токсичої зміїної отрути** призводить до:

- A *Утворення лізолецитину**
- B Ацидозу
- C Поліурії
- D Розвитку алкалозу
- E Утворення тригліцеридів

У працівника хімічистки виявлена **жирова дистрофія печінки**. Порушення синтезу якої речовини в печінці може привести до даної патології?

- A * фосфатидилхоліну**
- B тристеарин
- C сечовини
- D фосфатидного кислоти
- E холевой кислоти

При ненадходженні чи недостатньому утворенні в організмі людини ліпотропних факторів у неї розвивається **жирове переродження печінки**. Яку з наведених речовин можна віднести до **ліпотропних** ?

- A *Холін**
- B Холестерин
- C Триацилгліцериди
- D Жирні кислоти
- E Рибофлавін

До лікарні поступив дитина 6 років. При обстеженні було виявлено, що дитина не може фіксувати погляд, не стежить за іграшками, на очному дні відзначається симптом **"вишневої кісточки"**. Лабораторні аналізи показали, що в мозку, печінки і селезінці - підвищений рівень **гангліозида глікометида**. Яке спадкове захворювання у дитини?

- A * **Хвороба Тея-Сакса**
- B Хвороба Вільсона-Коновалова
- C Синдром Шерешевського-Тернера
- D Хвороба Німана-Піка
- E Хвороба Мак – Ардла

Після прийому жирної їжі хворий відчуває дискомфорт, а **у калі неперетравлені краплі жиру. Реакція сечі на жовчні кислоти позитивна.** Причиною такого стану є нестача:

- A * **Жовчних кислот**
- B Жирних кислот
- C Хіломікронів
- D Тригліцеридів
- E Фосфоліпідів

При обстеженні хворого виявили **застій жовчі в печінці та жовчні камені в жовчному міхурі.** Вкажіть **основний компонент жовчних каменів,** які утворюються в цьому стані.

- A * **Холестерин**
- B Тригліцериди
- C Білірубінат кальцію
- D Білок
- E Мінеральні солі

Чоловік 40 років пробіг **10 км за 60 хв.** Як зміниться енергетичний обмін у м'язовій тканині

A * Збільшиться швидкість окислення жирних кислот

B Посилиться гліколіз

C Посилиться глюконеогенез

D Посилиться глікогеноліз

E Посилиться протеоліз

Пацієнт **голодує** 48 годин. Які речовини використовуються **м'язовою тканиною** як **джерела енергії** в цих умовах?

A * Кетонові тіла

B Гліцерин

C Пируват

D Лактат

E Амінокислоти

Експериментальній тварині давали **надмірну кількість глюкози**, міченої по вуглецю, протягом тижня. У якій речовині можна виявити мітку?

A * Пальмітиновій кислоті

B Метіоніні

C Вітамін А

D Холіні

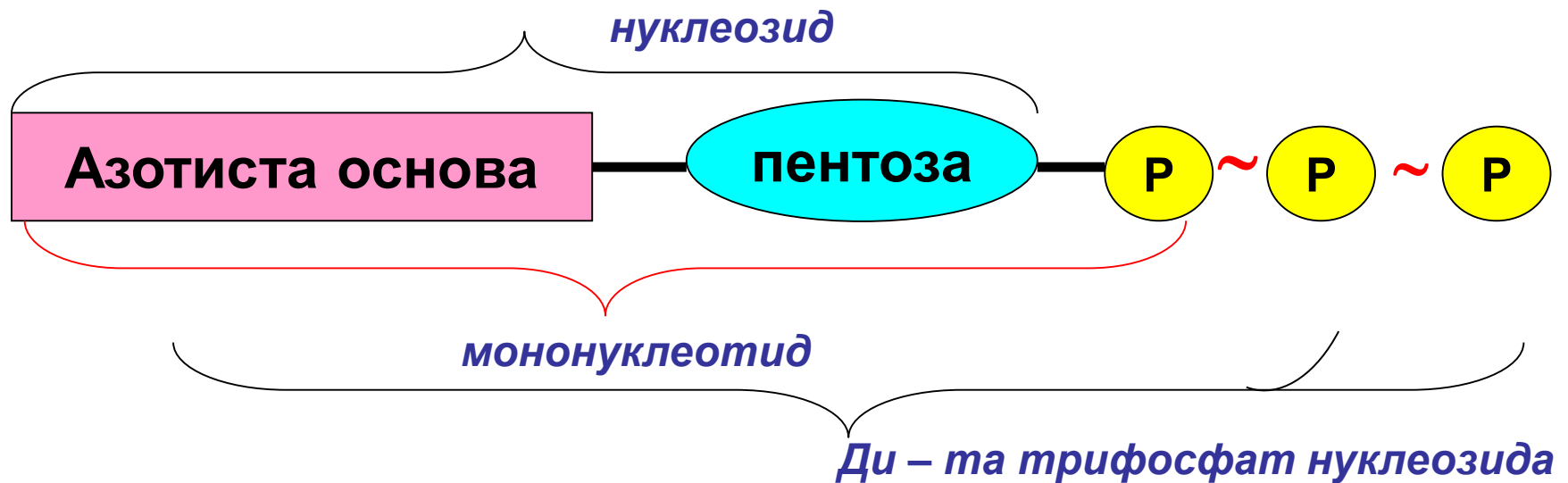
E Арахідонової кислоти

НУКЛЕЇНОВІ КИСЛОТИ. МОЛЕКУЛЯРНА БІОЛОГІЯ

Нуклеїнові кислоти - це біополімери,
мономерами яких є **мононуклеотиди**

♥ **Нуклеотиди** – трикомпонентні сполуки, що складаються з азотистої основи, пентози та фосфатної кислоти.

♥ **Нуклеозиди** - дикомпонентні сполуки, що містять азотисту основу та пентозу - рибозу чи дезоксирибозу



НУКЛЕІНОВІ КИСЛОТИ



ДНК

Азотисті основи:

аденін, гуанін, цитозин,
тимін

Вуглевод: дезоксирибоза

Структура:

двохланцюгова спіраль

Функція: збереження,
передача та реалізація
генетичної інформації

РНК

Азотисті основи:

аденін, гуанін, цитозин,
урацил

Вуглевод: рибоза

Структура: переважно
одноланцюгова

Види:

мРНК (іРНК), тРНК, рРНК

Функції: реалізація
генетичної інформації,

Пуринові нуклеотиди

АМФ, ГМФ

Синтез починається з
рибозо-5-фосфату

Проміжний метаболіт –
інозинмонофосфат (ІМФ)

Продукти катаболізму –
сечова кислота, ксантин

Фермент катаболізму -
ксантиноксидаза

Патологія:

**гіперурікемія, подагра,
синдром Леша-Нихана**

**Піримідинові
нуклеотиди:**
УМФ, ЦМФ, ТМФ

Синтез починається з
карбомойлфосфату,
фермент -
карбомойлфосфатсинтетаза
II

Проміжний метаболіт –
оротова кислота

Кінцеві продукти

NH_3 , CO_2 та H_2O

Патологія – **оротацидурія**

ПОДАГРА: **патологія** пуринового обміну, підвищення рівня сечової кислоти в крові - **гіперурикемія**

Солі сечової кислоти – урати відкладаються

- *в дрібних суглобах* → артрит
- *в нирках та сечовивідних шляхах* → сечокам'яна хвороба, нефропатія

Лікування: **алопуринол** – конкурентний інгібітор **ксантиноксидази**



Норма сечової кислоти в крові: до **0,5** ммоль/л

СИНДРОМ Леша-Ніхана



- ♥ дефіцит **гіпоксантин-гуанін-фосфорибозилтрансферази**
 - ♥ зчеплений з **X**-хромосомою → хворіють тільки хлопчики
 - ♥ прояви подагри + розумова відсталість + **самоагресія** + паралічі
-

ОРАТАЦІДУРІЯ – **патологія синтезу піримідинів**, посилена екскреція оротової кислоти

Прояви: затримка росту, розумова відсталість, анемія

Лікування : прийом **цитидину та уридину**

Локалізована в цитоплазмі **карбомойлфосфатсинтетаза II** каталізує реакцію утворення карбомойлфосфату не з вільного аміаку, а з глютаміну. Цей фермент постачає **карбомойлфосфат**

A *піримідинів

В пуринів

С сечовини

Д ліпідів

Е амінокислот

Біосинтез пуринового кільця відбувається на **рибозо-5-фосфаті** шляхом поступового нарощення атомів азоту і вуглецю та замикання кілець.

Джерелом рибозофосфату служить процес:

A *пентозофосфатний цикл

В гліколіз

С гліконеогенез

Д глюконеогенез

Е глікогеноліз

При перетворенні глюкози в **пентозному циклі** утворюються **фосфати моносахаридів**. Яка з цих речовин може бути використана **для синтезу нуклеїнових кислот?**

A *Рибоза- 5-фосфат

В Рибулоза-5-фосфат

С Еритрозо-4-фосфат

Д Седогептулозо-7-фосфат

У хворої **суглоби збільшені, болючі**. У крові пацієнтки **підвищений рівень уратів**. Як називається така патологія?

A * Подагра

B Рахіт

C Скорбут

D Пелагра

E Карієс

При **порушенні обміну нуклеотидів** розвивається захворювання **подагра** в результаті накопичення в організмі продуктів обміну:

A * сечової кислоти

B сечовини

C бета-аланіну

D гомогентізінової кислоти

E фенілпіровіноградної кислоти

У хворого в крові **підвищений вміст сечової кислоти**, що клінічно проявляється больовим синдромом внаслідок **відкладання уратів у суглобах**. В результаті якого процесу утворюється ця кислота?

A * Розпаду пуринових нуклеотидів

B Розпаду піримідинових нуклеотидів

C катаболізму гема

D Розщеплення білків

E Реутилізації пуринових основ

У хворого **болі у дрібних суглобах**, суглоби збільшені. У сироватці крові **підвищений вміст уратів**. Обмін яких речовин порушено?

A *Пуринів

B Амінокислот

C Дисахаридів

D Піримідинів

E Гліцерину

Хворий 46 років звернувся до лікаря зі скаргою на **біль в суглобах**, який посилюється напередодні зміни погоди. В крові виявлено **підвищення концентрації сечової кислоти**. Посилений розпад якої речовини є найбільш імовірною причиною захворювання?

A * АМФ

B ЦМФ

C УТФ

D УМФ

E ТМФ

У чоловіка 42 років, який страждає на **подагру** в крові **підвищена концентрація сечової кислоти**. Для зниження рівня сечової кислоти йому призначено **алопуринол**. Вкажіть, **конкурентним інгібітором** якого ферменту є алопуринол.

A * Ксантиноксидази

В Аденозіндезамінази

С Аденінфосфорибозилтрансфери

Д Гіпоксантинфосфорибозилтрансфери

Е Гуаніндезамінази

Для лікування **подагри** хворому призначили **алопуринол**, структурний **аналог гіпоксантину**, що призвело до зростання екскреції останнього з сечею. Який процес блокується при цьому лікуванні?

A * Утворення сечової кислоти

В Запасний шлях синтезу пуринових нуклеотидів

С Основний шлях синтезу пуринових нуклеотидів

Д Синтез сечовини

Е Розпад піримідинових нуклеотидів

**Подагра,
алопуринол**

У хлопчика 4 років **хвороба Леш-Ніхана**. У крові **збільшена концентрація сечової кислоти**. Вкажіть, порушення якого процесу є причиною цього спадкового захворювання?

A * Розпаду пуринових нуклеотидів

B Синтезу пуринових нуклеотидів

C Синтезу піримідинових нуклеотидів

D Розпаду піримідинових нуклеотидів

E Утворення дезоксирибонуклеотидів

У 19-ти місячної дитини **з затримкою розвитку та проявами самоагресії**, **вміст сечової кислоти в крові - 1,96 ммоль / л**. При якому метаболічному порушенні це спостерігається?

A * Синдром Леша-Ніхана

B Подагра

C Синдром набутого імунодефіциту

D Хвороба Гірке

E Хвороба Іценко-Кушинга

Леш-Ніхана

Новонароджена дитина погано набирає вагу, в сечі виявлено **підвищений вміст оротової кислоти**, що свідчить про **порушення синтезу піримідинових нуклеотидів**. Який метаболіт необхідно використовувати для нормалізації метаболізму?

- A * Уридин**
- В Аденозин
- С Гуанозін
- D Тимидин
- Е Гістидин

При **спадковій оротацидурії** виділення **оротової кислоти** в багато разів перевищує норму. Синтез яких речовин буде порушений при цій патології?

- A * Піримідинових нуклеотидів**
- В Пуринових нуклеотидів
- С Біогенних амінів
- D Сечової кислоти
- Е Сечовини

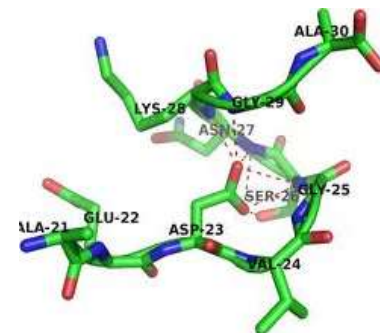
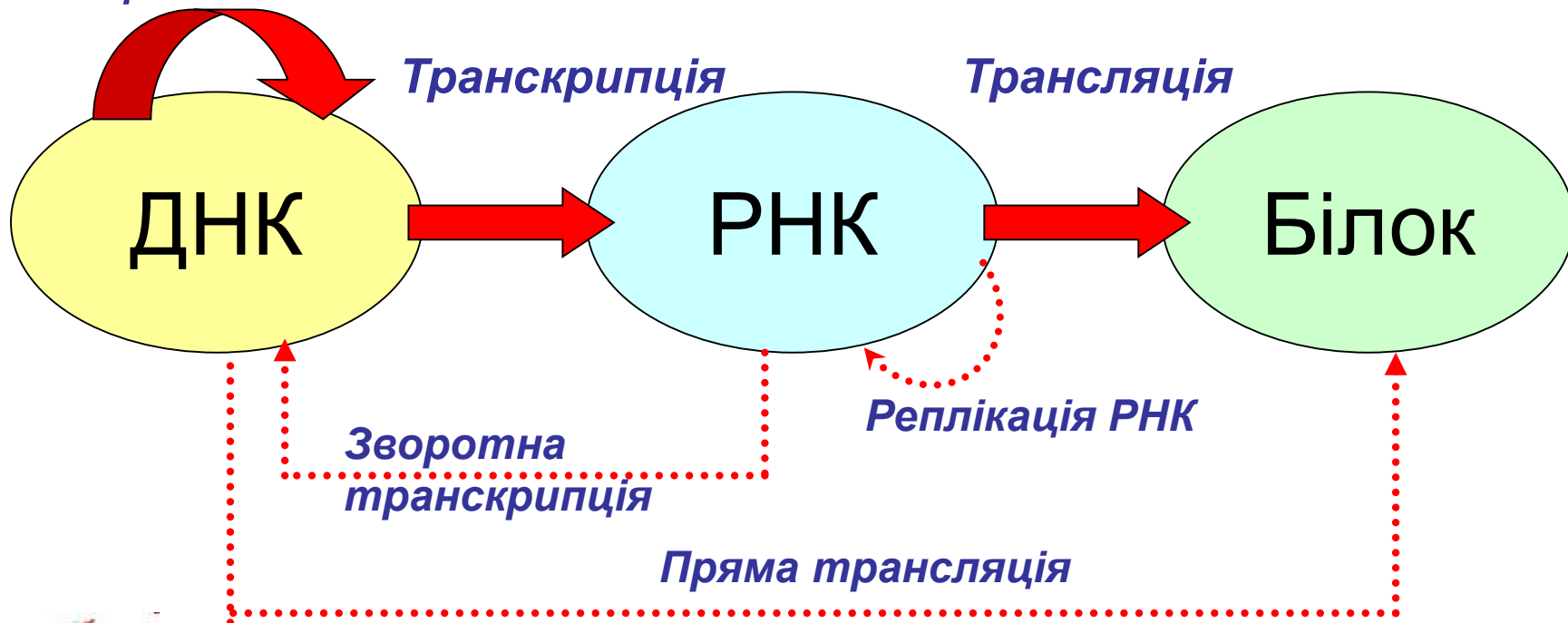
У 23-річного чоловіка діагностована м'язова дистрофія. Лікар **для посилення синтезу піримідинових нуклеотидів** призначив йому:

- A * Оротат калію**
- В Аскорбінову кислоту
- С Ліпоєву кислоту
- D Фолієву кислоту
- Е Піридоксин

**Піримідини,
оротова кислота**

Напрямок та механізм передачі генетичної інформації - **центральна догма молекулярної біології**

Реплікація

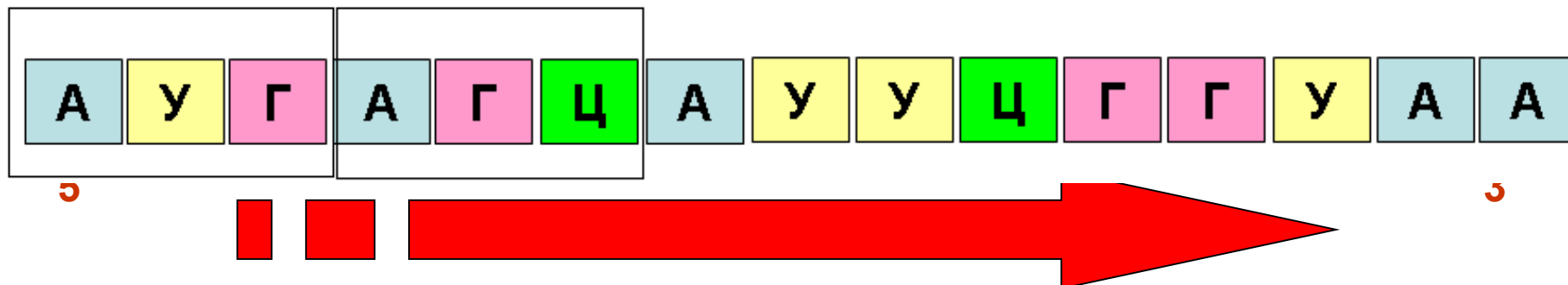


ВЛАСТИВОСТІ ГЕНЕТИЧНОГО КОДУ

1. Триплетний
2. Універсальний
3. Вироджений

*АУГ – ініціюючий кодон : кодує метіонін у еукаріот,
формілмет – у прокари.)
термінальні - нонсенс-кодони - УАА, УАГ, УГА –*

4. Односпрямований (5'→3').
5. Не перекривається



РЕПЛІКАЦІЯ — подвоєння ДНК

Механізм — напівконсервативний, за правилами комплементарності. **Ферменти: ДНК-полімераза, гіраза, хеліказа**

ТРАНСКРИПЦІЯ — синтез РНК на матриці ДНК

Фермент — ДНК-залежна **РНК-полімераза**

Процесінг — дозрівання РНК (сплайсінг, кепування, поліаденілування)

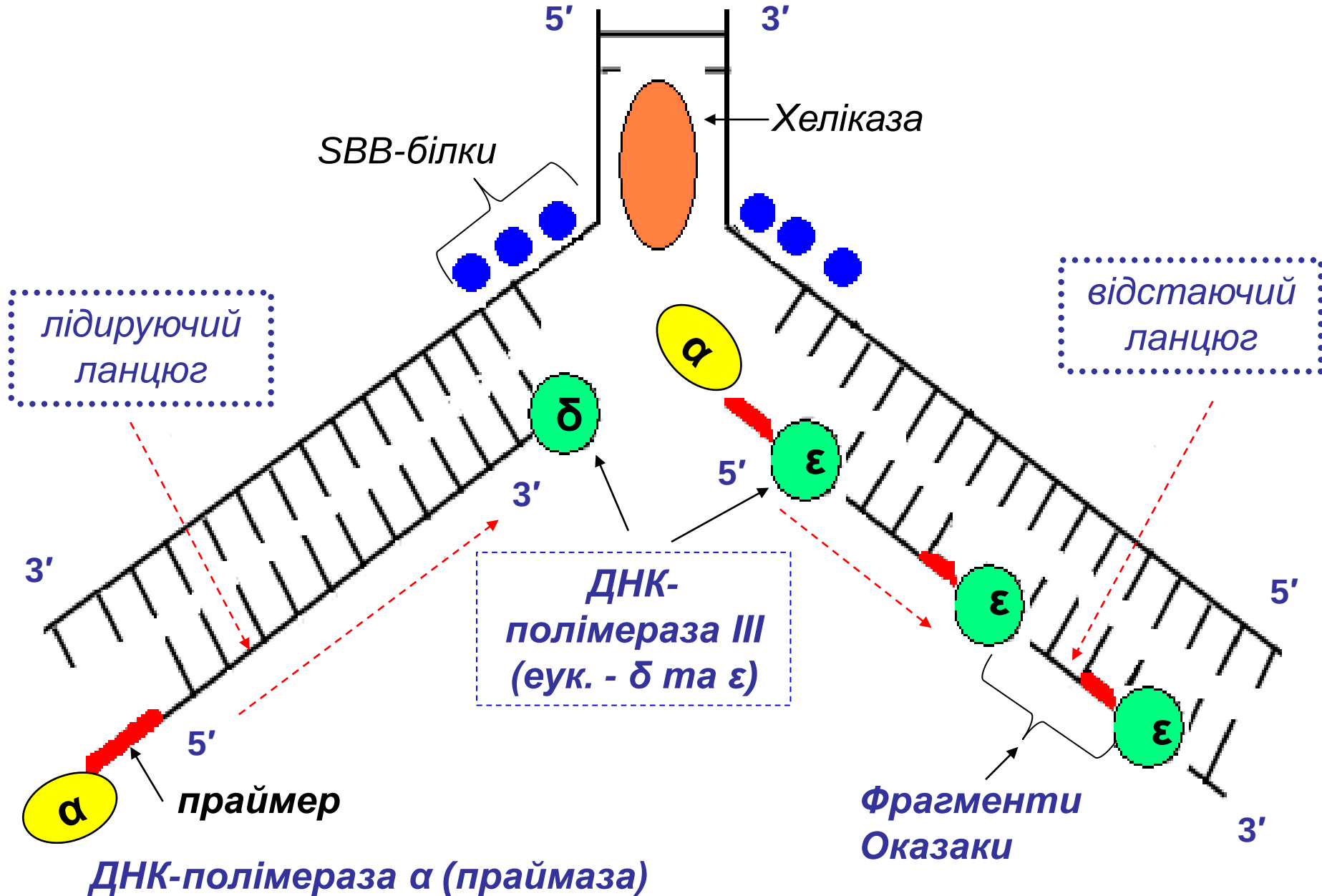
Промотор — сигнал початку транскрипції, **паліндром** — сигнал завершення транскрипції

ТРАНСЛЯЦІЯ - біосинтез білка на рибосомах на матриці мРНК.

Ініціаторна АК — **метіонін** (у прокаріот - формілметіонін)

Ферменти: пептидилтрансфераза, транслоказа

РЕПЛІКАТИВНА ВИЛКА



ІНГІБІТОРИ РЕПЛІКАЦІЇ

Афідиколін (протипухлинний антибіотик) – блокує всі ДНК-полімерази

Хінолони – блокують ДНК-гіразу

ІНГІБІТОРИ ТРАНСКРИПЦІЇ

Аманітин – інгібітор РНК-полімерази II

Рифампіцин, рифаміцин – блокують зв'язування нуклеотидів з РНК-полімеразою

Актиноміцин Д – блокує взаємодію РНК-полімерази з ДНК-матрицею (*інтеркаляція між Г-Ц*)

ІНГІБІТОРИ ТРАНСЛЯЦІЇ : А. антибіотики

Зв'язуються з 50S . Інгібітори елонгації	макроліди, левоміцетин, лінкоміцин.
Зв'язуються з 30S . Блокують ініціацію трансляції.	тетрацикліни аміноглікозиди (стрептоміцин, гентаміцин).
Зв'язуються з 60S . Блокують пептидилтрансферазну реакцію.	протипухлинні: циклогексимід

Б. Інтерферони:

Індукція синтезу цАМФ-протеїнкіназ →
інактивація фактору ініціації трансляції
eIF-2 шляхом фосфорилювання

В.Токсини: дифтерійний токсин –

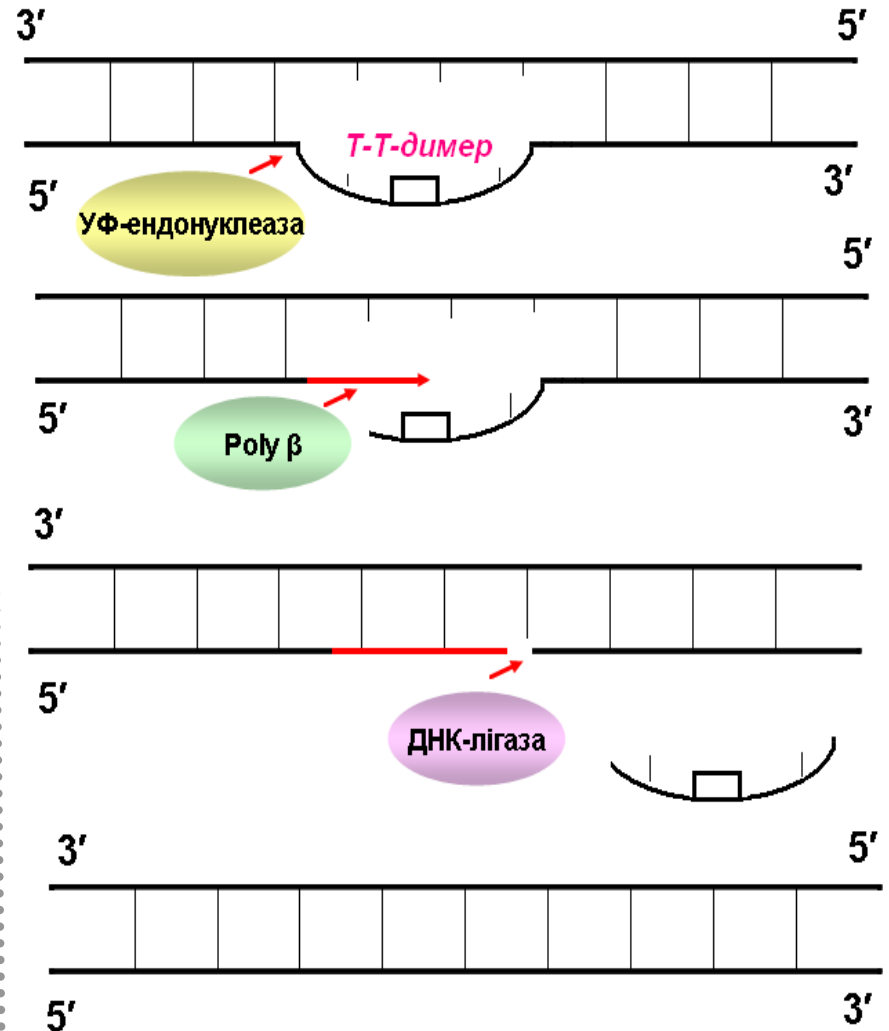
АДФ-рибозилування фактору
(ферменту) елонгації трансляції

РЕПАРАЦІЯ ДНК –
відновлення первинної
структури ДНК за участю
ферментних систем.

Патологія репарації –
пігментна ксеродерма
(генетичний дефект УФ-
ендонуклеази)



Видалення тимінових димерів



При регенерації епітелію слизової оболонки порожнини рота відбулася **реплікація (авторепродукція) ДНК по напівконсервативному механізму**. При цьому нуклеотиди нової нитки ДНК є комплементарними

А Ферменту ДНК-полімерази

В Материнській нитці

С Ферменту РНК-полімерази

Д Змістовним кодонам

Е Інтронним ділянкам гена

На судово-медичну експертизу надійшла кров дитини і передбачуваного батька для **встановлення батьківства**. Вкажіть ідентифікацію яких хімічних компонентів необхідно здійснити в досліджуваній крові.

А ДНК

В т-РНК

С р-РНК

Д м-РНК

Е мя-РНК

Для **утворення транспортної форми амінокислот** для синтезу білка необхідно:

A *Аміноацил-тРНК синтетаза

B ГТФ

C мРНК

D Рибосома

E Ревертаза

Для **утворення транспортної форми амінокислот** для синтезу білка на рибосомах необхідно:

A тРНК

B Ревертаза

C ГТФ

D мРНК

E Рибосома

При отруєнні аманітином – отрутою блідої поганки **блокується РНК-полімераза В(II)**. При цьому припиняється:

A Синтез мРНК

B Синтез тРНК

C Зворотня транскрипція

D Синтез праймерів

E Дозрівання мРНК

У клітині людини в гранулярну ендоплазматичну сітку до рибосом доставлена **i-РНК**, що містить як екзонні, так і інтронні ділянки. Який процес не відбувається?

A * Процесінг

B Трансляція

C Пролонгація

D Транскрипція

E Реплікація

У клітині, в гранулярній ЕПС відбувається **етап трансляції**, при якому спостерігається просування **iРНК** до рибосом. Амінокислоти з'єднуються пептидними зв'язками в певній послідовності – відбувається біосинтез поліпептиду. **Послідовність амінокислот в поліпептиді буде відповідати послідовності:**

A Антикодонів р-РНК

B Нуклеотидів т-РНК

C Нуклеотидів р-РНК

D Антикодонів т-РНК

E Кодонів i-РНК

В експерименті було показано, що опромінені ультрафіолетом клітини шкіри хворих **пигментного ксеродермою** повільніше відновлюють нативну структуру ДНК, ніж клітини нормальних людей через **дефект ферменту репарації**. Виберіть фермент цього процесу:

A * Ендонуклеаза

В РНК-лігаза

С Праймаза

Д ДНК-полімераза III

Е ДНК-гіраза

Хворі **пигментного ксеродермою** характеризуються аномально високою **чутливістю до ультрафіолетового світла**, результатом чого є рак шкіри, внаслідок **нездатності ферментних систем відновлювати пошкодження спадкового апарату** клітин. З порушенням будь-якого процесу пов'язана ця патологія?

A * Репарації ДНК

В Генної конверсії

С Рекомбінації ДНК

Д Генної комплементациї

Е Редуплікації ДНК

В процесі еволюції виникли молекулярні механізми **виправлення пошкоджень молекул ДНК**. Цей процес називається:

А Транскрипція

В Процесінг

С Трансляція

D *Репарація

Е Реплікація

Виродженість генетичного коду – здатність декількох триплетів кодувати 1 амінокислоту, **яка амінокислота кодується 1 триплетом?**

A *Метіонін

В Серин

С Аланін

Д Лейцин

Е Лізин

Для лікування урогенітальних інфекцій використовують хінолони - інгібітори ферменту **ДНК-гірази**. Укажіть, який процес порушується під дією хінолонів у першу чергу.

A *реплікація ДНК

В репарація ДНК

С ампліфікація генів

Д рекомбінація генів

Е зворотна транскрипція

Встановлено, що деякі сполуки, наприклад, **токсини грибів і деякі антибіотики**, можуть **пригнічувати активність РНК-полімерази**.
Порушення якого процесу відбувається в клітині у разі інгібування даного ферменту?

A * Транскрипції

В Процесингу

С Реплікації

Д Трансляції

Е Репарації

Для лікування злоякісних пухлин призначають **метотрексат - структурний аналог фолієвої кислоти, який є конкурентним інгібітором дигідрофолатредуктази** і тому пригнічує синтез

A. * Нуклеотидів

В. Моносахаридів

С. Жирних кислот

Д. Гліцерофосфатидів

Е. Глікогену

В районах Південної Африки у людей поширена серповинноклітинна анемія, при якій еритроцити мають форму серпа внаслідок **заміни** в молекулі гемоглобіну **амінокислоти глутаміну на валін**. Внаслідок чого виникає це захворювання?

А Порухення механізмів реалізації генетичної інформації

В Трансдукція

С *Генна мутація

Д Кросинговер

Е Геномна мутація

Молекулярний аналіз гемоглобіну пацієнта, що страждає на анемію, виявив заміну **6Глу на 6Вал бета-ланцюга**. Який молекулярний механізм патології?

А *Генна мутація

В Хромосомна мутація

С Геномна мутація

Д Ампліфікація генів

Е Трансдукція генів

Антракт!!!

