**УТВЕРЖДАЮ**

Проректор по учебной работе д.м.н., доцент.

И.А. Соловьева\_\_\_\_\_\_\_\_

« » 20\_\_\_\_г.

**Перечень вопросов к экзамену**

**по дисциплине «Биохимия»**

**для специальности 31.05.02 Педиатрия**

|  |  |
| --- | --- |
| № п/п | Формулировка вопроса |
| 1. | Первичная структура белков. Видовая специфичность белков. Наследствен­ные изменения первичной структуры. Полиморфизм белков. Наследствен­ные протеинопатии: серповидно-клеточная анемия, другие примеры. |
| 2. | Конформация белковых молекул (вторичная и третичная структуры). Типы внутримолекулярных связей в белках. Роль пространственной организации пептидной цепи в образовании активных центров. Конформационные изме­нения при функционировании белков. |
| 3. | Четвертичная структура белков. Кооперативные изменения конформации протомеров. Примеры строения и функционирования олигомерных белков: гемоглобин (в сравнении с миоглобином, аллостерические ферменты). |
| 4. | Понятие о ферментах. Специфичность действия ферментов. Кофакторы ферментов. Зависимость скорости ферментативных реакций от концентра­ции субстрата, фермента, температуры и рН. Принципы количественного определения ферментов. Единицы активности. |
| 5. | Понятие об активном центре фермента. Механизм действия ферментов. Ингибиторы ферментов: обратимые и необратимые, конкурентные. Приме­нение ингибиторов в качестве лекарств. |
| 6. | Регуляция действия ферментов: аллостерические механизмы, химическая (ковалентная) модификация. Белок-белковые взаимодействия. Примеры метаболических путей, регулируемых этими механизмами. Физиологическое значение регуляции действия ферментов. |
| 7. | Роль ферментов в метаболизме. Многообразие ферментов. Понятие о классификации. Наследственные первичные энзимопатии: фенилкетонурия, алкаптонурия. Другие примеры наследственных энзимопатий. Вторичные энзимопатии. Значение ферментов в медицине. |
| 8. | Понятие о катаболизме и анаболизме и их взаимосвязи. Эндоргонические и экзергонические реакции в метаболизме. Способы передачи электронов. Особенности протекания окислительных реакций в организме. Этапы расщепления веществ и освобождения энергии (этапы катаболизма). |
| 9. | Оксидоредуктазы. Классификация. Характеристика подклассов. НАД-зависимые дегидрогеназы. Строение окисленной и восстановленной форм. Важнейшие субстраты НАД-зависимых дегидрогеназ. ФАД-зависимые де­гидрогеназы: сукцинатдегидрогеназа и ацилКоА-дегидрогеназа. |
| 10. | Окислительное декарбоксилирование пирувата и цикл Кребса: последовательность реакций, связь с дыхательной цепью, регуляция, значение. |
| 11. | Дыхательная цепь, компоненты, структурная организация. Электрохимиче­ский потенциал, его значение. |
| 12. | Окислительное фосфорилирование АДФ. Механизм. Сопряжение и разоб­щение окисления и фосфорилирования в дыхательной цепи. Коэффициент Р/0. Регуляция дыхательной цепи. |
| 13. | Субстратное фосфорилирование АДФ. Отличия от окислительного фосфо­рилирования. Основные пути использования АТФ. Цикл АДФ-АТФ. Понятие о свободном окислении и его значение. Тканевые особенности окислитель­но-восстановительных процессов. |
| 14. | Функции углеводов. Потребность организма в углеводах. Переваривание углеводов. Нарушения переваривания и всасывания углеводов. Унификация моносахаридов. Роль печени в обмене углеводов. |
| 15. | Биосинтез и мобилизация гликогена: последовательность реакций, физио- логическое значение. Регуляция обмена гликогена. Гликогенозы и агликогенозы. |
| 16. | Анаэробный распад глюкозы: последовательность реакций, физиологиче­ское значение. Роль анаэробного распада глюкозы в мышцах. Дальнейшая судьба молочной кислоты. |
| 17. | Аэробный распад глюкозы: последовательность реакций, физиологическое значение. Роль аэробного распада глюкозы в мышцах при мышечной рабо­те. Роль аэробного распада глюкозы в мозге. |
| 18. | Биосинтез глюкозы (глюконеогенез): возможные предшественники, после­довательность реакций. Глюкозо-лактатный цикл (цикл Кори) и глюкозо-аланиновый цикл: физиологическое значение. Значение и регуляция глюко-неогенеза из аминокислот. |
| 19. | Пентозофосфатный путь превращения глюкозы. Окислительный путь обра­зования пентоз. Представление о неокислительном пути образования гексоз. Распространение, роль, регуляция. |
| 20. | Глюкоза крови: источники, регуляция гормонами. Гипо- и гипергликемия, причины. Сахарные нагрузки и сахарные кривые, значение в диагностике. |
| 21. | Функции липидов. Пищевые жиры; норма суточного потребления, перева­ривание, всасывание продуктов переваривания. Ресинтез жиров в клетках кишечника. Хиломикроны, строение, значение, метаболизм. Пределы изме­нения концентрации жиров в крови. |
| 22. | Окисление глицерина и высших жирных кислот. Последовательность реак­ций. Связь β-окисления с циклом Кребса и дыхательной цепью. Физиоло­гическое значение окисления жирных кислот в зависимости от ритма пита­ния и мышечной активности. |
| 23. | Липолиз и липогенез. Значение. Зависимость липогенеза от ритма питания и состава пищи. Регуляция липолиза и липогенеза. Транспорт и использо­вание жирных кислот, образующихся при мобилизации жира. |
| 24. | Биосинтез жирных кислот: последовательность реакций, физиологическое значение, регуляция. |
| 25. | Пути образования и использования ацетил-КоА. Биосинтез и значение ке­тоновых тел. Пределы изменений концентрации кетоновых тел в крови в норме, при голодании и сахарном диабете. |
| 26. | Синтез холестерина, регуляция. Биологическое .значение холестерина. Атеросклероз. Факторы риска для развития атеросклероза. |
| 27. | Транспортные липопротеиды крови: особенности строения, состава и функций разных липопротеидов. Роль в обмене жиров и холестерина. Пре­делы изменений концентрации жиров и холестерина в крови. Патология липидного обмена. |
| 28. | Функции пептидов и белков. Суточная потребность в белках. Переварива­ние белков. Регуляция переваривания белков. Патология переваривания и всасывания белков. |
| 29. | Источники аминокислот и пути их использования. Заменимые и незамени­мые аминокислоты. Биосинтез заменимых аминокислот с использованием глюкозы. Источники азота для аминокислот. Глюконеогенез из аминокислот: регуляция, физиологическое значение. |
| 30. | Декарбоксилирование аминокислот. Его сущность. Декарбоксилирование гистидина, серина, цистеина, орнитина, лизина и глутамата. Роль биогенных аминов в регуляции метаболизма и функций. |
| 31. | Трансаминирование аминокислот. Специфичность аминотрансфераз. Значение реакций трансаминирования. Непрямое дезаминирование аминокис­лот: последовательность реакций, ферменты, биологическое значение. |
| 32. | Образование и пути использования аммиака. Биосинтез мочевины: после­довательность реакций, регуляция. Гипераммониемия. |
| 33. | Обмен фенилаланина и тирозина. Наследственные нарушения обмена фенилаланина и тирозина. Значение серина, глицина и метионина. |
| 34. | Синтез креатина: последовательность реакций, значение креатинфосфата. Физиологическая креатинурия. Значение креатинкиназы и креатинина в диагностике. |
| 35. | Нуклеозиды, нуклеотиды и нуклеиновые кислоты, строение, значение. От­личия ДНК и РНК. Нуклеопротеиды. Переваривание нуклеопротеидов. |
| 36. | Катаболизм пуриновых и пиримидиновых оснований. Гиперурикемия. Подагра. |
| 37. | Биосинтез пуриновых и пиримидиновых нуклеотидов. Биосинтез дезоксирибонуклеотидов. Регуляция этих процессов. |
| 38. | Репликация ДНК: механизм и биологическое значение. Повреждение ДНК, репарация повреждений и ошибок репликации ДНК. |
| 39. | Типы РНК: особенности строения, размеры и разнообразие молекул, лока­лизация в клетке, функции. Биосинтез РНК (транскрипция). Строение рибосом и полирибосом. Синтез аминоацил-тРНК. Субстратная специфичность аминоацил-тРНК-синтетаз. |
| 40. | Биологический код. Основные компоненты белоксинтезирующей системы. Биосинтез белка. Механизм. Адапторная функция тРНК и роль мРНК в этом процессе. |
| 41. | Регуляция биосинтеза белка. Индукция и репрессия синтеза белка на при­мере функционирования лактозного оперона кишечной палочки. Ингибиторы матричных биосинтезов: лекарственные препараты, вирусные и бактери­альные токсины. |
| 42. | Гемоглобин. Строение. Синтез и распад гемоглобина. Формы билирубина. Пути выведения билирубина и других желчных пигментов. Желтухи. |
| 43. | Белковые фракции плазмы крови. Функции белков плазмы крови. Гипо- и гиперпротеинемия, причины этих состояний. Индивидуальные белки плазмы крови: транспортные белки, белки острой фазы. |
| 44. | Остаточный азот крови. Гиперазотемия, ее причины. Уремия. |
| 45. | Основные биохимические функции и особенности печени. |
| 46. | Взаимосвязь обмена жиров, углеводов и белков. |
| 47. | Биохимия регуляций. Основные принципы и значение. Иерархия регуляторных систем. Классификация межклеточных регуляторов. Центральная регуляция эндокринной системы: роль либеринов, статинов и тропинов. |
| 48. | Понятие о рецепторах. Механизм действия гормонов через внутриклеточ­ные рецепторы и рецепторы плазматических мембран и вторые посредники (общая характеристика). |
| 49. | Инсулин. Строение, образование из проинсулина, метаболизм, регуляция секреции. Влияние на обмен веществ. |
| 50. | Сахарный диабет. Патогенез. Нарушения обмена веществ при сахарном диабете. Определение толерантности к глюкозе при диагностике сахарного диабета. |
| 51. | Соматотропный гормон, глюкагон и другие пептидные гормоны. Биологиче­ское значение. |
| 52. | Гормоны коры надпочечников. Синтез, метаболизм, регуляция секреции. Глюкокортикостероиды, влияние на обмен веществ. Гипо- и гиперкортицизм. |
| 53. | Строение, синтез и метаболизм йодтиронинов. Влияние на обмен веществ. Гипо- и гипертиреозы: механизм возникновения и последствия. |
| 54. | Катехоламины. Синтез, депонирование и метаболизм катехоламинов. Ме­ханизм действия. Влияние на обмен веществ. |
| 55. | Функции воды в организме. Регуляция обмена воды антидиуретическим гормоном. |
| 56. | Функции минеральных веществ. Регуляция солевого обмена альдостероном и гормонами предсердий. Биохимические механизмы развития почеч­ной гипертензии. |
| 57. | Регуляция обмена кальция и фосфора. Роль паратгормона и тиреокальцитонина. Витамин Д. Роль 1,25-дигидроксикальциферола в регуляции каль­ция и фосфатов. Рахит. |
| 58. | Гормоны, производные жирных кислот. Синтез. Функции. |
| 59. | Витамин А. Участие в обмене веществ, признаки авитаминоза. |
| 60. | Витамины Е, К и убихинон, их участие в обмене веществ. |
| 61. | Витамины В1 и В2, строение, участие в обмене веществ. Признаки авитаминозов. |
| 62. | Витамины В6 и РР, их строение, биологическая роль признаки авитаминозов. |
| 63. | Витамины С и Р, строение, роль. Цинга. |
| 64. | Биотин и пантотеновая кислота. Их роль в обмене веществ. |
| 65. | Фолиевая кислота и витамин В12, их биологическая роль. |
| 66. | Наследственные заболевания у детей типа энзимопатий. Современные представления о молекулярных болезнях. |
| 67. | Потребность в углеводах у детей разного возраста. |
| 68. | Возрастная характеристика процессов переваривания и всасывания углеводов. Микробиологический статус кишечника грудных детей. Бифидус-фактор. Дисахаридозы. |
| 69. | Галактоза: биологическое значение. Химизм превращения галактозы в глюкозу. Биохимические аспекты галактоземии. |
| 70. | Фруктоза: ее значение в обмене плода и новорожденных. Химизм процессов обмена фруктозы. Наследственные нарушения обмена фруктозы: эссенциальная фруктоземия. Наследственная непереносимость фруктозы. |
| 71. | Глюконеогенез и его значение в метаболизме плода. Значение плаценты. |
| 72. | Анаэробный гликолиз и его значение в онтогенезе. |
| 73. | Характеристика обмена гликогена в анте- и неонатальном периодах. |
| 74. | Возрастные особенности регуляции глюкозы крови. |
| 75. | Характеристика липидного состава диеты и потребности в липидах у детей разного возраста Особенности переваривания липидов у детей. |
| 76. | Кетоновые тела: биологическое значение, структура, химизм образования и окисления. Резистентность и склонность к кетозу у детей. |
| 77. | Возрастная характеристика процессов переваривания и всасывания белков. Характеристика белковой диеты детей разного возраста. Белковая недостаточность. Квашиоркор. |
| 78. | Возрастная направленность использования аммиака в организме. |
| 79. | Физиологическая протеинурия и креатинурия. |
| 80. | Биологическая роль аминокислот и потребность в них в детском возрасте. |
| 81. | Гипо- и гипервитаминозы у детей. |
| 82. | Роль соматотропина в детском возрасте. Гигантизм, нанизм. |
| 83. | Возрастные особенности обмена кальция. |

Утверждено на кафедральном заседании

Протокол №\_\_\_ от «\_\_\_»\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_202\_\_г.

Заведующий кафедрой

д.м.н., профессор А.Б. Салмина

Декан педиатрического факультета М.Ю. Галактионова

д.м.н., доцент