**Приложение 1 к рабочей**

**программе ФГОС ВО**

**Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Дагестанская государственная медицинская академия»**

**Министерства здравоохранения Российской Федерации**

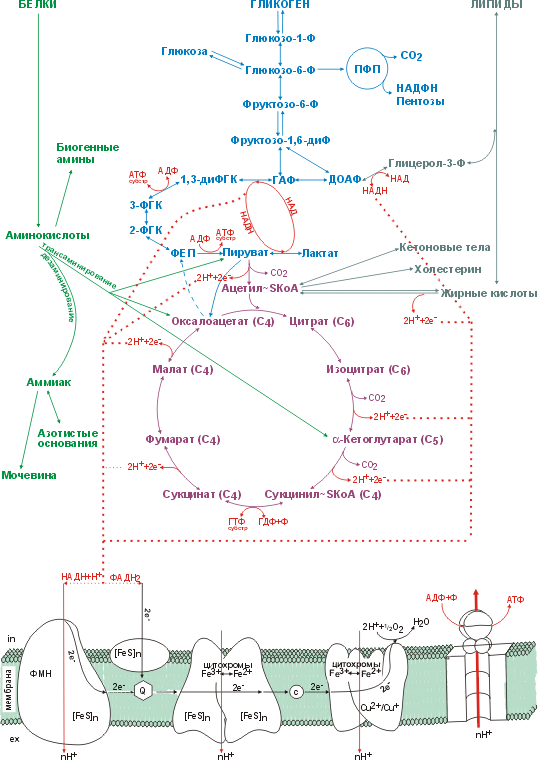
**МЕТОДИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО БИОХИМИИ ДЛЯ САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ РАБОТЫ СТУДЕНТА**

МАХАЧКАЛА 2016

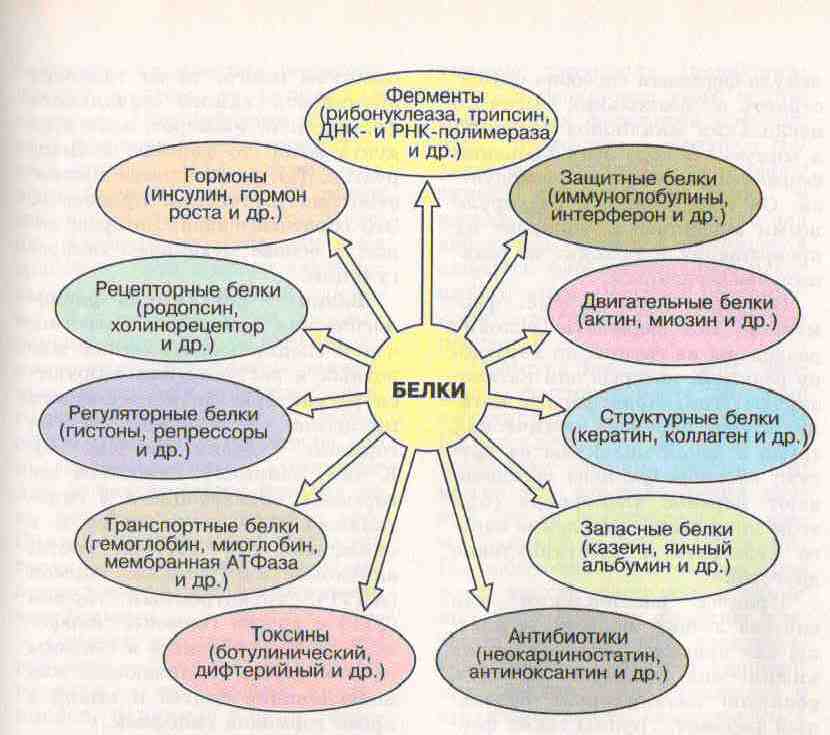
**ВВЕДЕНИЕ**

Основная цель самостоятельной работы студентов (СРС)-стимулирование эффективной познавательной деятельности. Самостоятельная работа способствует освоению изучаемой на кафедре дисциплины, умению работать с учебной и научной литературой приобретению практических навыков. Методическая разработка позволяет студентам всех факультетов самостоятельно и оперативно получать наглядную информацию по центральным проблемам биохимии  изучить отдельные разделы биологической химии с использованием наглядных метаболических схем и карт. Решение ситуационных задач дает возможность закрепить знания, используя теоретический материал данного занятия.

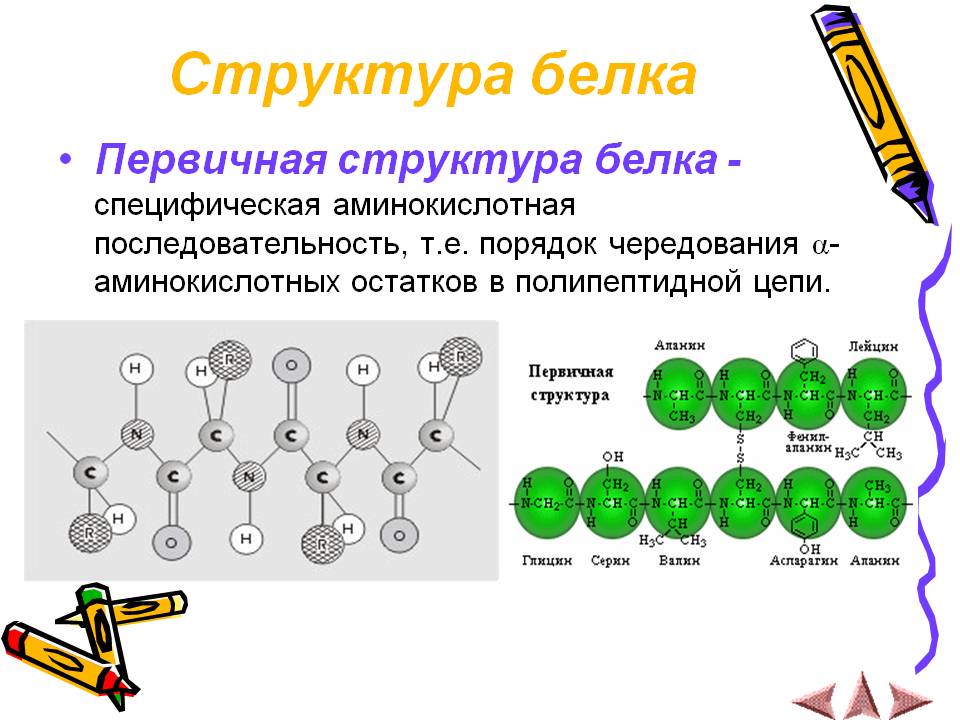
**Общая метаболическая схема**

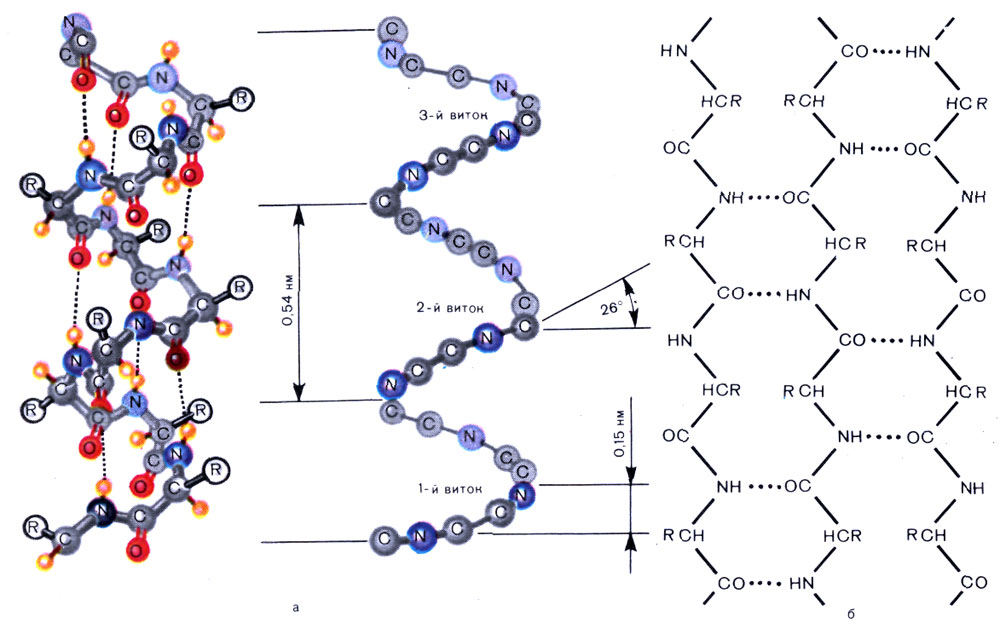


**Тема «Белки»**



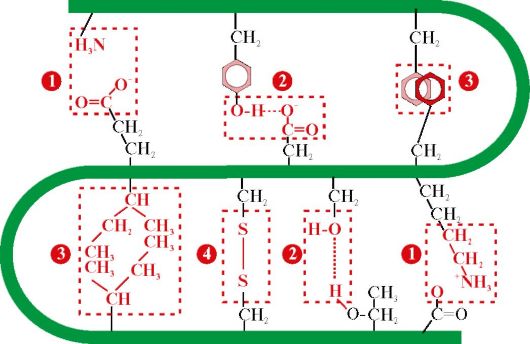
***Первичная структура белков-*** *специфическая последовательность аминокислот в полипептидной цепи связанных пептидной связью*



***Вторичная структура белков –*** *это пространственная структура, формирующаяся в результате образования водородных связей между функциональными группами –С=О и – NH- пептидного остова. При этом**пептидная цепь может приобретать регулярные структуры двух типов: α-спирали и β-структуры.* 

***Третичная структура белка****– тип конформации, образующийся за счет взаимодействий между радикалами аминокислот, которые могут находиться на значительном расстоянии друг от друга в пептидной цепи. Большинство белков при этом формируют пространственную структуру, напоминающую глобулу (глобулярные белки).*

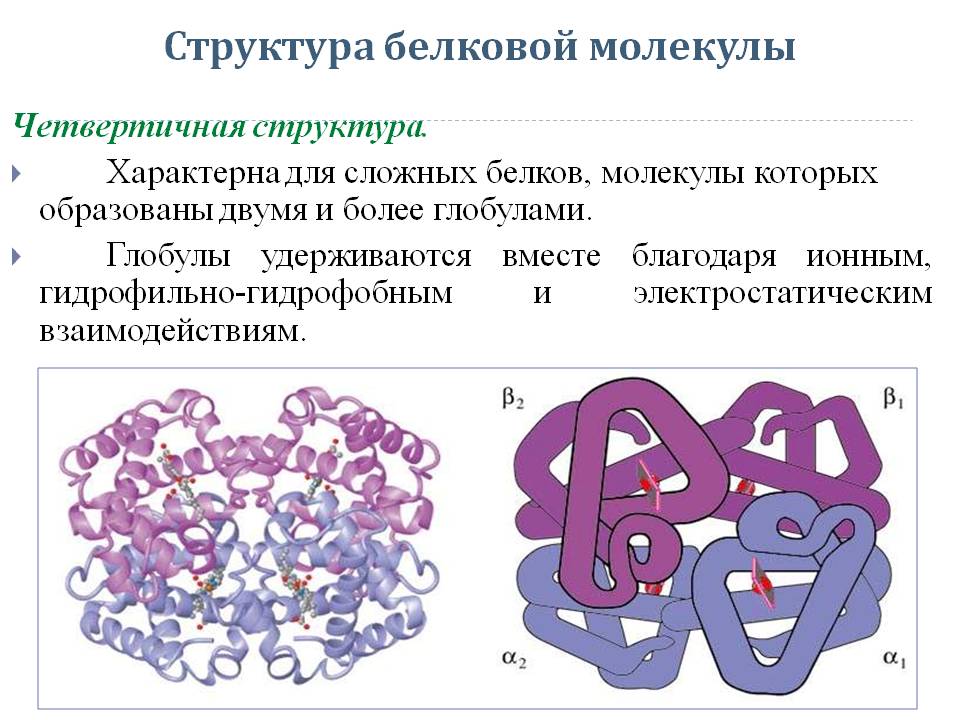




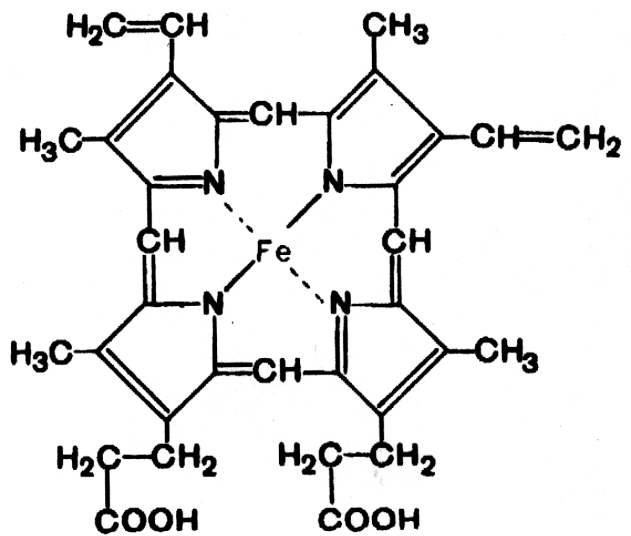
**Типы связей, возникающих между радикалами аминокислот при формировании третичной структуры белка**

1. **ионная связь**– возникает между положительно и отрицательно заряженными функциональными группами;
2. **водородная связь**– возникает между гидрофильной незаряженной и любой другой гидрофильной группой;
3. **гидрофобные взаимодействия**– возникают между гидрофобными радикалами;
4. **дисульфидная связь**– формируется за счет окисления SH-групп остатков цистеина и их взаимодействия друг с другом

***Четвертичная структура*** *— способ укладки в пространстве отдельных поли*[*пептидных*](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%B5%D0%BF%D1%82%D0%B8%D0%B4) *цепей, обладающих одинаковой (или разной)* [*первичной*](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%B5%D1%80%D0%B2%D0%B8%D1%87%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D1%81%D1%82%D1%80%D1%83%D0%BA%D1%82%D1%83%D1%80%D0%B0)*,* [*вторичной*](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%92%D1%82%D0%BE%D1%80%D0%B8%D1%87%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D1%81%D1%82%D1%80%D1%83%D0%BA%D1%82%D1%83%D1%80%D0%B0) *или* [*третичной*](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D1%80%D0%B5%D1%82%D0%B8%D1%87%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D1%81%D1%82%D1%80%D1%83%D0%BA%D1%82%D1%83%D1%80%D0%B0) *структурой, и формирование единого в структурном и функциональном отношениях макромолекулярного образования*.



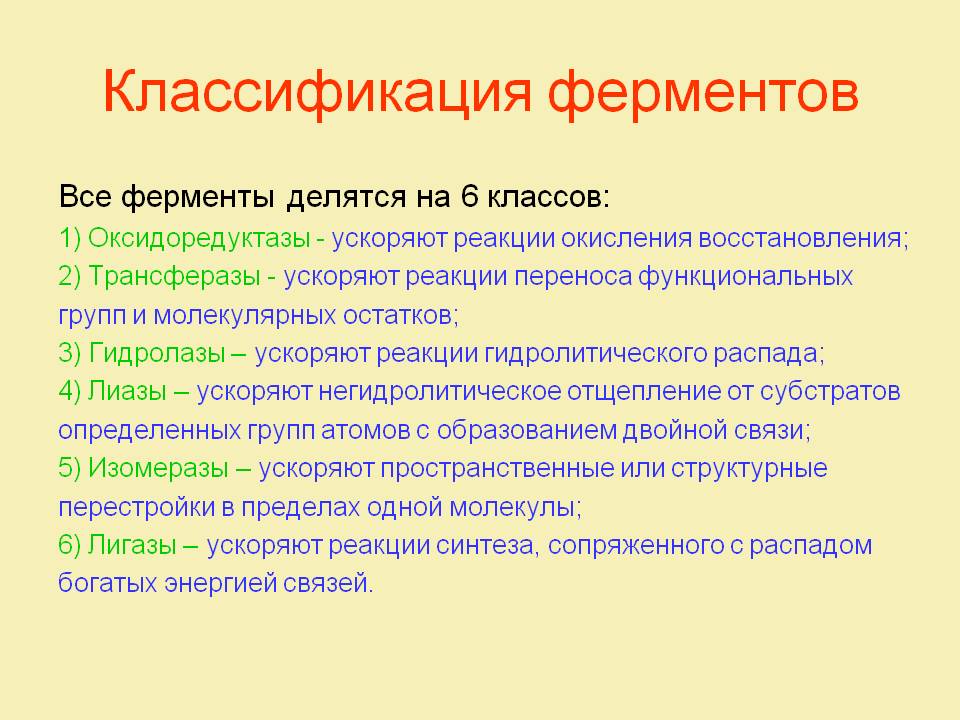
***Гемоглобин***



***Тема «Ферменты»***

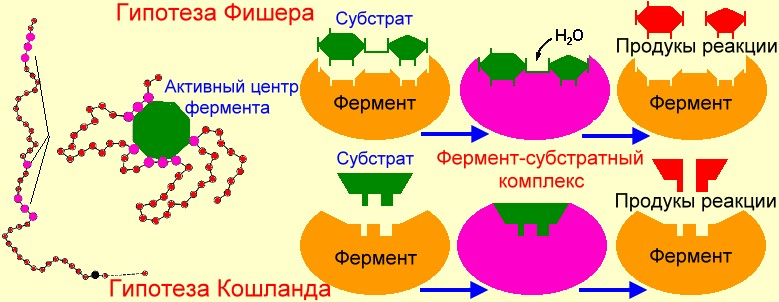


***Согласно Международной*** [***классификации***](http://www.xumuk.ru/encyklopedia/2006.html)***,*** [***ферменты***](http://www.xumuk.ru/encyklopedia/2/4751.html) ***делят на шесть главных классов, в каждом из которых несколько подклассов: тип катализируемой*** [***химической реакции***](http://www.xumuk.ru/encyklopedia/2/3845.html) ***в сочетании с названием*** [***субстрата***](http://www.xumuk.ru/biospravochnik/5.html) ***основой для систематического наименования*** [***ферментов***](http://www.xumuk.ru/encyklopedia/2/4751.html)***.***

******



***Гипотеза Фишера и Кошленда об образовании фермент субстратного комплекса***



***ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ ПО ТЕМЕ «БЕЛКИ и ФЕРМЕНТЫ»***

1. **Вторичная структура белка поддерживается**

1 - Пептидными связями

2 - Водородными связями

3 - Дисульфидными ковалентными связями

1. **Наиболее энергоемкими являются:**1 – Жиры

  2 - Нуклеиновые кислоты

3 – Белки

 4- углеводы

1. **Фермент:**

1- ускоряет сразу несколько типов реакций

2- работает в узких температурных пределах

3- может работать только при определенном значении рН среды.

1. **Мономеры белков – это:**

1- аминокислоты  2- моносахариды 3- нуклеотиды. 4- глицерин и 3 жирные кислоты

1. **Какие связи стабилизируют первичную структуру?**

1- пептидные   2- гидрофобные   3- водородные    4- дисульфидные

1. **В процессе биохимических реакций ферменты:**

1- ускоряют реакции и сами при этом не изменяются

2- ускоряют реакции и сами изменяются

3- замедляют химические реакции, не изменяясь

4- замедляют реакции , а сами изменяясь.

1. **Молекулы белков отличаются друг от друга:**

1- последовательностью чередования аминокислот

2- количеством аминокислот

3- структурой

4-все ответы верны

1. **Какое из соединений построено из аминокислот?**

1- целлюлоза   2- гликоген 3- инсулин  4- хитин

1. **Изменяемыми частями аминокислот являются:**

1- аминогруппа и карбоксильная группа  2- радикал

3- карбоксильная группа  4 - радикал и карбоксильная группа.

1. **Биологические катализаторы – это:**

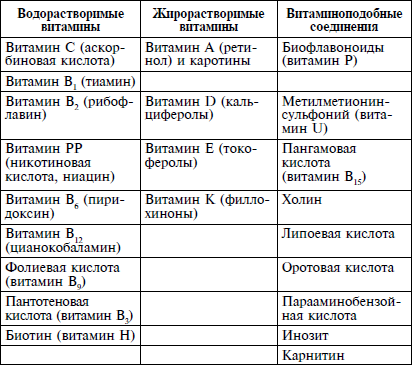
1- антигены 2 - антитела 3 - ферменты

10. **Какая структура белковой молекулы определяет специфическую биологическую активность белка?**

1. Четвертичная; 2. третичная; 3.вторичная; 4. первичная.

**Тема «Витамины»**

*КЛАССИФИКАЦИЯ* *ВИТАМИНОВ*



***Глоссарий***

***Витамин А –*** *ретинол и его производные (ретиналь, ретиноевая кислота и др.), необходим для роста и дифференцировки тканей, процессов фоторецепции и репродукции, его недостаток вызывает ксерофтальмию.*

***Витамин С****– аскорбиновая кислота, участвует в окислительно-восстановительных реакциях, его недостаток приводит к цинге.*

***Витамин D****– группа родственных веществ, необходимых для роста костей (способствуют усвоению кальция и фосфора), его недостаток вызывает рахит.*

***Витамин Е****– α-токоферол и родственные соединения, один из главных антиоксидантов в живых организмах, его недостаток вызывает бесплодие.*

***Витамин К****– группа родственных веществ, участвующих в процессе свертывания крови.*

***Тиамин (витамин В1)****– его производное, тиаминпирофосфат (кокарбоксилаза) входит в состав большого числа ферментов, участвующих в углеводном обмене, недостаток этого витамина приводит к заболеванию бери-бери.*

***Рибофлавин (витамин В2)****– его производные входят в состав ферментов дыхательной цепи.*

***Пантотеновая кислота (витамин В3****) – ее производные (кофермент А и др.) участвуют в важнейших процессах синтеза и распада веществ.*

***Витамин В6 –*** *группа родственных веществ (пиридоксин, пиридоксаль, пиридоксамин), производные которых (пиридоксальфосфат и пиридоксаминфосфат) участвуют в обмене аминокислот.*

***Витамин В12****– группа родственных веществ (кобаламинов), входят в состав ферментов, участвующих во многих важных процессах синтеза и распада веществ, в том числе в процессе кроветворения.*

***Фолацин (витамин Вс) – фолиевая кислота*** *и родственные соединения, ее производное, тетрагидрофолиевая кислота, входит в состав ферментов, участвующих в важнейших синтетических процессах, в том числе в процессе кроветворения.*

***Ниацин (витамин РР)****– никотиновая кислота и никотинамид, их производные, НАД и НАДФ, участвуют в огромном числе окислительно-восстановительных процессов.*

***Биотин (витамин Н)****– входит в состав ферментов, осуществляющих карбоксилирование (присоединение молекулы углекислого газа) органических кислот.*

***АВИТАМИНОЗЫ***

***Бери-бери –*** *заболевание, связанное с недостатком витамина В1. Характеризуется распространенным поражением периферических нервов конечностей. Болезнь получила широкое распространение в странах Восточной и Юго-Восточной Азии в XIX в., когда главный пищевой продукт этих стран, рис, стали очищать от оболочки ("полированный" рис).*

***Ксерофтальмия –*** *поражение глаз, выражающееся в сухости конъюнктивы и роговицы. Одна из главных причин заболевания – недостаток витамина А.*

***Пеллагра –*** *заболевание, связанное с недостатком ниацина. Проявляется в поражении кожи, пищеварительного тракта и нервной системы. Распространена в странах, где основной продукт питания – кукуруза.*

***Рахит****– заболевание детей, связанное с недостатком витамина D. Характеризуется размягчением костей.*

***Цинга****– Заболевание, связанное с недостатком витамина С. Возникает обычно при отсутствии в рационе свежих овощей и фруктов. Часто наблюдалась у участников северных и морских экспедиций. Характеризуется кровоточивостью десен, выпадением зубов и т.п.*

**Тесты по теме «Витамины»**

1. **Витамины – это:**

А) высокомолекулярные органические вещества;

Б) производные аминов;

В) низкомолекулярные органические вещества;

Г) высокомолекулярные и низкомолекулярные органические вещества;

Д) низкомолекулярные неорганические вещества.

1. **Провитамины:**

А) усиливают биохимическую активность витаминов;

Б) являются предшественниками витаминов;

В) синтезируются в организме из витаминов;

Г) понижают биохимическую активность витаминов;

Д) ускоряют синтез витаминов в организме.

1. **Авитаминоз:**

А) избыток витаминов;

Б) недостаток витаминов;

В) отсутствие какого-либо витамина;

Г) блокирование витамина определёнными веществами;

Д) непереносимость организмом некоторых витаминов.

1. **Витамин А:**

А) называется токоферолом;

Б) содержит изоаллоксозиновое кольцо;

В) является антиксерофтальмическим;

Г) отвечает за усвоение кальция и фосфора;

Д) хорошо растворим в воде.

1. **Витамин Е:**

А) называется ретинол;

Б) отвечает за свёртываемость крови;

В) может синтезироваться из каротиноидов;

Г) обладает восстановительными свойствами;

Д) содержит в своём составе серу.

1. **Витамин D3:**

А) отвечает за усвоение кальция и фосфора;

Б) может синтезироваться из убихинона;

В) называется холекальциферрол;

Г) содержит изопреноидные фрагменты;

Д) обладает восстановительными свойствами.

1. **Витамин К:**

А) хорошо растворяется в воде;

Б) называется токоферол;

В) отвечает за свёртываемость крови;

Г) способствует усвоению кальция;

Д) обладает восстановительными свойствами.

1. **Витамин F:**

А) является жирорастворимым;

Б) является антиксерофтальмическим;

В) представлен полиненасыщенными кислотами;

Г) может синтезироваться из каротина;

Д) является окидантом;

1. **Витамин B1:**

А) называется рибофлавин;

Б) синтезируется из стеролов;

В) является антиневритным;

Г) хорошо растворяется в жирах;

Д) молекула его содержит серу.

1. **Витамин B2:**

А) является тиамином;

Б) содержит изоаллоксазиновое кольцо;

В) является антирахитичным;

Г) может синтезироваться из холестерина;

Д) хорошо растворяется в воде.

1. **Витамин B3:**

А) называется пантотеновая кислота;

Б) хорошо растворяется в жирах;

В) необходим для жизнедеятельности дрожжей и многих микроорганизмов;

Г) не может синтезироваться в организме;

Д) способствует синтезу протромбина;

1. **Витамин B6:**

А) называется ретинол;

Б) является антиксерофтальмическим;

В) отвечает за свёртываемость крови;

Г) представлен пиридоксином;

Д) может синтезироваться из жиров.

1. **Витамин В12:**

А) называется тиамин;

Б) является антианемичным;

В) содержит кобальт;

Г) является антиоксидантом;

Д) хорошо растворяется в жирах.

1. **Витамин С:**

А) называется ретинол;

Б) хорошо растворим в неполярных растворителях;

В) обладает окислительными свойствами;

Г) обладает антискорбутным действием;

Д) может синтезироваться из глюкозы.

1. **Витамин РР:**

А) называется антипеллагрическим;

Б) входит в состав ферментов дегидрогеназ;

В) является жирорастворимым;

Г) может синтезироваться из углеводов;

Д) отвечает за размножение.

1. **Витамин Н:**

А) называется биотин;

Б) является антисеборрейным;

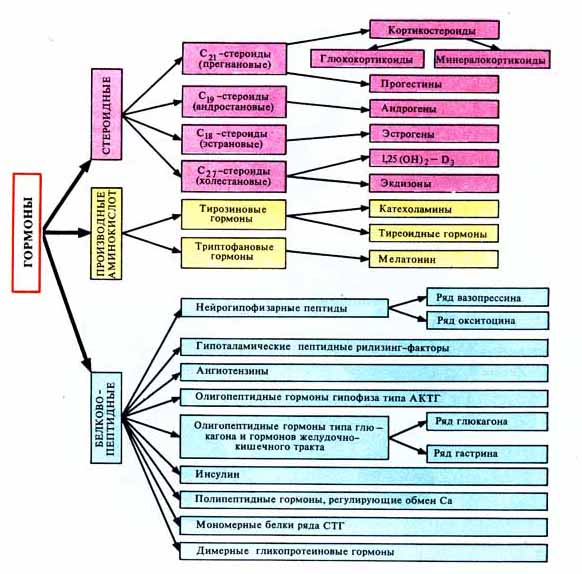
В) является пангамовой кислотой;

Г) хорошо растворяется в жирах;

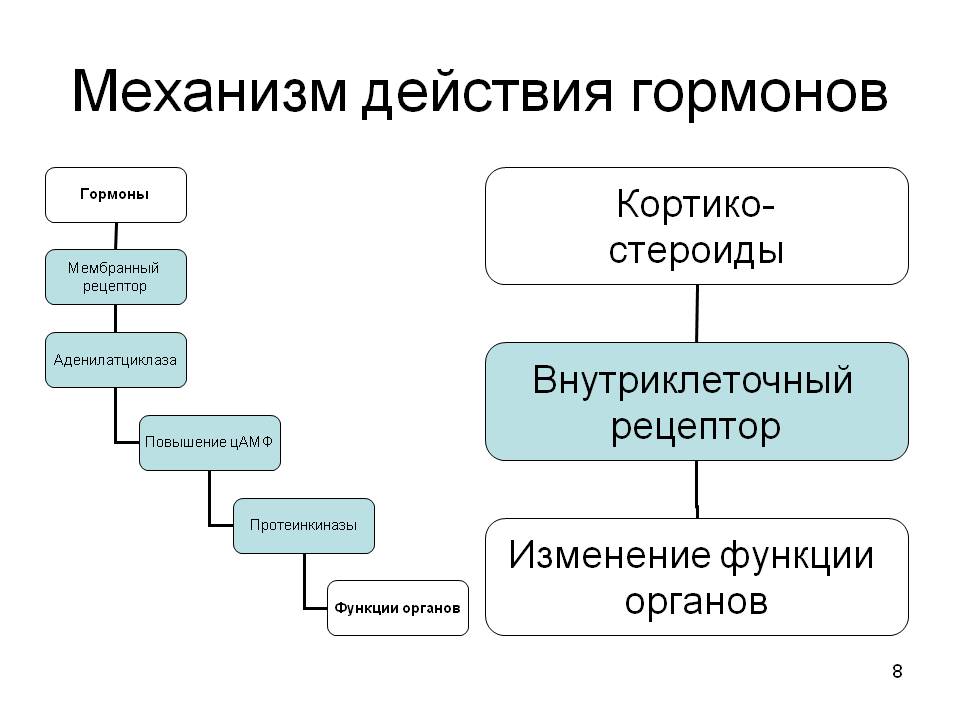
Д) может синтезироваться из каротина.

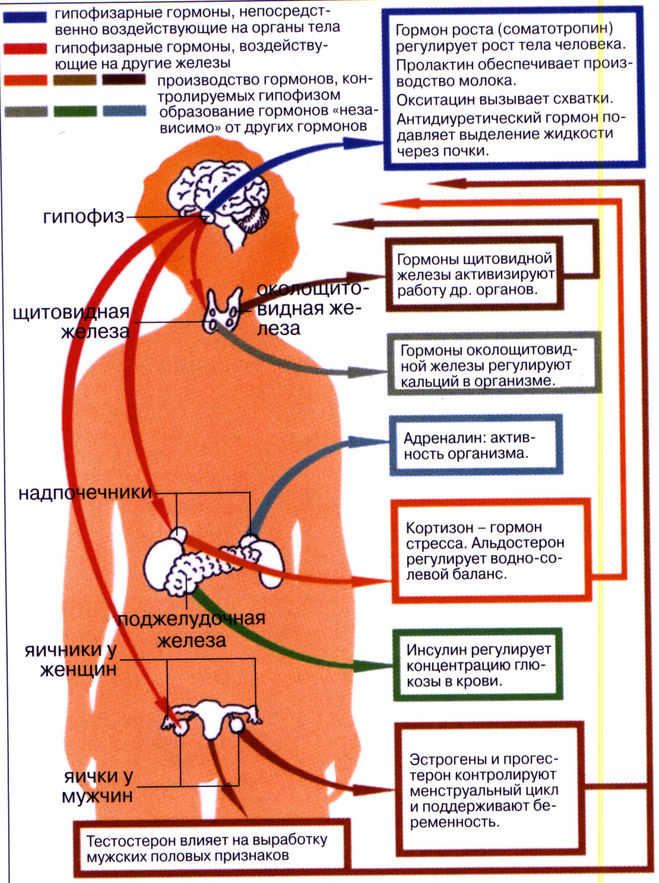
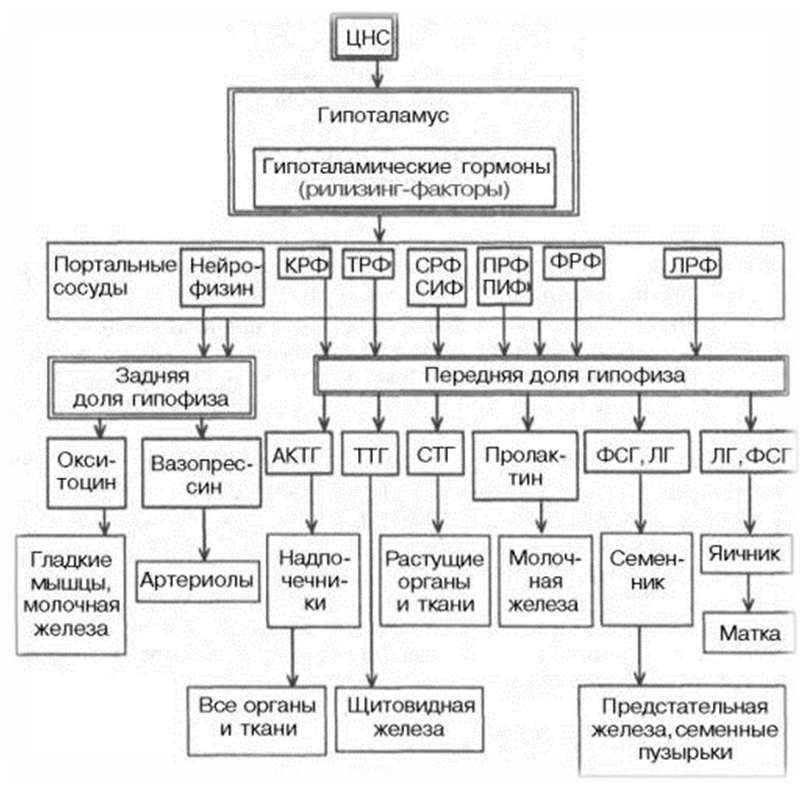
***Тема «Гормоны»***

***Классификация гормонов по химическому строению***









СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ ПО ТЕМЕ: ‘'ГОРМОНЫ''.

ЗАДАЧА № 1: Больной жалуется на сухость во рту, жажду, повышенный аппетит, слабость. Суточное выделение мочи повышено до 3-х литров. Анализ мочи показал, относительная плотность 1,032, глюкозы в моче 9 ммоль/л.

ОТВЕТ: У больной сахарный диабет. При этом заболевании содержание сахара в крови повышено (гипергликемия), вследствие абсолютной или относительной недостаточности инсулина. Глюкоза - осмотически активное вещество, выделяясь, тянет за собой воду, диурез увеличивается (полиурия), рефлекторно возникает чувство жажды (полидипсия). Не смотря на то, что содержание глюкозы в крови повышено, она не проникает в клетки и в печени не превращается в гликоген, а в тканях не используется в качестве энергетического материала, «голод среди изобилия» (полифагия). Содержание глюкозы увеличивается также за счет глюконеогенеза, в этих условиях липиды и белки (глицерин, аминокислоты) превращаются в глюкозу. ЗАДАЧА № 2: У ребёнка 5 лет наблюдается остановка роста, специфические изменения кожи, волос, мышц, резкое снижение скорости процессов обмена, глубокие нарушения психики. Специфическое гормональное лечение в этом случае не дает положительного результата.

ОТВЕТ: Врождённый гипотиреоз. В результате уменьшения тиреотропного гормона нарушается синтез и поступление тиреоидных гормонов. Дефицит гормонов щитовидной железы приводит к нарушению всех видов обмена. Резкое снижение окислительных процессов и понижение синтеза белка служат причинами задержки роста у детей.

ЗАДАЧА № 3: Больной жалуется на избыточную массу тела, жажду, неутолимый голод, утомляемость, мышечную слабость. При осмотре – лунообразное лицо. При обследовании – гипергликемия, гипертония, повышенная секреция АКТГ и кортизола. ОТВЕТ: Наблюдается гиперфункция коры надпочечников (болезнь Иценко- Кушинга) или стероидный диабет. Гипергликемия связана с повышением катаболизма белков и глюконеогенезом из аминокислот. Кортизол ингибирует активность и синтез ферментов, участвующих в образовании коллагена и гликозамингликанов, а вследствие этого нарушается включение в костную ткань солей Са 2+ и фосфатов. Гипертония связана с повышенной продукцией другого гормона коры надпочечников - альдестерона, регулирующего водно-солевой обмен.

ЗАДАЧА № 4: У больного наблюдается полиурия, полидипсия и нарушение сна. Относительная плотность мочи от 1,001 до 1,003. Выделение мочи колеблется от 5 до 20 л в сутки. Содержание глюкозы в крови 5,0ммоль/л, в моче глюкоза отсутствует.

ОТВЕТ: Несахарный диабет, заболевание, связано с нарушением функций задней доли гипофиза - выделением гормона – вазопрессина. Вазопрессин увеличивает скорость реабсорбции воды из первичной мочи и тем самым уменьшает диурез. При уменьшении секреции вазопрессина –резко увеличивается выделение мочи, соответственно увеличивается потребление воды.

ЗАДАЧА № 5: При профилактическом осмотре жителей Северного Кавказа было замечено у большинства жителей увеличение щитовидной железы. Анализ крови показал низкий уровень Т4 и Т3. В ряде случаев наблюдаются приступы удушья, сухость, кашель, охриплость голоса.

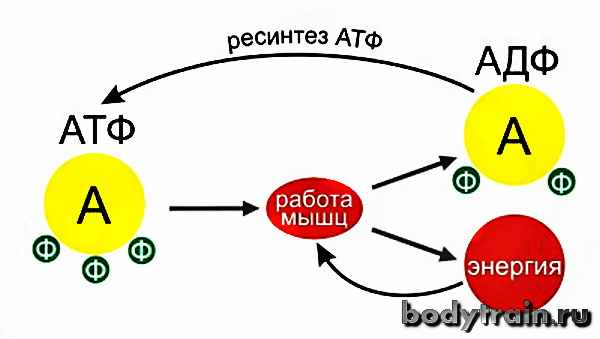
ОТВЕТ: Эндемический зоб. Основной причиной эндемического зоба является недостаточность йода в продуктах питания, вследствие недостатка его в почве и воде. Дефицит тиреоидных гормонов приводит к повышению секреции тиротропного гормона гипофиза, вызывающего гиперплазию ткани щитовидной железы с развитием зоба.

ЗАДАЧА № 6: При резекции щитовидной железы были случайно удалены околощитовидные железы. После операции у больного начались приступы тетании. Нередко приступы тетании предшествуют предвестники: похолодание конечностей, онемение, покалывание, чувство ползания мурашек, чувство спазмов. Вслед за предшестниками различаются болезненные тонические судороги.

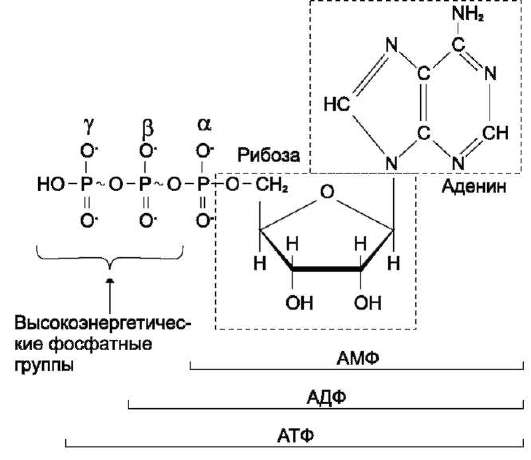
ОТВЕТ: Дефицит паратгормона приводит к уменьшению поступления кальция из костной ткани в кровь и увеличению реабсорбции фосфора в проксимальных отделах канальцев почек, вследствие чего возникают гипокальциемия и гиперфосфатемия. В результате гипокальциемии нарушается равновесие между ионами натрия и калия, а также кальция и магния, что в свою очередь ведёт к резкому повышению нервно – мышечной возбудимости. Кальций принимает участие в механизме мышечного сокращения.

ЗАДАЧА №7: У ребёнка 7 лет отмечается выраженная физическая и умственная отсталость. Отставание в росте, непропорциональное сложение. Основной обмен и температура снижены. Какая патология имеет место? Как вы объясняете причины? ОТВЕТ: Имеет место гипофункция щитовидной железы, или гипотиреоз, носящий название – кретинизм. Симптомы этого заболевания объясняются, прежде всего, снижением действия йодтиронинов на деление и дифференцировку клеток, что ведёт к замедлению и неправильному росту костной ткани, нарушению дифференциртвки нейронов, которые не могут выполнять возложенные на них специфические функции

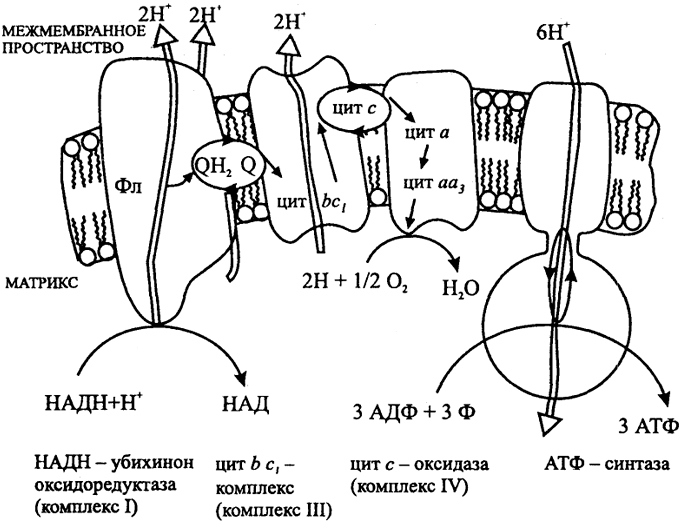
***ТЕМА Биоэнергетика***



**АТФ-высокоэнергетический нуклеозидтрифосфат**



**Цепь переноса электронов, синтез АТФ**



***Ситуационные задачи***

***ЗАДАЧА№1***

Пациентам, страдающим заболеваниями сердечно-сосудистой системы для лечения и профилактики поражения миокарда, назначают препарат «Неотон», аналогичный эндогенному фосфокреатину

1. Какова биологическая роль фосфокреатина?
2. В каких органах он синтезируется?
3. Какой фермент участвует в использовании фосфокреатина?
4. Как этот фермент используется в энзимодиагностике?
5. Как называется конечный продукт обмена фосфокреатина?

Эталон ответа

1. Участвует в синтезе АТФ (субстратное фосфорилирование)
2. Печень и почки
3. Креатинфосфокиназа
4. Имеет три изоформы: ММ – преобладает в скелетных мышцах, ВВ – в мозге, МВ – в сердце. Их активность в плазме крови повышается при поражении этих органов.
5. Креатинин

***ЗАДАЧА №2***

В настоящее время для повышения работоспособности активно используются разнообразные пищевые добавки, в том числе «Янтавит» - препарат янтарной кислоты.

1. Почему этот препарат рекомендуют для повышения работоспособности?
2. В какой реакции ЦТК происходит предвращение янтарной кислоты?
3. Назовите ингибитор фермента, катализирующего эту реакцию
4. Укажите тип ингибирования
5. Какова функция убихинона в ЦТД?

Эталон ответа

1. Сукцинат поставляет электроны в дыхательную цепь, стимулируя, таким образом, потребление кислорода и сопряженный с ним синтез АТФ
2. В реакции, катализируемой сукцинатдегидрогеназой
3. Малонат
4. Конкурентное ингибирование
5. Убихинон является связующим звеном в транспорте электронов с комплексов IиIIна цитохромы

***ЗАДАЧА №3***

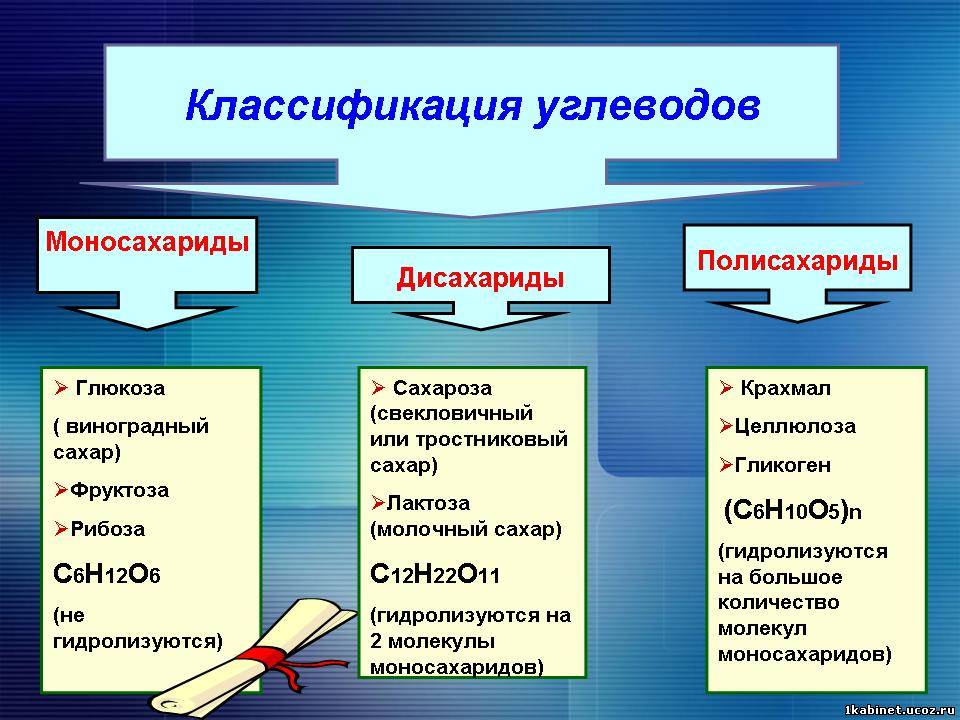
Крем с коэнзиом Q10 улучшает дыхание клеток кожи. Препарат коэнзимQ10 выпускают в Японии для лечения пародонтита.

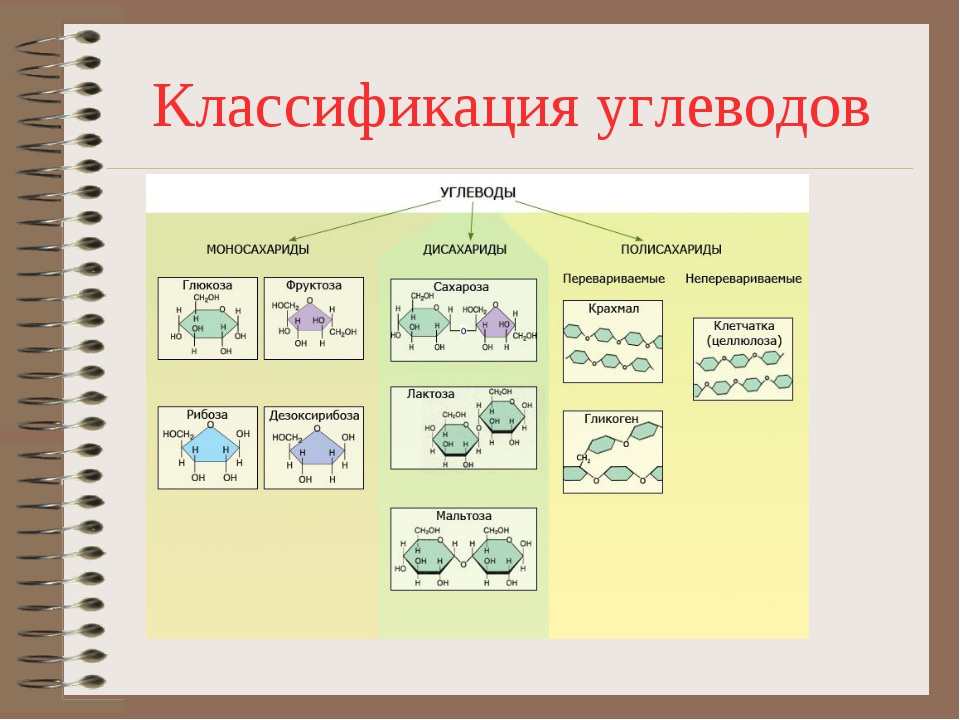
1. Объясните в каких процессах участвует убихинон?
2. Какие 3 формы коэнзима QВам известны?
3. На какой промежуточный переносчик передает электроны коэнзим Q?
4. От каких комплексов тканевого дыхания поступает протоны и электроны на коэнзим Q?
5. Назовите эти комплексы

Эталон ответа

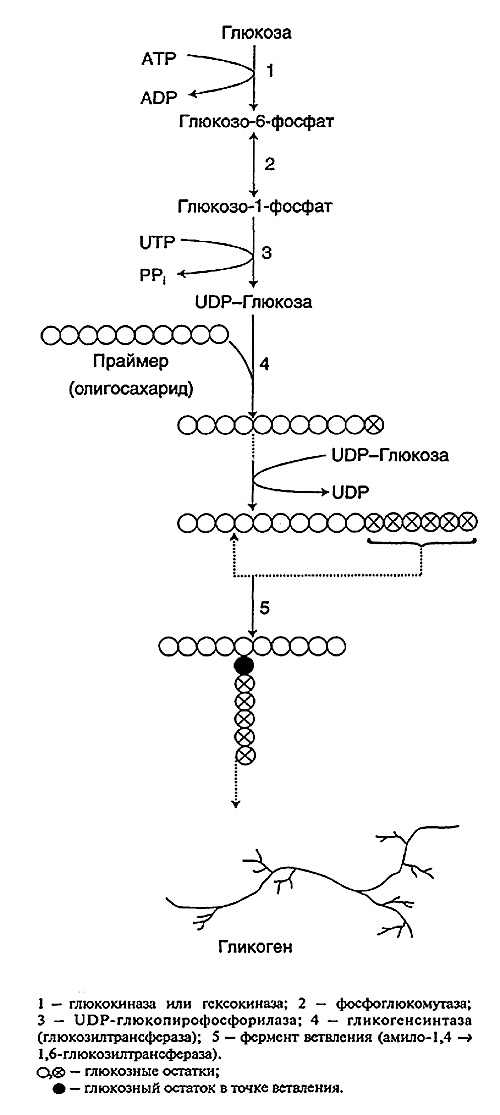
1. Убихинон участвует в тканевом дыхании
2. Убихинон (окисленная форма), семихинон (свободный радикал) и убихинол (восстановленная форма)
3. На цитохром в
4. 1 и 2 комплексы цепи тканевого дыхания передают электроны и протоны на коэнзим Q
5. НАДН-убихинон:оксидоредуктаза, сукцинат-убихинон-оксидоредуктаза

***Тема «Углеводы»***

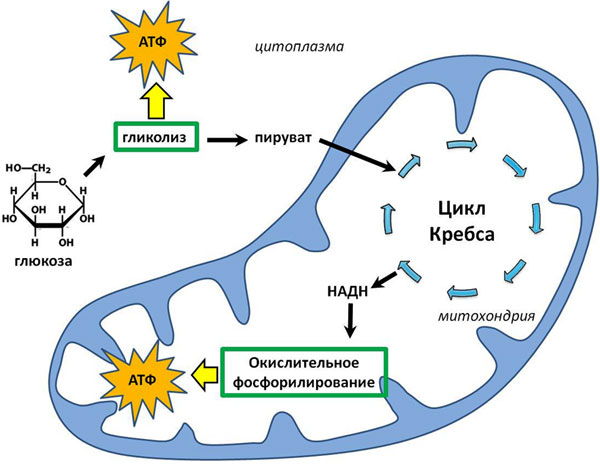
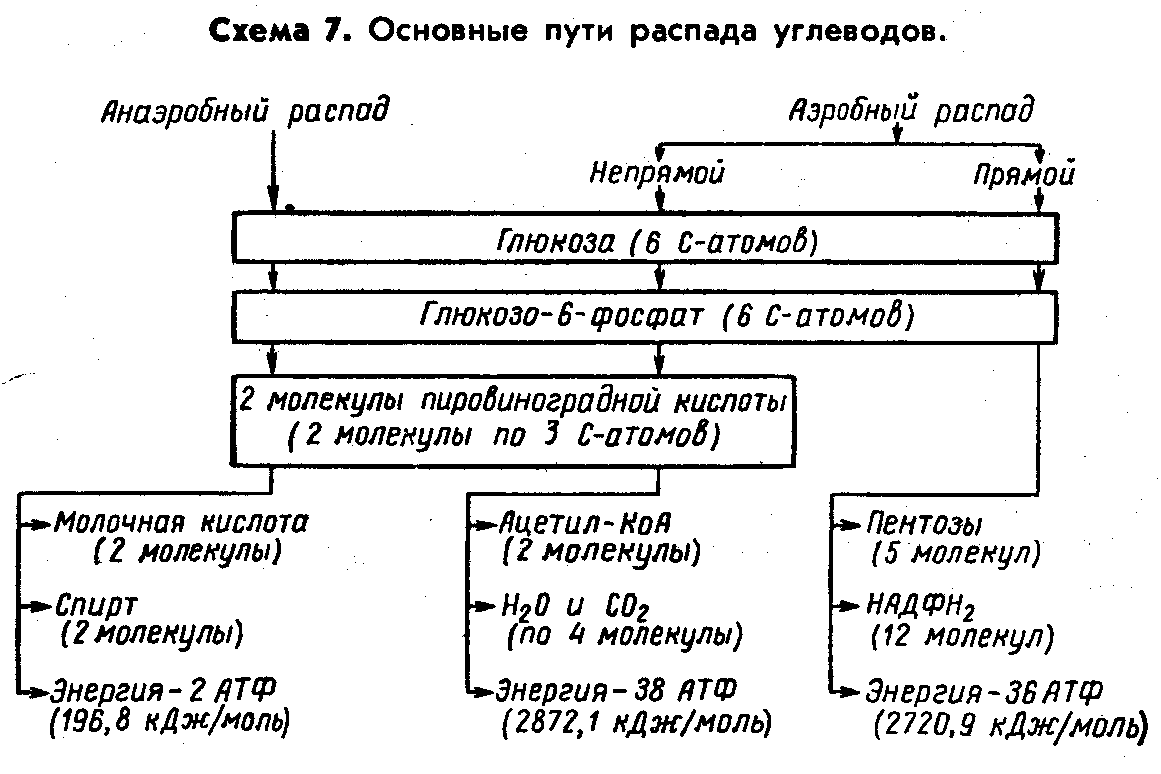




***Схема образования гликогена из глюкозы (гликогенез)***

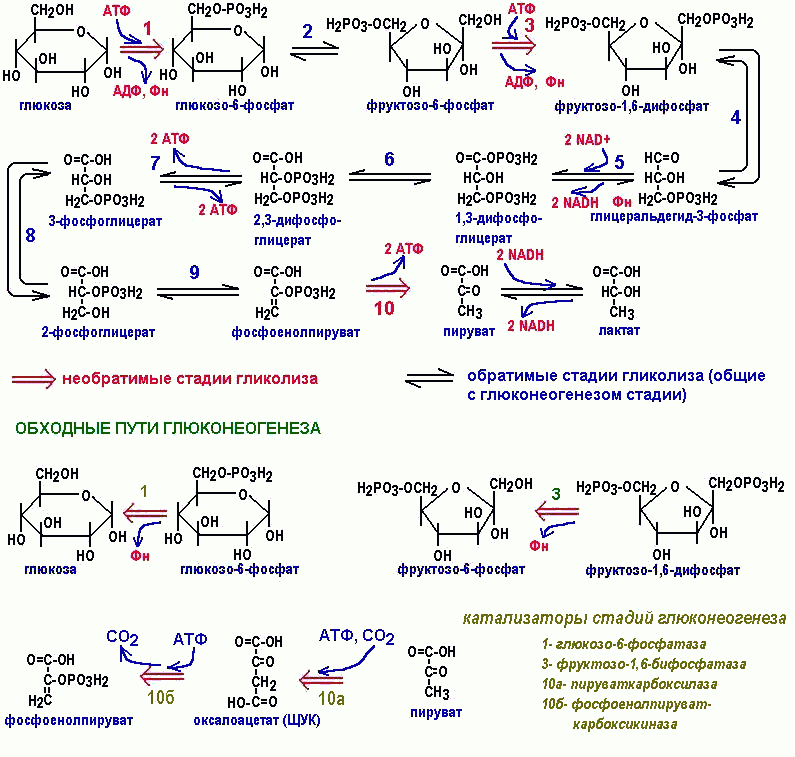


***ОСНОВНЫЕ ПУТИ РАСПАДА УГЛЕВОДОВ***

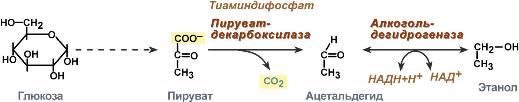


***РЕАКЦИИ ПО ТЕМЕ УГЛЕВОДЫ***

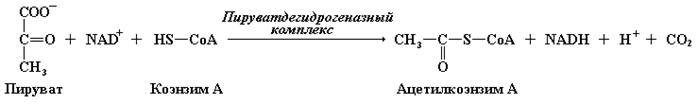
***РЕКЦИИ ГЛИКОЛИЗА***



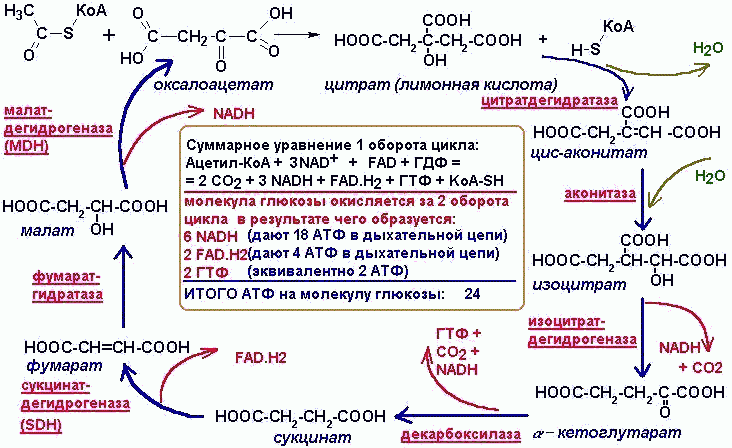
***Реакции превращения ПВК в этанол***



***Декарбоксилирование ПВК***



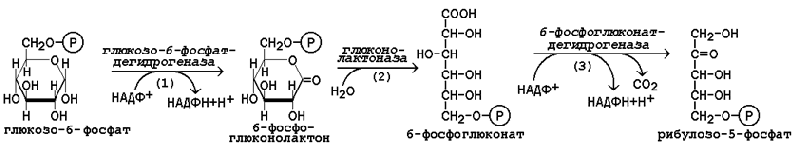
***РЕАКЦИИ ЦТК (ЦИКЛ КРЕБСА)***

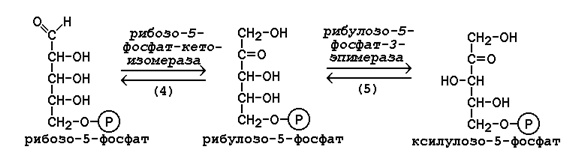


***ПЕНТОЗОФОСФАТНЫЙ ПУТЬ ОКИСЛЕНИЯ ГЛЮКОЗЫ***

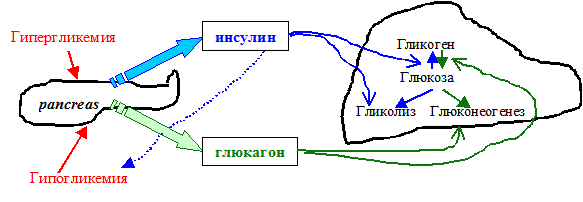
**Биологическая роль пентозофосфатного пути у взрослого человека состоит в выполнении двух важных функций:**

* 1. он является поставщиком пентоз, которые необходимы для синтеза нуклеиновых кислот, коферментов, макроэргов для пластических целей.
  2. служит источником НАДФН2, который, в свою очередь, используется для:
     + 1. восстановительных синтезов стероидных гормонов, жирных кислот
       2. активно участвует в обезвреживании токсичных веществ в печени
       3. в эритроцитах НАДФН2 восстанавливает трипептид глютатион, обеспечивая тем самым резистентность эритроцитов.





***Регуляция углеводного обмена***



***СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ ПО ТЕМЕ: «ОБМЕН И ФУНКЦИИ УГЛЕВОДОВ»***

**ЗАДАЧА:** Больной жалуется на сухость во рту, жажду, повышенный аппетит, слабость. Суточное выделение мочи повышено. В крови уровень глюкозы 9 ммоль /л. Каков ваш диагноз. Причина. Объясните проявления.

**ОТВЕТ:** У больного сахарный диабет. Причина недостаток выработки инсулина, как следствие-глюкоза не проникает в клетку (не активируются ГЛЮТ-4,фермент гексокиназа). Уровень глюкозы в крови повышен – гипергликемия, в моче глюкозурия. Так как глюкоза повышает осмотическое давление крови наблюдается полиурия (частое мочеспускание до 3-5 литров). Рефлекторно возникает чуство жажды -полидипсия. Глюкоза не выступает в качестве источника энергии -у больного повышен аппетит полифагия.

**ЗАДАЧА**: У детей и у некоторых взрослых в результате употребления в пищу молока наблюдаются спазмы, вздутие живота, боли, понос. Каким компонентом молока обусловлены эти симптомы?

**ОТВЕТ:** В молоке содержится лактоза. У детей может быть врожденная алактазия или временная незрелость этого фермента (лактозы). С возрастом способность секретировать лактозу снижается. Эти симптомы вызваны неусвоенной лактозой, которая проходит через тонкий кишечник в толстый, притягивает воду и сбраживается кишечными бактериями.

**ЗАДАЧА:** У ребёнка после рождения появляется отказ от еды, рвота, понос, развивается катаракта (помутнение хрусталика). Для какого заболевания характерны эти проявления?

**ОТВЕТ:** Заболевание – галактоземия, при котором имеется недостаточность фермента галактокиназы. Больного надо перевести на пищу, не содержащую галактозу, развившаяся катаракта при этом не исчезнет.

**ЗАДАЧА:** У ребёнка после перехода с грудного кормления на пищу, содержащую сахарозу, появились приступы рвоты, судороги после еды. Наблюдается гипоглюкоземия. О каком заболевании можно предположить?

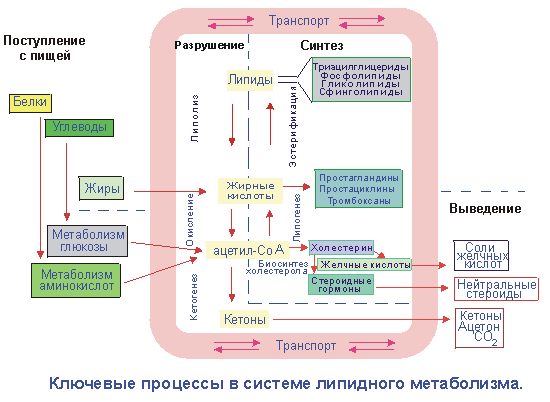
**ОТВЕТ:** О фруктоземии (фруктозурия). Это заболевание вызвано недостаточностью фермента фруктокиназы. Поступающая в организмфруктоза не подвергается никаким изменениям, обнаруживается в крови и выводится с мочой. При исключении из рациона ребенка фруктозы развитие идет нормально.

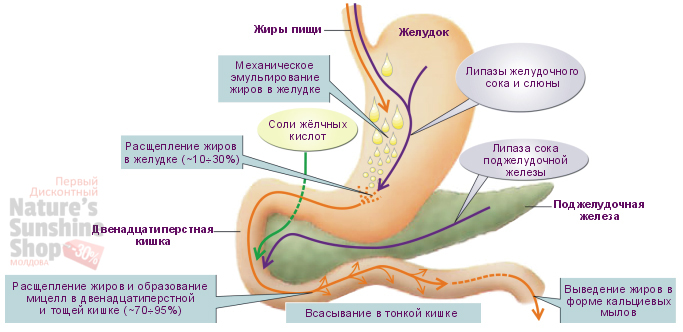
**ЗАДАЧА:** Почему у больных сахарным диабетом наблюдаются микро- и макро- ангиопатии (диабетическая ретинопатия, нефропатия, диабетическая стопа и др.)? **ОТВЕТ:** При сахарном диабете происходит резкое повышение глюкозы в крови и тканях. Это приводит к гликозилированнию коллагена . Повышается проницаемость сосудистой стенки.

**ЗАДАЧА:** У новорожденного или в грудном возрасте наблюдается гипогликемия, судороги, бледность, потливость, потеря сознания в перерывах между кормлениями. О каком заболевании идет речь? Причина.

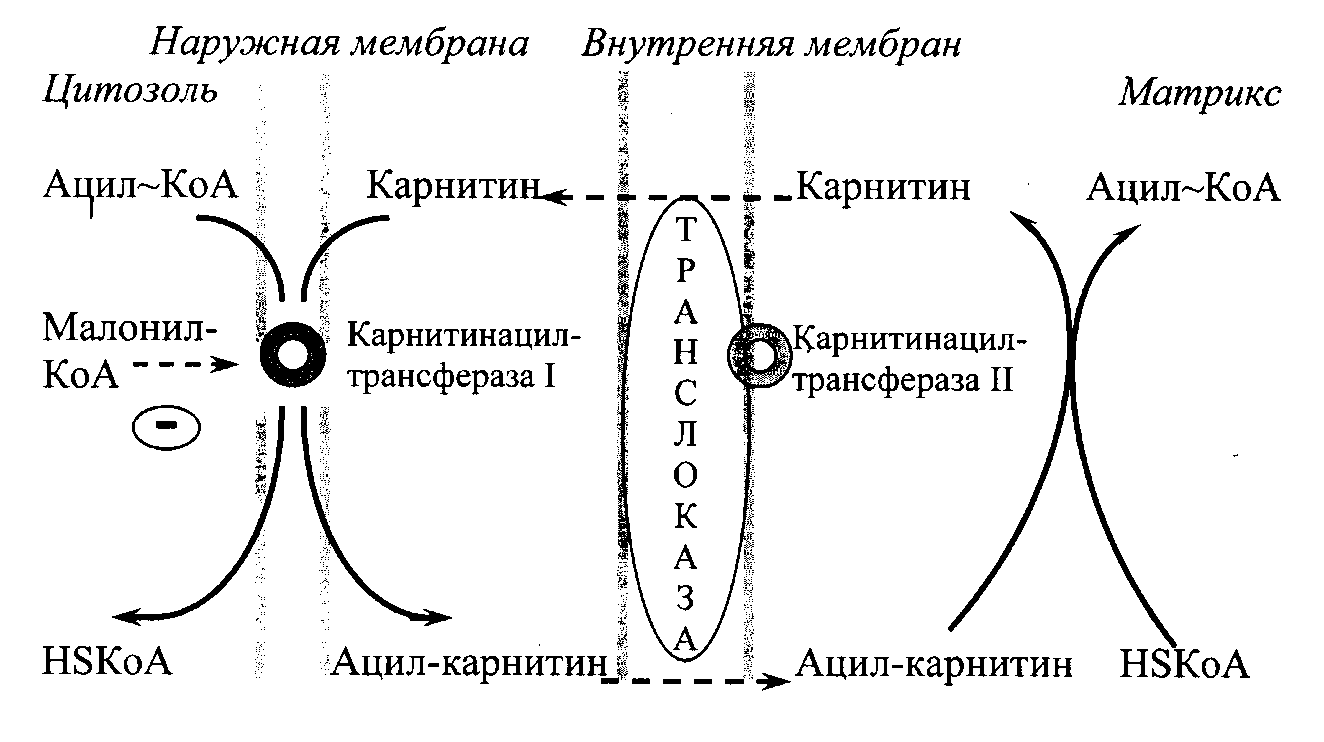
**ОТВЕТ:** Это гликогеноз (болезнь Гирке). Причина: недостаточность глюкозо- 6-фосфатазы. Наиболее тяжелая форма гликогенозов

***Тема Обмен липидов***

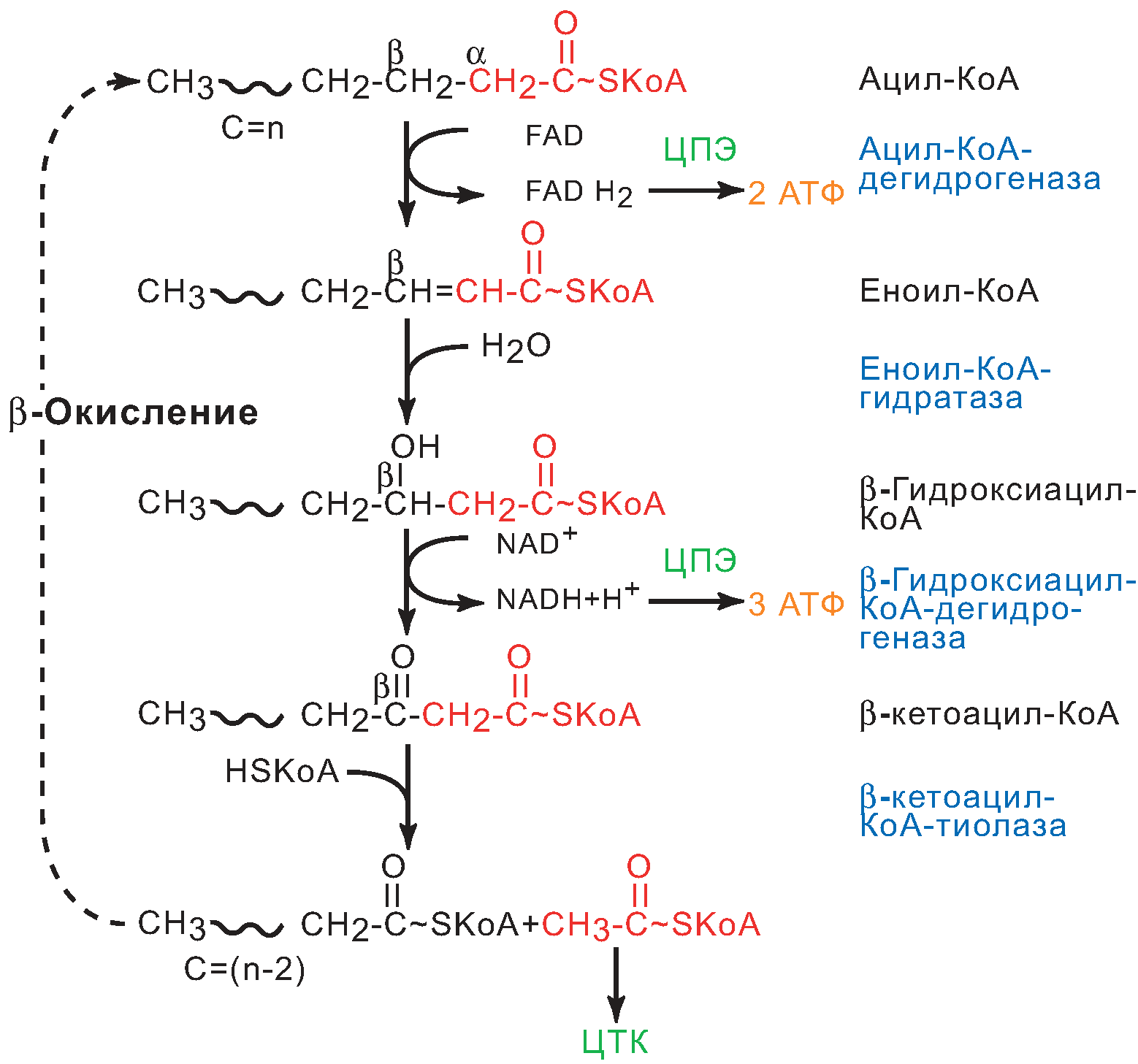


***СХЕМА ПЕРЕВАРИВАНИЯ ЛИПИДОВ***

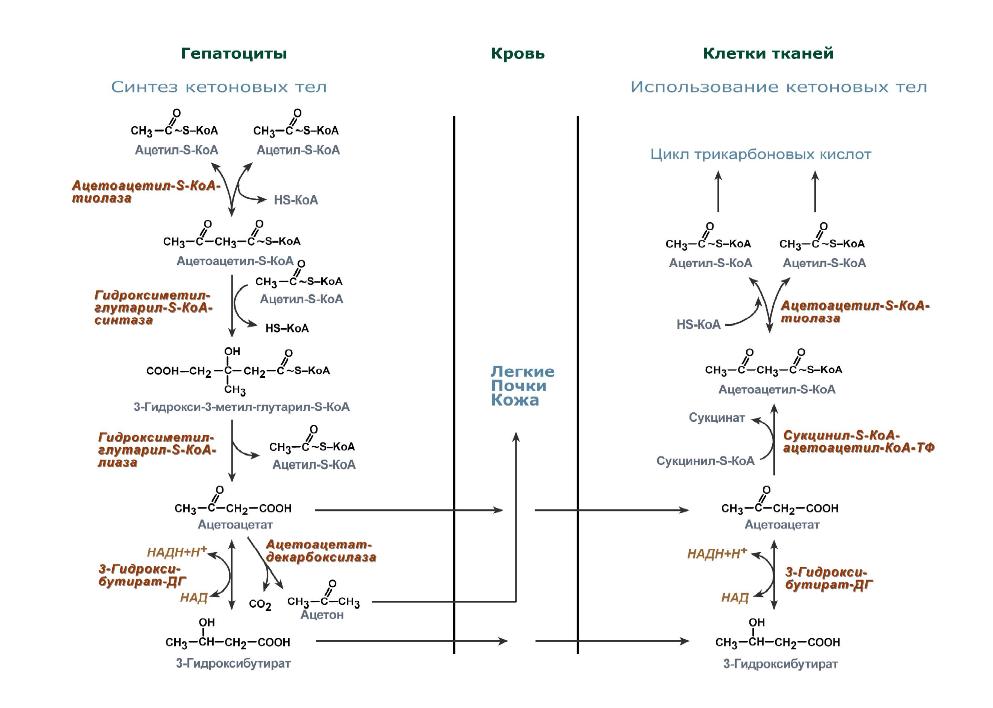
Транспорт ацил-КоА из цитозоля в митохондрии

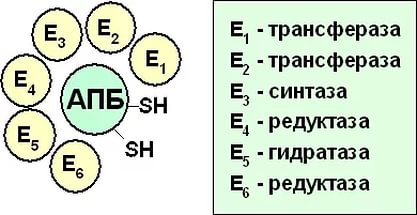


**β-окисление жирных кислот в митохондриях**



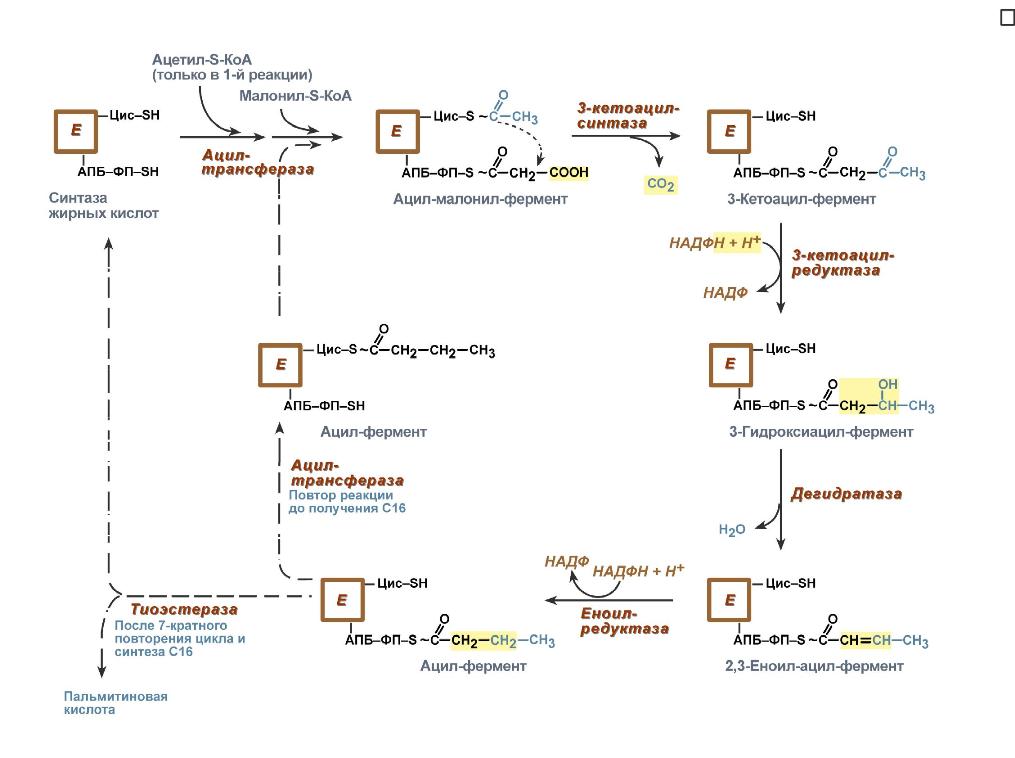
***Кетоновые тела***



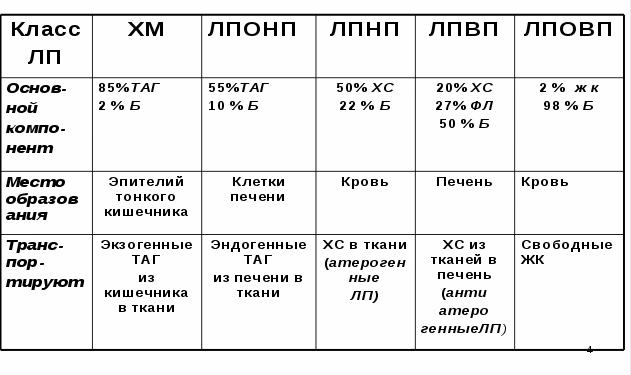


***Мультиферментный комплекс пальмитоил-синтетаза***

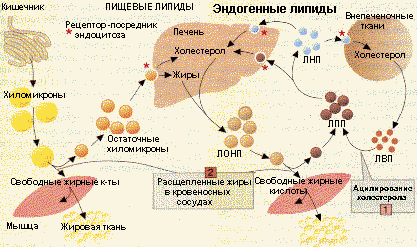
***Синтез жирных кислот***



***Липопротеиды различной плотности***

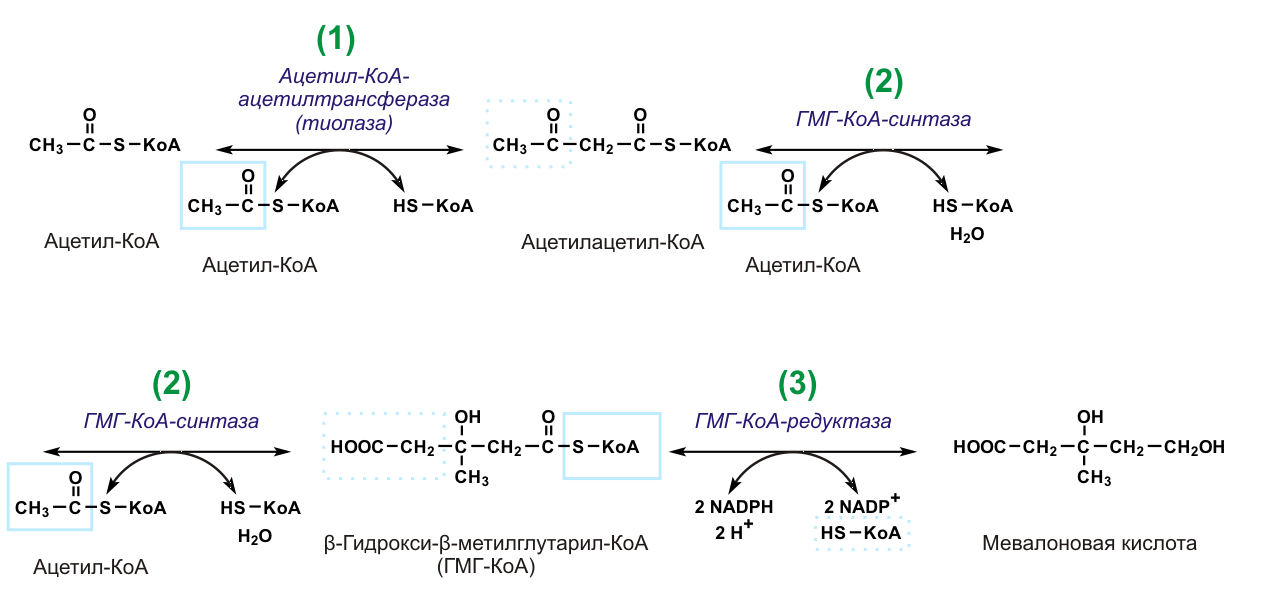


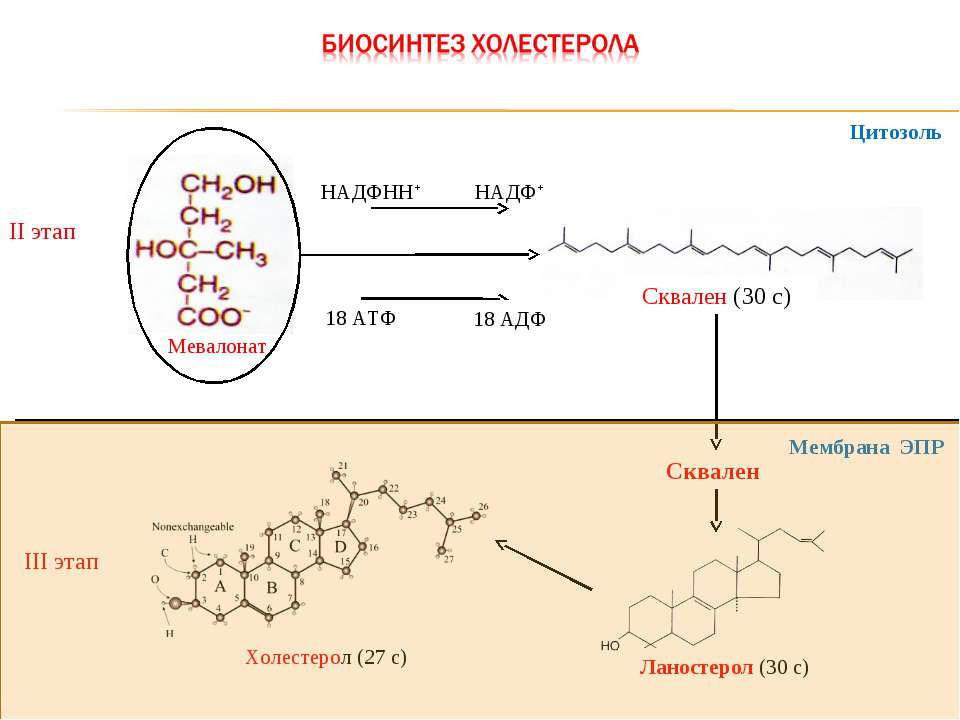




Биосинтез холестерина

**1 ЭТАП**





***Формирование атеросклеротической бляшки***



**Ситуационные задачи по теме «Обмен и функции липидов»**

**Задача** У больного сахарным диабетом I типа в крови кетонемия, гиперхолестеролемия, в моче - кетонурия. Объясните почему?

**Ответ:** У больных сахарным диабетом I типа не синтезируется инсулин, гипергликемия, глюкозурия. Следовательно наблюдается дефицит энергии, восполняющийся за счет расщепления ТАГ на В. Ж.К. и глицерол. Окисляясь В. Ж.К. дают ацетил коА. Вследствие отсутствия инсулина, блокируется действие синтетазы - катализирующая первую реакцию ЦТК, карбоксилазы, участвующей в синтезе В. Ж.К. Поэтому большая часть ацетил КоА будет использоваться в синтезе кетоновых тел, холестерол.

**Задача:** У ребенка пяти лет наблюдаются: задержка роста, умственного развития, гепатоспленомегалия, [вишнево-красное](http://pandia.ru/text/category/vishnya/) пятно на сетчатке глаза. О каком заболевании идет речь, причина.

**Ответ:**Это наследственное заболевание связанное с мутацией гена, ответственного за синтез фермента сфингомиелиназы, который расщепляет сфингомиелин в мембранах, нервной ткани, печени, в селезенке, в сетчатке глаза.

**Задача:**Больному поставлен диагноз- жировое перерождение печени. Объясните причину, факторы.

**Ответ:**Жировое перерождение печени связано с нарушением синтеза ЛПОНП, транспортирующих эндогенные ТАГ из печени в ткани, вследствие этого ТАГ накапливается в гепатоцитах.

К факторам, приводящим к нарушению синтеза ЛПОНП относят:

- недостаток незаменимых аминокислот в пище

- снижение синтеза фосфолипидов вследствие отсутствия липотропных факторов ( вит В12, В15, метионин, ПНЖК, холин) вследствие чего не формируется оболочка ЛП.

**Задача:**У больного желчекаменной болезнью при зондировании 12-перстной кишки установлена задержка оттока желчи из желчного пузыря. Нарушается ли при этом переваривание липидов в ЖКТ и почему?

**Ответ:**Да нарушается. В состав желчи входят желчные кислоты, участвующие в эмульгировании липидов, активировании липазы, во всасывании продуктов распада нерастворимых в воде липидов.

**Задача:**Назовите кетоновые тела, из чего они синтезируются. Нормальный уровень кетоновых тел в крови и головном мозге у маленьких детей вдвое выше, чем у взрослых, что проявляется частыми аценонемическими рвотами.

**Ответ:**К кетоновым телам относятся: [ацетон](http://pandia.ru/text/category/atceton/), β-оксимасляная, ацетоуксусная кислота. Высокий уровень кетоновых тел у детей связан с физиологической гипогликемией, вследствие которой активно идет распад ТАГ на высшие жирные кислоты (В. Ж.К.), глицерин (т. к. глюкоза не может являться источником энергии). ВЖК окисляются до ацетил коА – источника синтеза кетоновых тел.

**Задача:**У пациента уровень общего ХС составил 6,1 ммоль/л. Какие рекомендации вы можете дать.

**Ответ:**Увеличить физическую нагрузку, сбалансировать питание, уменьшив потребление углеводов, жиров, добавить продукты растительного происхождения, употреблять регулярно морскую рыбу, которая содержит ω-3, ω-6 ВЖК. Питаться чаще, но маленькими порциями(печеночно-кишечные циркуляции). Избегать стрессовых ситуаций.

**Задача:**У больного вследствие хронической недостаточности печени и кишечника нарушено всасывание липидов. Какие сопутствующие [авитаминозы](http://pandia.ru/text/category/avitaminoz/) отягощают состояние больного?

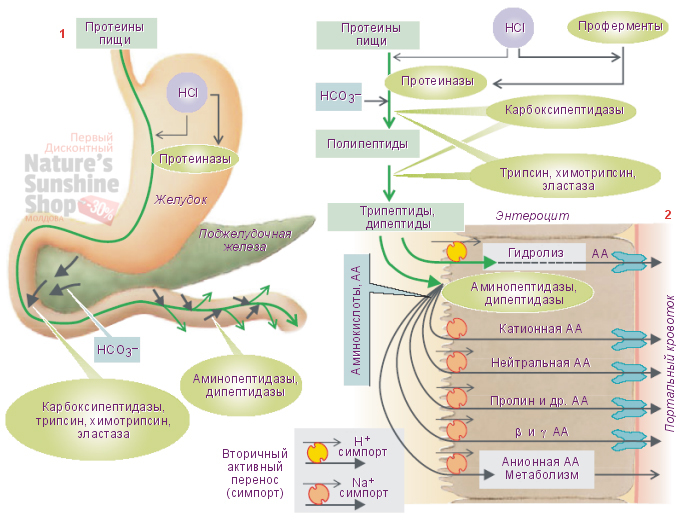
**Ответ:**Отягощается авитаминозом жирорастворимых [витаминов](http://pandia.ru/text/category/vitamin/) А, Д,Е, К т. к. желчные кислоты, не синтезируются в печени из ХС, и не участвуют в образовании мицелл, способствующие всасыванию данных витаминов.

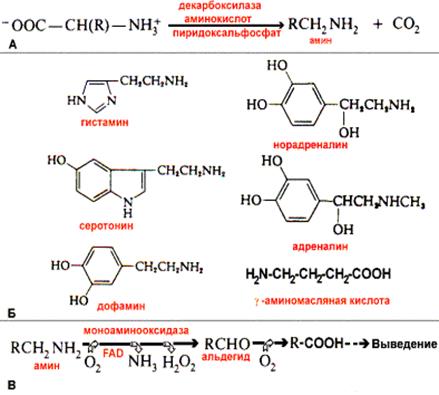
**Задача:**К врачу обратился пациент ростом 170 см, весом 210 кг. С жалобами на одышку, тахикардию, повышение АД. О каком заболевании идет речь? Причина.

**Ответ:**У данного больного первичное ожирение. Причина - дисбаланс между гиперкалорийным питанием (избыток жиров, углеводов и малоподвижным образом жизни).

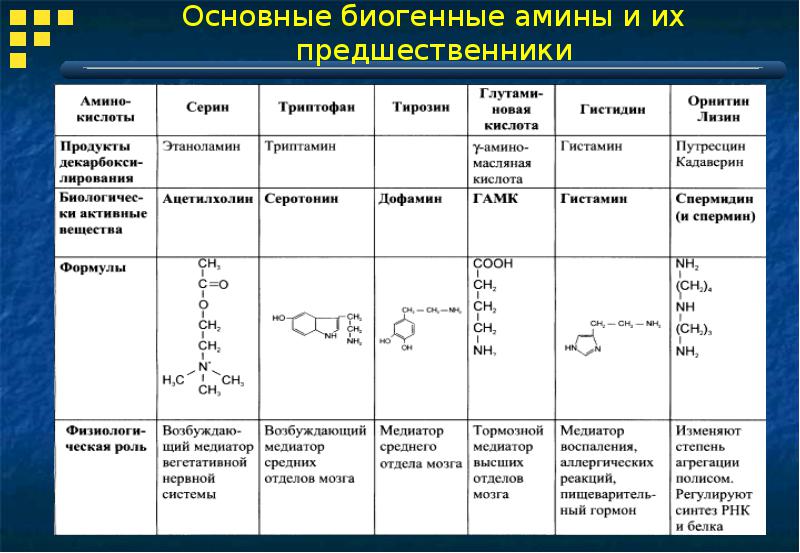
***Тема Обмен белков***

***Переваривание и всасывание белков в ЖКТ***



***Образование и распад биогенных аминов***

***Основные биогенные амины и их предшественники***

******

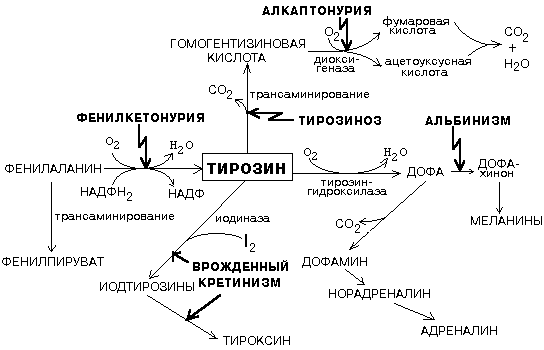
***Образование катехоламинов из тирозина***



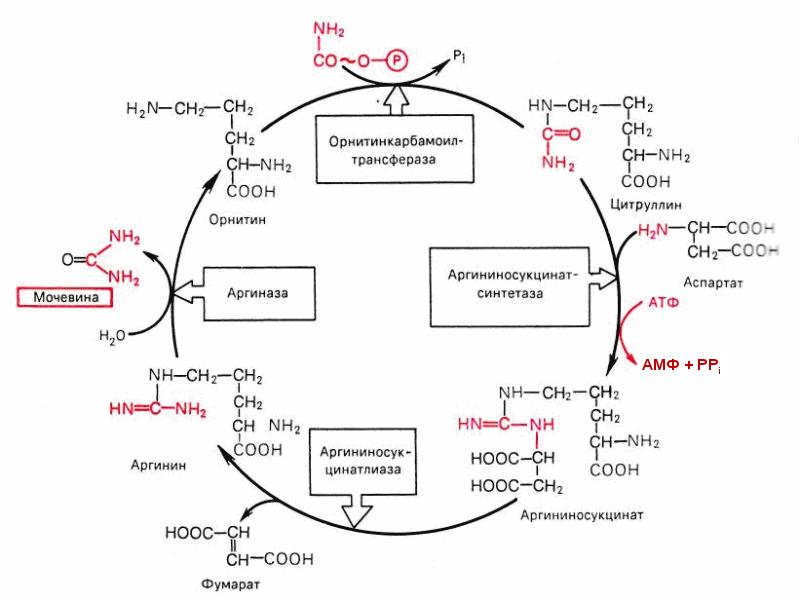
***Инактивация биогенных аминов***: *окисление моноаминооксидазами* 

***Нарушения обмена аминокислот***

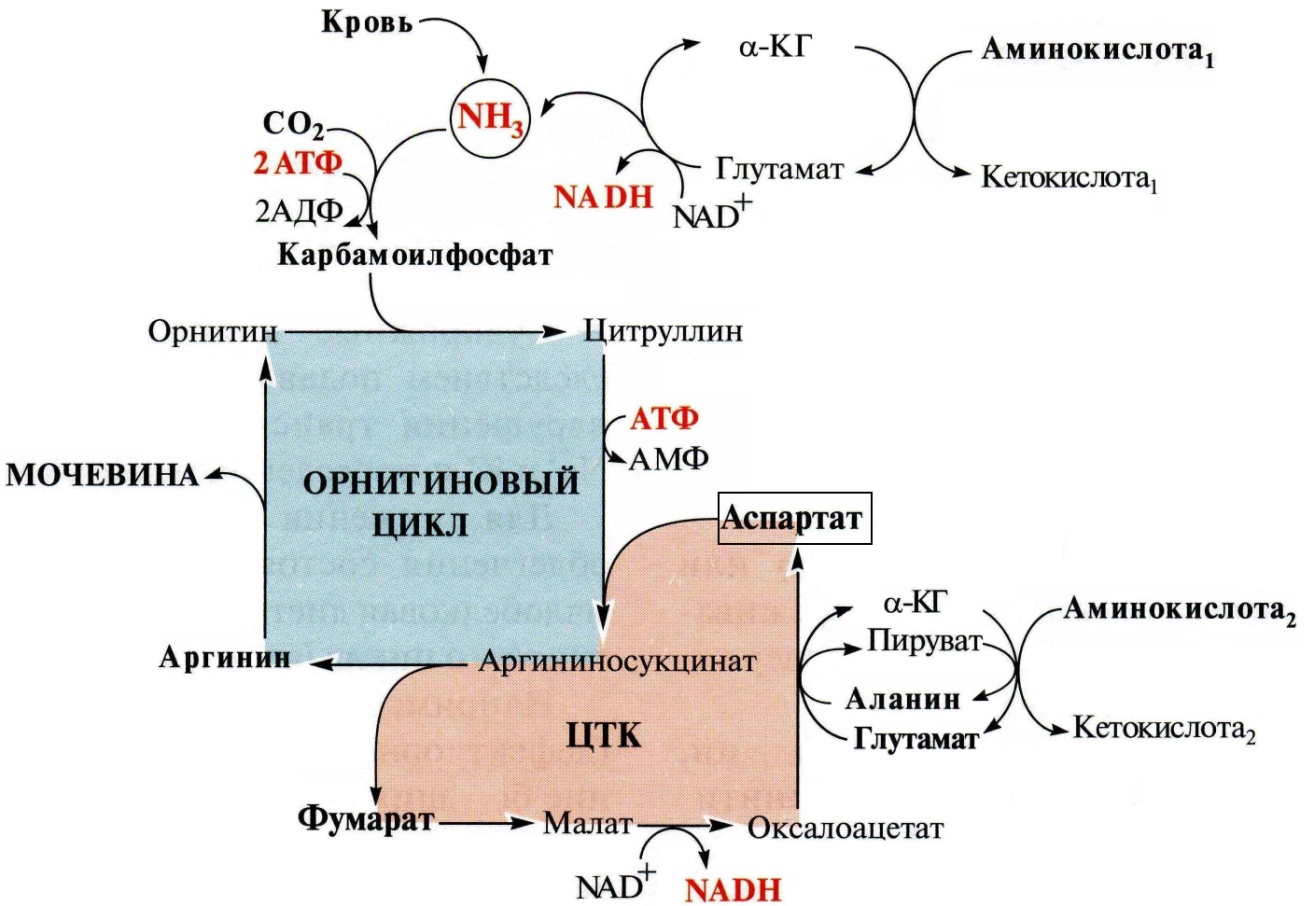






***Орнитиновый цикл-цикл образования мочевины***

***Точки соприкосновения ЦТК и Орнитинового цикла***



***СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ ПО ТЕМЕ: «ОБМЕН АМИНОКИСЛОТ».***

**ЗАДАЧА №1**: Ребёнок получает полноценное питание, здоров, в каком состоянии азотистого баланса находится его организм?

ОТВЕТ: У детей наблюдается положительный азотистый баланс, т.к. преобладают процессы анаболизма.

**ЗАДАЧА №2:** У больного диагностирован рак лёгких. Какой азотистый баланс наблюдается?

ОТВЕТ: У больных с диагнозом злокачественные новообразования наблюдается отрицательный азотистый баланс в результате преобладания процессов распада тканевого белка.

**ЗАДАЧА №3**: В силу различных обстоятельств больной длительное время голодал. Какой вид азотистого баланса отмечается у него?

ОТВЕТ: У больного наблюдается отрицательный азотистый баланс.

**ЗАДАЧА №4:** Больной жалуется на слабость, температура – 38º, в сыворотке крови отмечается высокая активность аланинтрансаминазы. Желтухи не наблюдается. Предположительный диагноз.

ОТВЕТ: Очевидно, можно предположить безжелтушную форму инфекционного гепатита.

**ЗАДАЧА №5:** У больного резкая слабость, бледность кожных покровов, температура 36,8º, активность аспартатаминотрансферазы повышена. О каком заболевании можно предполагать?

ОТВЕТ: Инфаркт миокарда. Активность аспартаттрансаминазы сыворотки крови резко повышается (в 20-30 раз) вследствие некроза клеток сердечной мышцы.

**ЗАДАЧА №6:** У новорожденного ребёнка активность аспартаттрансаминазы оказался равным 40 ммоль/ л. Ребёнок активен, берёт грудь, чувствует нормально.

ОТВЕТ: Процесс трансаминирования у новорожденных протекает более интенсивно, чем у взрослых, в связи с чем активность трансаминаз сыворотки крови у новорожденных детей в 2-3 раза превышает активность трансаминаз у матери.

**ЗАДАЧА №7**: У ребёнка наблюдается остановка роста, снижение сопротивляемости к инфекционным заболеваниям, отёчность, атония мышц (большой живот), тяжёлые поражения печени. Как называется это заболевание? Какова причина?

ОТВЕТ: Это заболевание называется Квашиоркор. Обычно возникает после прекращения кормления грудью, когда в рационе питания отсутствуют белки животного происхождения (молоко, мясо, яйца и др.), обладающие наибольшей биологической ценностью.

**ЗАДАЧА №8:** Ребёнок получает однообразное белковое питание (в диете преобладают белки растительного происхождения). Наблюдается жидкий кал, чаще пенистого характера, ребёнок истощён, живот большой, конечности тонкие, вид "паука".

ОТВЕТ: Это целиакия - заболевание, связанное с нарушением расщепления и всасывания белков растительного происхождения.

**ЗАДАЧА №9:** У больного с мочой выделяется в 50 раз больше нормы цистина, лизина, аргинина и орнитина. Наблюдается тенденция к образованию камней. Как называется эта врождённая аномалия обмена.

ОТВЕТ: Это цистинурия - наследственное заболевание, связанное с понижением реабсорбции цистина и частичным нарушением всасывания лизина, аргинина и орнитина в почках. Для больных, страдающих цистинурией, характерно образование камней в почках.

**ЗАДАЧА №10:** У ребёнка замедленно нервно-психическое развитие, судорожный синдром. С мочой выделяется больше количество фенилпировиноградной кислоты (1-2 г), в то же время в крови наблюдается накопление фенилаланина (600 мг/л, а в норме – 15 мг/л), ощущается «мышиный запах». Что это за заболевание и какова причина?

ОТВЕТ: Это фенилпировиноградная олигофрения (фенилкетонурия). Это заболевание относится к энзимопатиям, причина которого мутация гена, ответственного за синтез фермента гидроксилазы, катализирующего превращение фенилаланина в тирозин. В крови увеличивается содержание фенилаланина, который превращается в фенилпировиноградную и фенилуксусную кислоты, которые выводятся с мочой. В то же время наблюдается в крови дефицит тирозина. Побочный продукт фенилуксусная кислота – причина «мышиного запаха».

**ЗАДАЧА №11:** У больного наблюдается охроноз (потемнение кончика носа, мочек ушей). В моче обнаруживается гомогентизиновая кислота. Какова причина этого заболевания?

ОТВЕТ: Это аминоацидурия (энзимопатия), связанная с метаболическим дефектом оксидазы гомогентизиновой кислоты - промежуточного продукта превращения тирозина.

**ЗАДАЧА №12:** У ребёнка отмечается альбинизм, расстройство зрения, отсутствие пигментов в коже, волосах, сетчатке. С нарушением обмена какой аминокислоты связано это явление?

ОТВЕТ: Альбинизм. Метаболический дефект связан с потерей меланоцитами способности синтезировать тирозиназу – фермент, катализирующий окисление тирозина в диоксифенилаланин, являющийся предшественником меланина- пигмента глаз, кожи, волос