

# Крок-1. Біохімія

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

# 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)

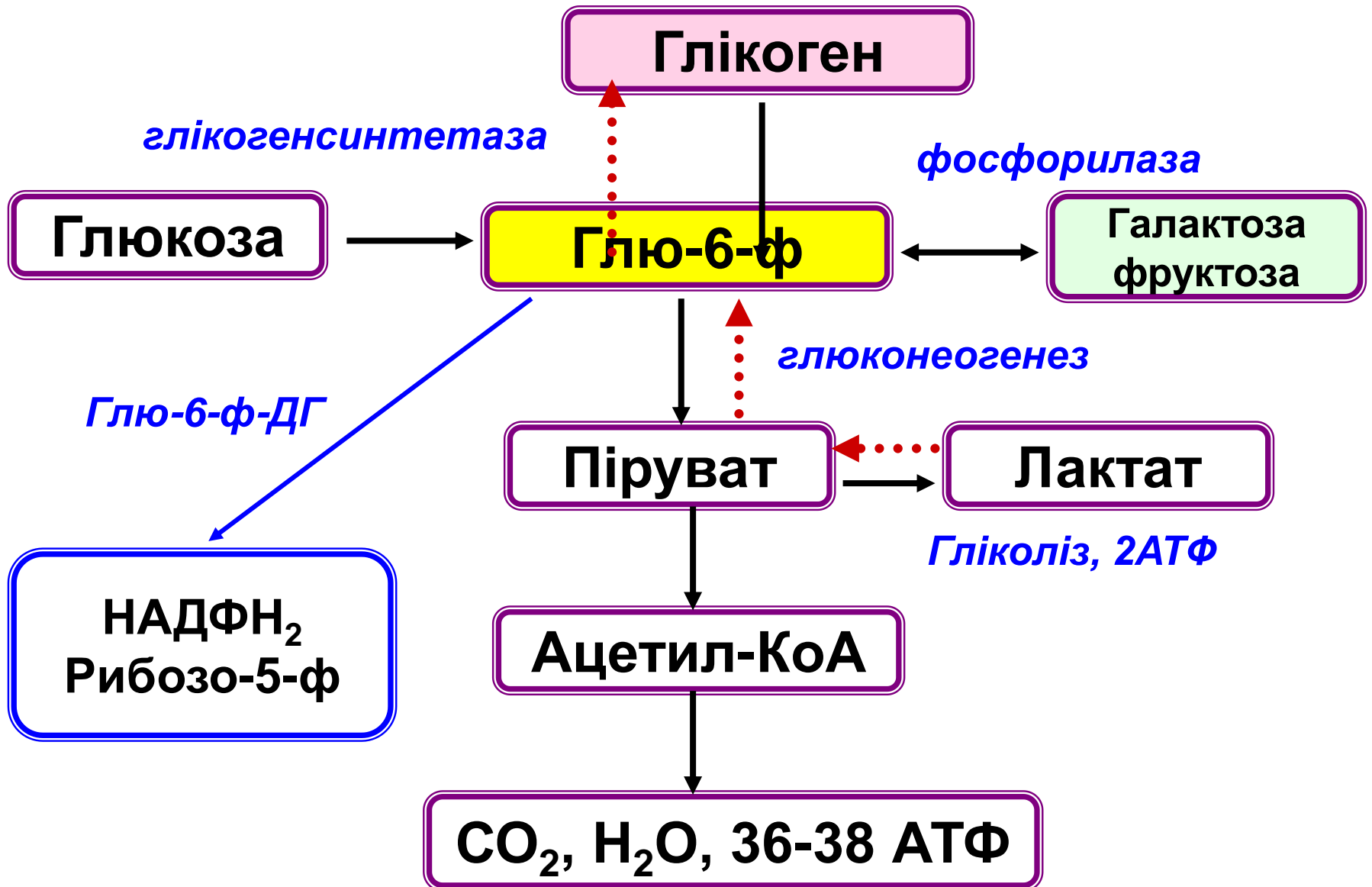
### Полісахариди

- 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 Нв, 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**

**глікогенози**

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 Глюкозол-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, кетонів 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 **\*Глікозильований 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 Фосфорилювання
- 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 Уремічна 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, кетонів тіла**. На електрокардіограмі дифузні зміни в міокарді. У хворі 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 **\*Кетонів 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**
- B Глюкагоном
- C Тироксином
- D Альдостероном
- E Адреналіном

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

- A Глюкоза**
- B Жирні кислоти
- C Гліцерин
- D Амінокислоти
- E Молочна кислота

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

- A Оксалоацетат**
- B Малат
- C Сукцинат
- D Фумарат
- E 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 вигоідніше будуть втягуватися ці сполуки за таких умов?

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

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

# ОБМІН ЛІПІДІВ

Триацилгліцероли

*Ліпогенез*

Фосфо- та гліколіпіди

*Ліполіз*

Жирні кислоти

*β-окиснення (ФАД, НАД)*

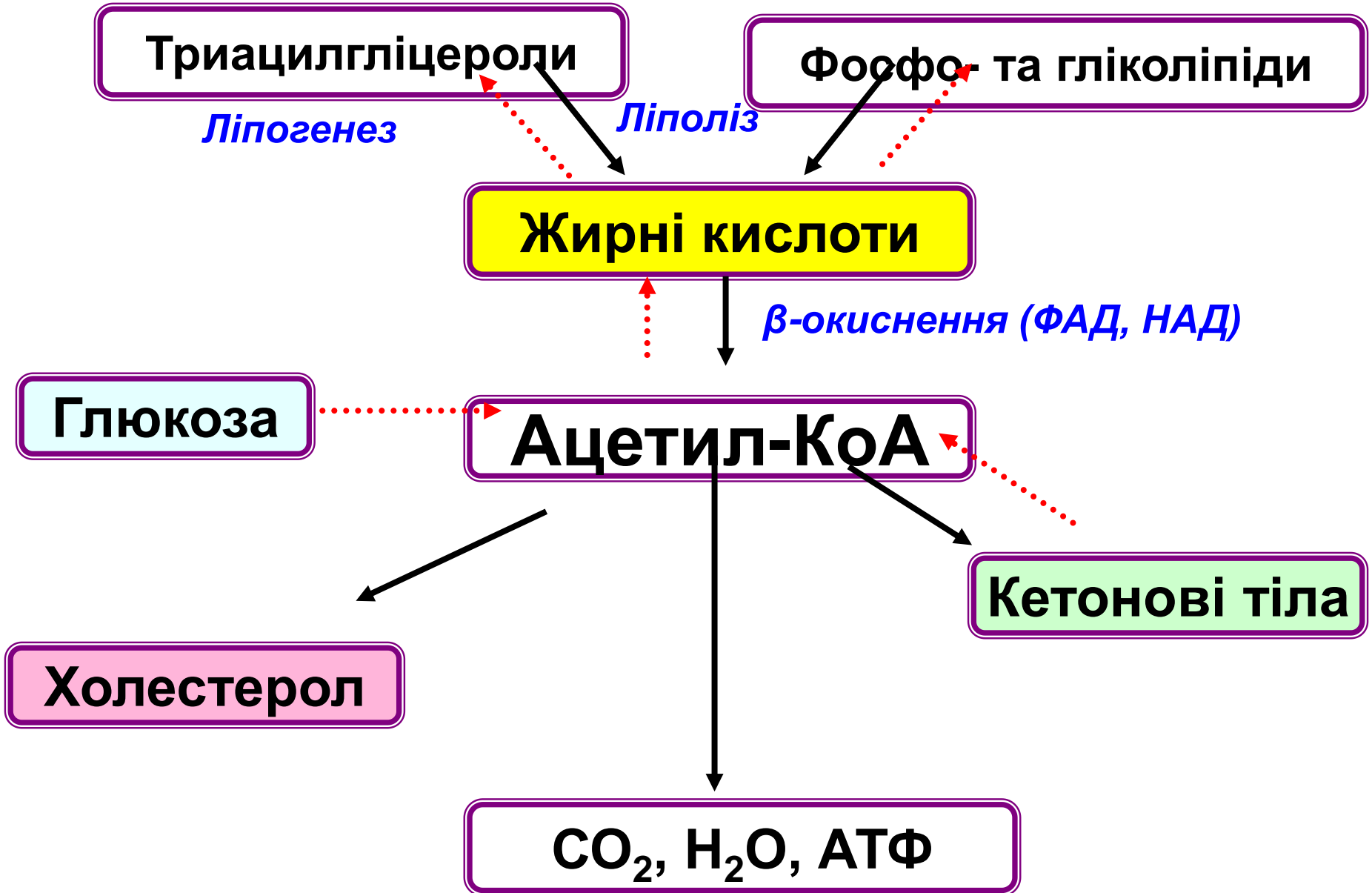
Глюкоза

Ацетил-КоА

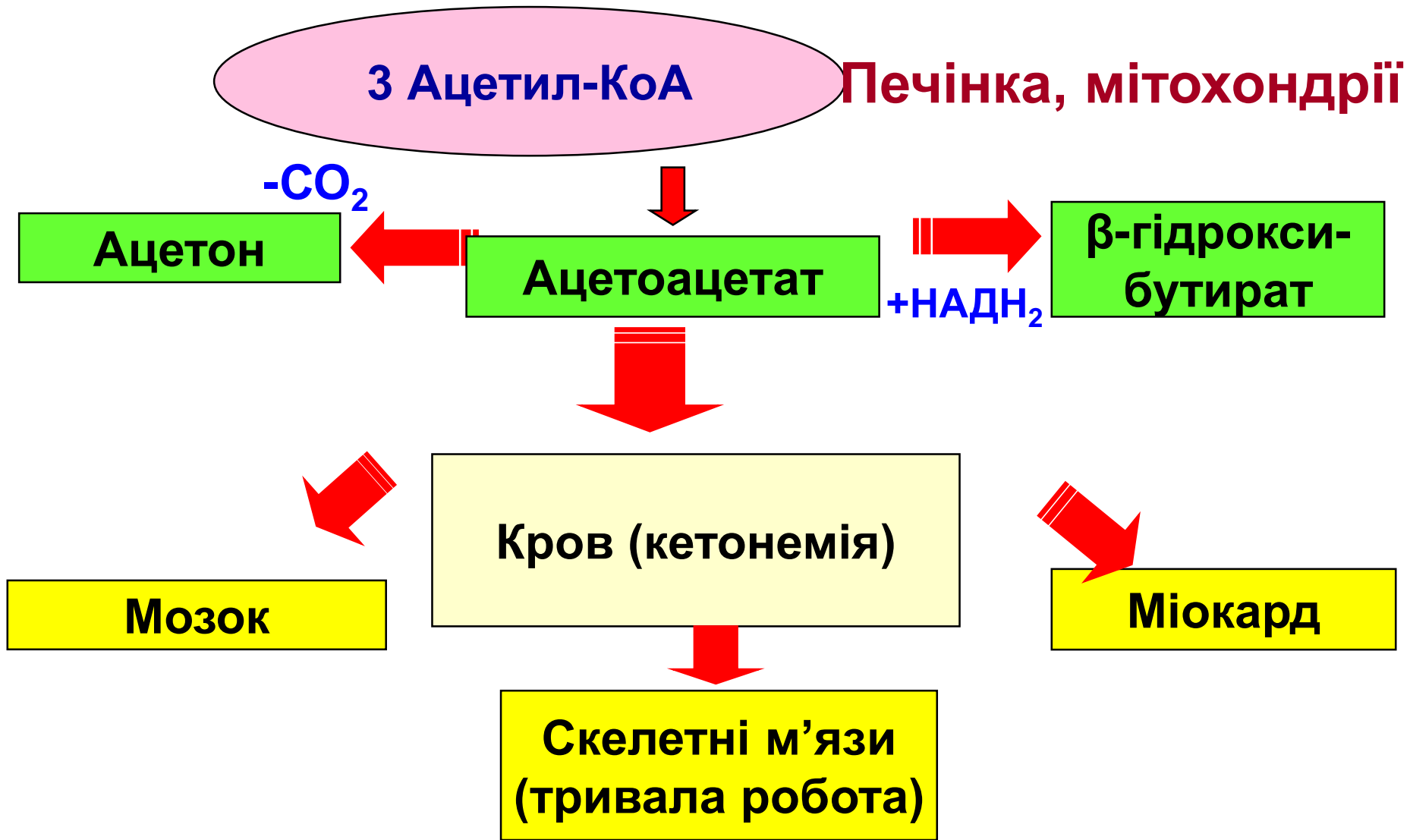
Кетонові тіла

Холестерол

CO<sub>2</sub>, H<sub>2</sub>O, АТФ



# КЕТОНОВІ ТІЛА



# ОБМІН ТА ЗНАЧЕННЯ ХОЛЕСТЕРОЛУ

Змолек. Ацетил-КоА

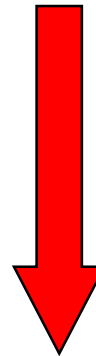
$\beta$ -ГМГ-КоА-редуктаза

!!!



Статини

2 НАДФН<sub>2</sub>



Мевалонова кислота



Жовчні кислоти

Мембрани

Вітамін Д<sub>3</sub>

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-ацетилгексозамінази**

(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 фосфорилювання
- D Порушенням синтезу ліпідів
- E Посиленням розпаду білків

У чоловіка 35 років феохромоцитомою. 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 кетонових тіл
- D Активація синтезу аполіпопротеїнів А-1, А-2, А-4.
- E Зниження активності фосфатидилхолін-холестеїн-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  $\beta$ -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 кишковоки
- 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 простагландинсинтетази**. 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 хімістки 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 – Ардля

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 Вітаміні А
- D Холіні
- E Арахідонової кислоти

# ОБМІН ПРОСТИХ БІЛКІВ

## ПРОМІЖНИЙ ОБМІН АК

ПАЛФ (В<sub>6</sub>)

декарбоксілування

Відщеплення  
COOH-групи з утворенням  
біогенних амінів

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

дезамінування

Відщеплення  
NH<sub>2</sub>-групи (NH<sub>3</sub>)

+НАД  
Глутамат → α-КГ + NH<sub>3</sub>  
-НАДН<sub>2</sub>

ПАЛФ (В<sub>6</sub>)

трансамінування

транспорт NH<sub>2</sub>-групи  
з АК на α-кеток-ту

Аланін + α-КГ →  
Глутамат + ПВК  
  
Аспартат + α-КГ →  
Глутамат + ЩОК

# ГІПЕРАМОНІЄМІЯ

– зростання вмісту **аміаку** ( $\text{NH}_4^+$ ) в плазмі крові

**НАБУТІ**

нудота  
блювота  
непереносимість  
білків  
тремор

Гепатити  
Цирози

кома  
смерть

Порушення синтезу  
сечовини

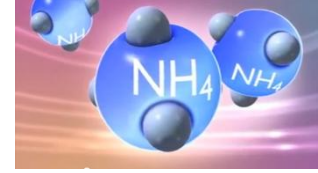
$\uparrow \text{NH}_3^+$

**ВРОДЖЕНІ**

Дефекти ензимів  
орнітинового циклу

Карбомоїлфосфатсинтетази I  
Цитрулінемія





# СПОСОБИ ЗНЕШКОДЖЕННЯ NH<sub>3</sub>

## I. ПОПЕРЕДНІ

## II. ОСТАТОЧНІ

В тканинах і органах  
транспортні форми  
NH<sub>3</sub>



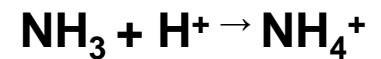
глутамат  
глутамін

аспартат  
аспарагін

аланін

В печінці  
синтез  
сечовини  
(90% NH<sub>3</sub>)  
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 декарбоксилування**:

**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 обпik 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 **Декарбоксілювання**
- B Гідроксілювання
- 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 декарбоксілювання 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 Аспартатамінотрансферази
- 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 декарбокسيلювання 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 декарбоксилування 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

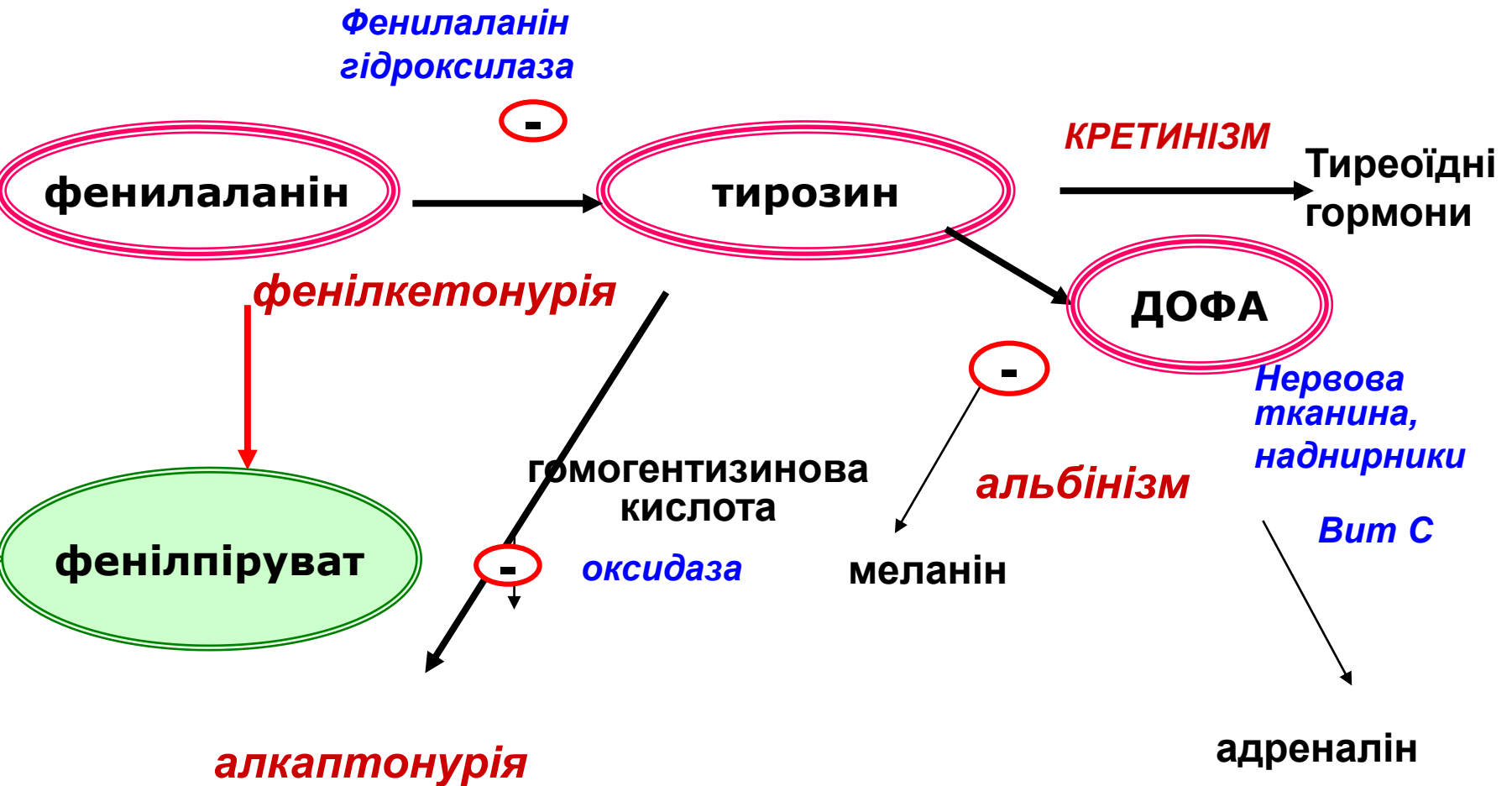
При аналізі крові хворого визначені залишковий азот і сечовина. **Частка сечовини в залишковому азоті істотно зменшена**. Для захворювання якого органу характерний даний аналіз?

- 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

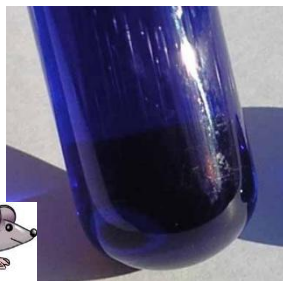


## Фенілкетонурія – дефіцит фенілаланін-4-гідроксилази



Олігофренія  
Світле волосся,  
голубі очі

сеча - синій  
колір с  $\text{FeCl}_3$



## Алкаптонурія – дефіцит оксидази гомогентизинової КИСЛОТИ



сеча темніє на  
повітрі

## Альбінізм – дефіцит тирозинази



Відсутність меланіну



Охроноз -  
«Сині хрящі»

# ЕНЗИМОПАТІЇ ОБМІНУ АМІНОКИСЛОТ

<b>Порушення обміну АК:</b>	<b>Патологія:</b>
<b>фенілаланіну</b> - дефіцит <b>фенілаланінгідроксилази</b>	Фенілкетонемія, фенілкетонурія, фенілпіровиноградна олігофренія
<b>тирозину</b> – дефіцит <b>тирозинази</b> дефіцит <b>оксидази гомогентизинової к-ти</b>	альбінізм алкаптонурія
<b>валіну, лейцину, ізолейцину</b> – дефіцит <b>дегідрогенази розгалужених α-кетокислот</b>	хвороба кленового сиропу
<b>Цистеїну та цистину, лізину, аргініну</b> – <b>аліфатичних АК</b> (порушення реабсорбції в нирках)	цистинурія, цистиноз, цистинові камні
<b>гліцину</b>	гіпероксалурія
<b>метіоніну, гомоцистеїну</b>	гіпергомоцистеїнемія, гомоцистинурія
<b>триптофану та інших нейтральних АК</b> (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 брунети, 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 підвищена 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 \* Дегірогенази 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 (-CH<sub>3</sub>) 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

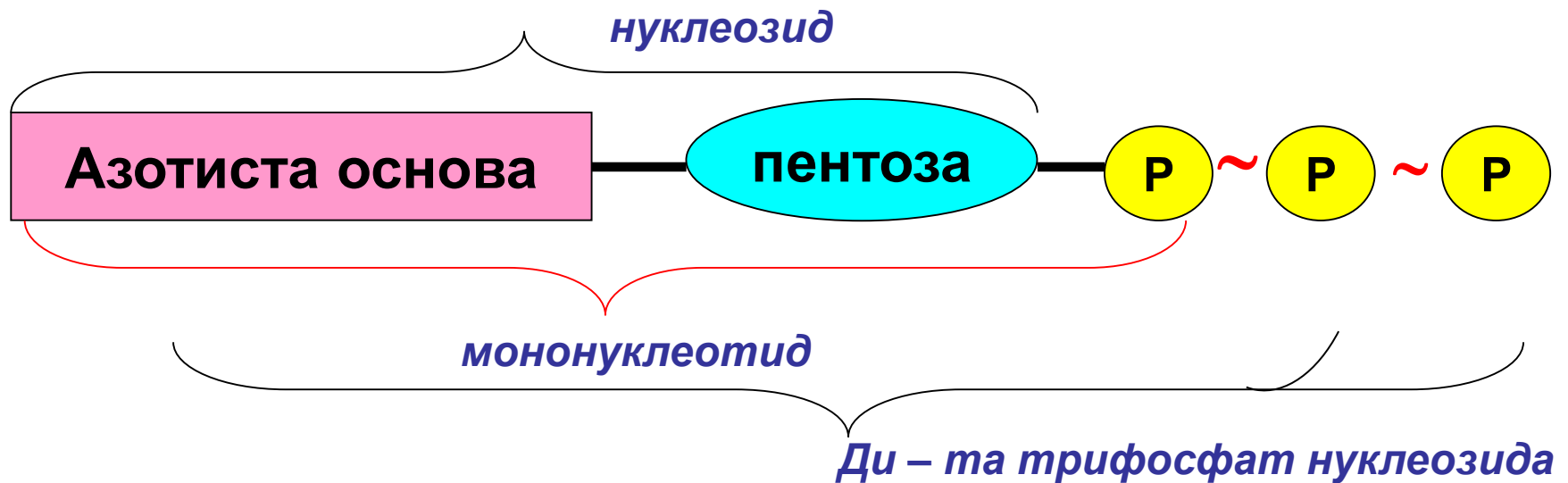
**Метіонін**

# **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  
**карбомоїлфосфату,**  
фермент -  
**карбомоїлфосфатсинтетаза  
II**

Проміжний метаболіт –  
**оротова кислота**

Кінцеві продукти

**$\text{NH}_3$ ,  $\text{CO}_2$  та  $\text{H}_2\text{O}$**

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-гуанінін-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 **карбомоїлфосфатсинтетаза II** каталізує реакцію утворення карбомоїлфосфату не з вільного аміаку, а з глютаміну. Цей фермент постачає **карбомоїлфосфат**

**A \*піримідинів**

B пуринів

C сечовини

D ліпідів

E 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**

B гліколіз

C гліконеогенез

D глюконеогенез

E 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**

B Рибулоза-5-фосфат

C Еритрозо-4-фосфат

D 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**

B Аденозіндезамінази

C Аденінфосфорибозилтрансферази

D Гіпоксантинфосфорибозилтрансферази

E 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**

B Запасний шлях синтезу пуринових нуклеотидів

C Основний шлях синтезу пуринових нуклеотидів

D Синтез сечовини

E 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

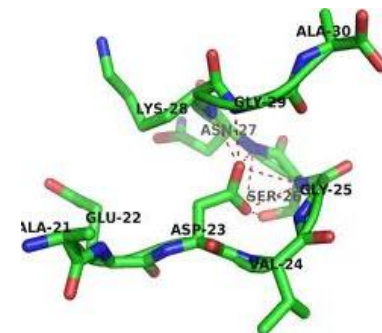
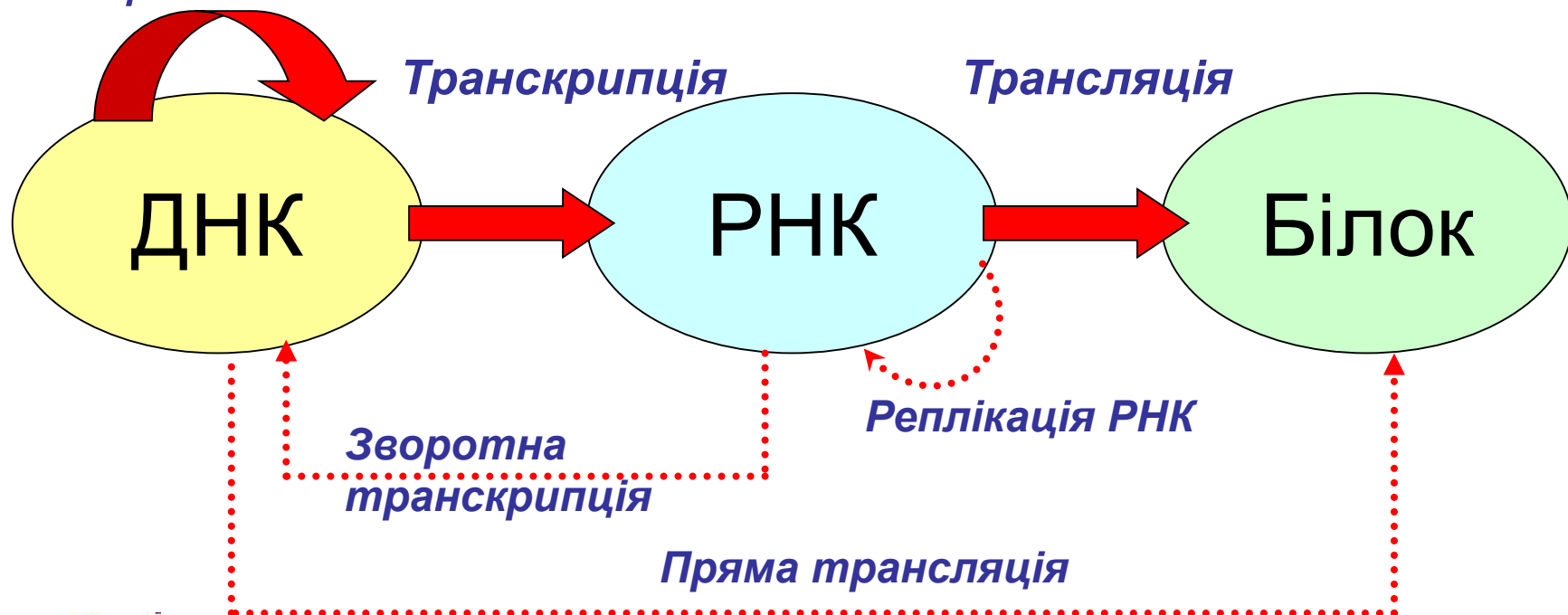
У 23-річного чоловіка діагностована м'язова дистрофія. Лікар **для посилення синтезу піримідинових нуклеотидів** призначив йому:

- 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*



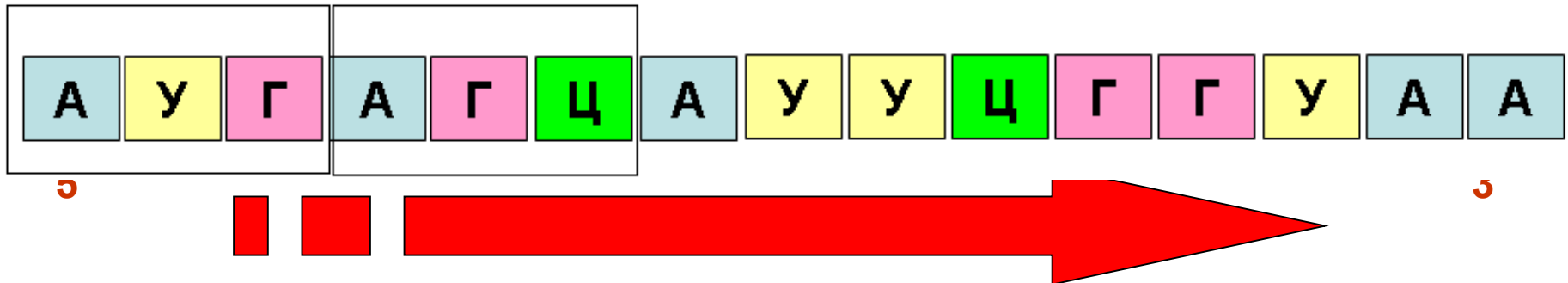
# ВЛАСТИВОСТІ ГЕНЕТИЧНОГО КОДУ

1. Триплетний
2. Універсальний
3. Вироджений

*АУГ – ініціюючий кодон : кодує метіонін у еукаріот,  
формілмет – у прокар.)*

*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)

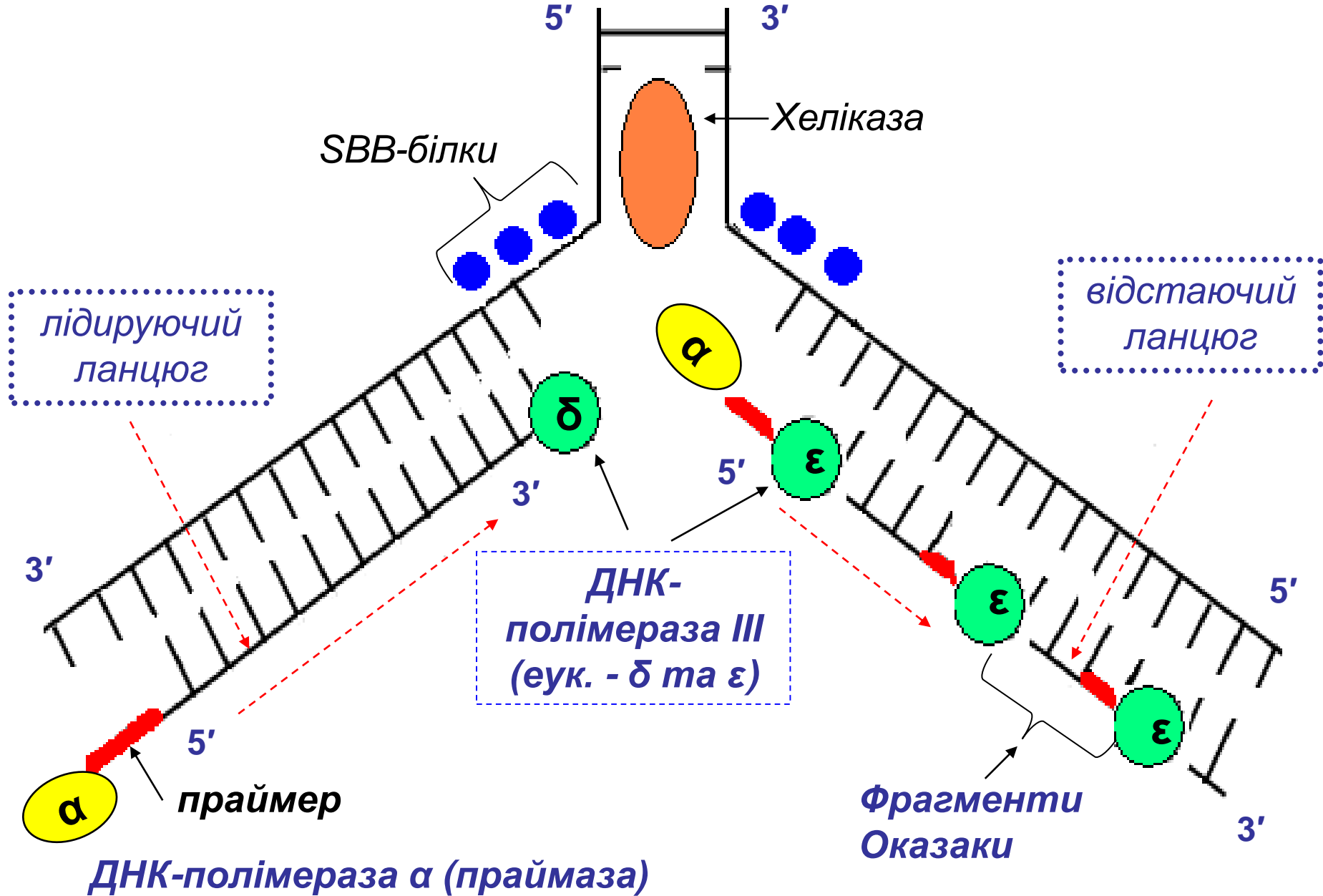
**Промотор** – сигнал початку транскрипції, **паліндром** – сигнал завершення транскрипції

**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

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

## **Б. Інтерферони:**

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

## **В. Токсини: дифтерійний токсин –**

АДФ-рибозилування фактору  
(ферменту) елонгації трансляції

# РЕПАРАЦІЯ ДНК –

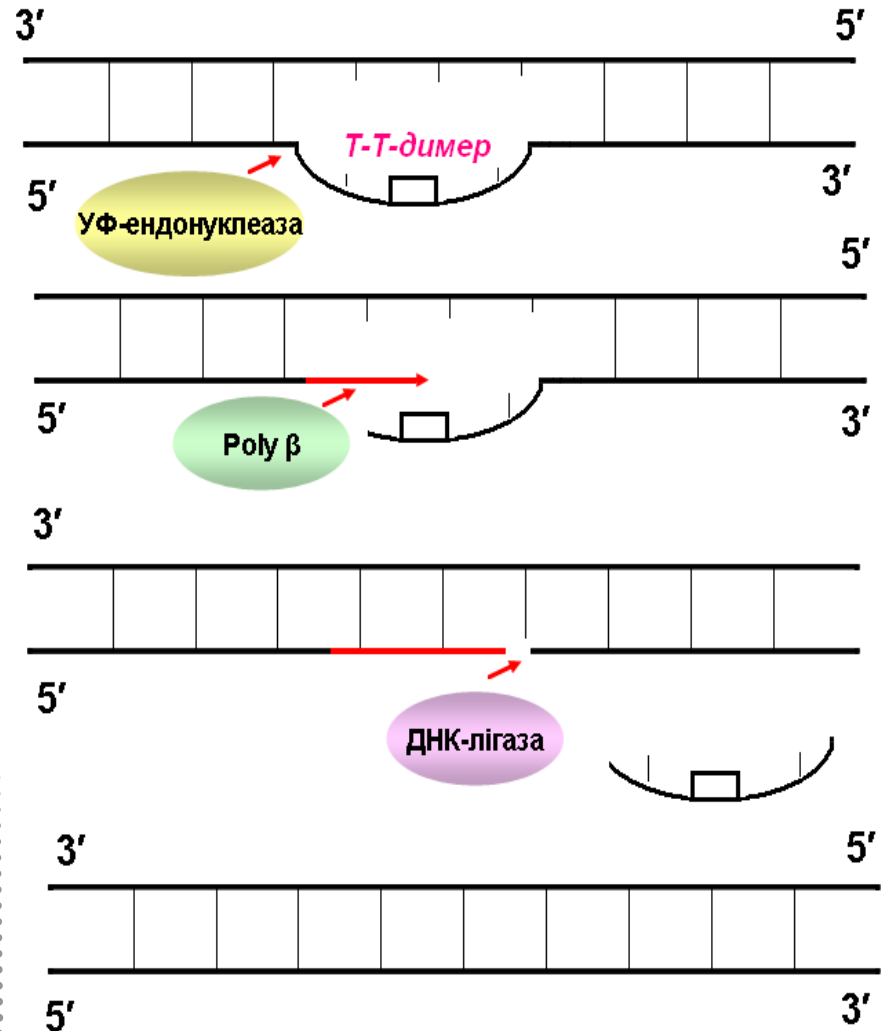
відновлення первинної структури ДНК за участю ферментних систем.

## 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**

**A Ферменту ДНК-полімерази**

**B Материнській нитці**

**C Ферменту РНК-полімерази**

**D Змістовним кодоном**

**E 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.

**A ДНК**

**B т-РНК**

**C р-РНК**

**D м-РНК**

**E 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 **пігментного 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 **пігментного 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**

B Процесингу

C Реплікації

D Трансляції

E Репарації

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

**A. \* Нуклеотидів**

B. Моносахаридів

C. Жирних кислот

D. Гліцерофосфатидів

E. 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