



**ПРИВАТНИЙ ЗАКЛАД ВИЩОЇ ОСВІТИ  
«МІЖНАРОДНИЙ ЄВРОПЕЙСЬКИЙ  
УНІВЕРСИТЕТ»**

**Навчально-науковий інститут  
«Європейська медична школа»**

**Кафедра фундаментальних та  
медико-профілактичних дисциплін**

**ЗБІРНИК СИТУАЦІЙНИХ ЗАДАЧ  
до розділу «МЕТАБОЛІЗМ АМІНОКИСЛОТ.  
ЕНЗИМОПАТІЇ АМІНОКИСЛОТНОГО  
ОБМІНУ»  
для практичних занять та самостійної роботи  
студентів спеціальності 222 «Медицина»  
освітнього ступеня «Магістр»**

**Київ – 2024**

УДК 577.1 (075.8)

**Рекомендовано до друку вченою радою  
Навчально-наукового інституту  
«Європейська медична школа»  
(протокол № 11 від 21.06. 2024 р.)**

**Рецензент: Голодаєва О.А., к.х.н., доцент кафедри  
фундаментальних та медико-профілактичних дисциплін ННІ  
«Європейська медична школа»**

**Укладачі:**

**Л.В. Гайова, доктор медичних наук, професор  
кафедри фундаментальних та медико-профілактичних дисциплін  
Міжнародного європейського університету**

**Т.С. Санжур, фахівець кафедри фундаментальних та  
медико-профілактичних дисциплін  
Міжнародного європейського університету**

**Збірник ситуаційних задач до розділу «Метаболізм  
амінокислот. Ензимопатії амінокислотного обміну» для  
практичних занять та самостійної роботи студентів  
спеціальності 222 «Медицина» освітнього ступеня «Магістр» /  
Гайова Л.В., Санжур Т.С. - К.: ЦП «Компринт», 2024. - 32 с.**

Методичні вказівки містять ситуаційні задачі з дисципліни Біологічна та біоорганічна хімія до розділу «Метаболізм амінокислот. Ензимопатії амінокислотного обміну», а також список рекомендованої літератури.

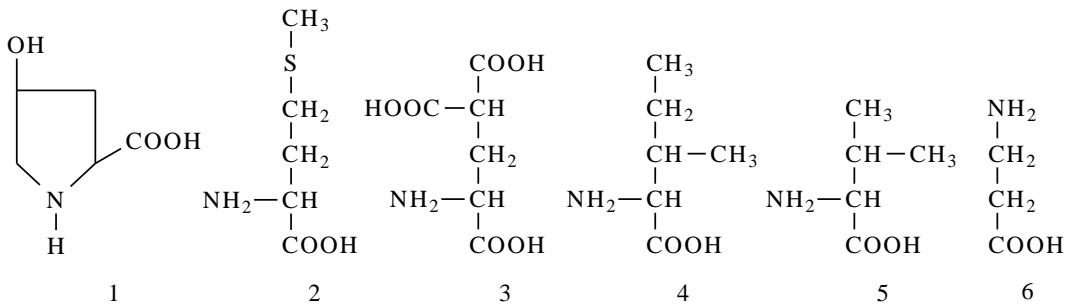
Для студентів галузі знань 22 «Охорона здоров'я» спеціальності 222 «Медицина» денної форми навчання.

© Л.В. Гайова, Т.С. Санжур, 2024

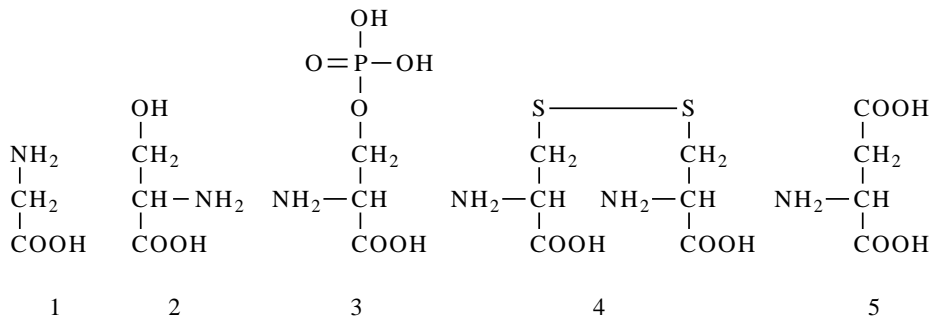
# 1. ПРОТЕЇНОГЕННІ ТА НЕПРОТЕЇНОГЕННІ АМІНОКИСЛОТИ

1. Назвіть наведені на малюнку амінокислоти. Які з них є протеїногенними? Які з протеїногенних амінокислот були модифіковані?

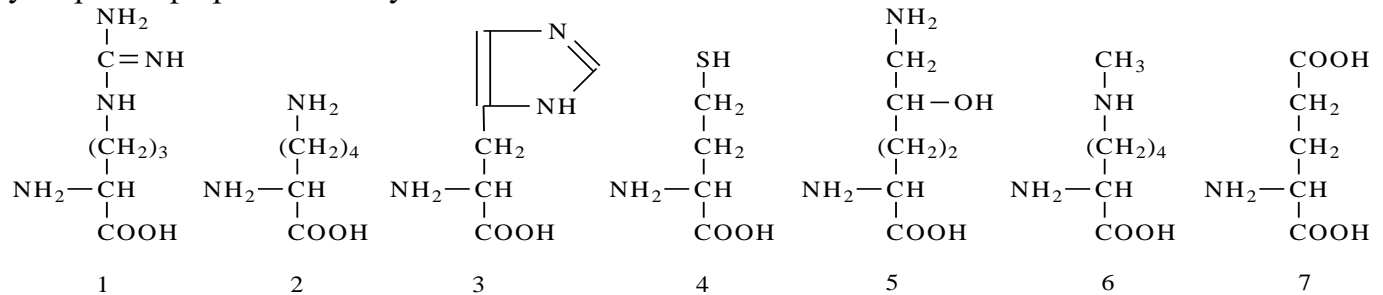
Яка з наведених амінокислот не зустрічається у складі білків, але бере участь у побудові інших структур?



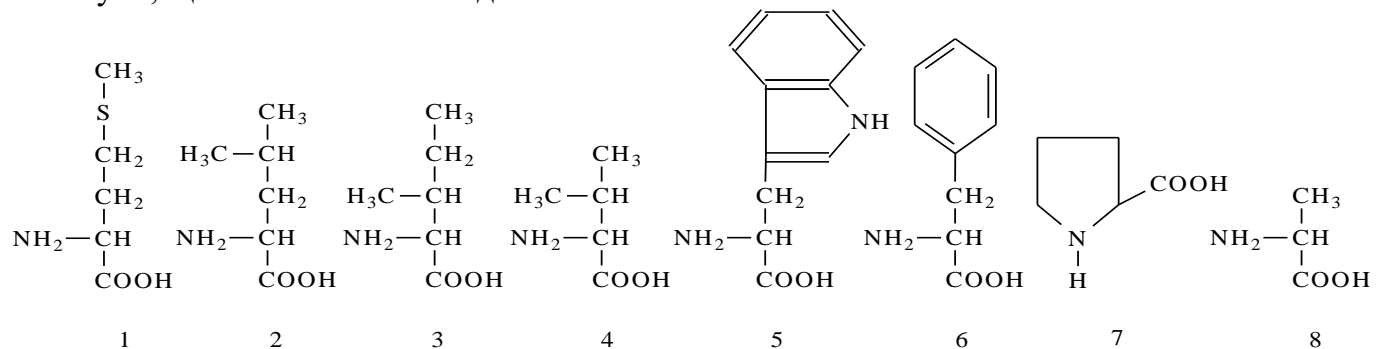
2. Назвіть наведені на малюнку амінокислоти. Які з них є протеїногенними? Як називається зв'язок між атомами сірки в сполуці №4? Яка з наведених амінокислот не має оптичних ізомерів?



3. Назвіть наведені на малюнку амінокислоти. Які з них є протеїногенними? Радикал однієї з амінокислот бере участь в утворенні координаційного зв'язку із залізом у гемоглобіні. Якої? Які з наведених амінокислот беруть участь у формуванні ковалентних зв'язків при утворенні фібрил колагену?



4. Назвіть амінокислоти, що зображені на рисунку. Яку участь беруть радикали цих амінокислот у формуванні третинної структури білків? Уявіть молекулу білку в водному розчині та вкажіть, на поверхні білкової глобули чи всередині її перебуватиме ділянка молекули, що містить залишки даних амінокислот?



5. Радикали амінокислот, що входять до складу клітинних білків, містять різні функціональні групи. Ці групи беруть участь у формуванні третинної і четвертинної структур, а також в утворенні надмолекулярних комплексів. Крім того, низка функціональних груп бере участь в каталізі, регуляції активності білка (через хімічну модифікацію чи зміну конформації білка) та інших функцій білків. Напишіть амінокислоти, що містять гідроксильну групу. Напишіть реакції фосфорилування за цією групою.

6. Радикали амінокислот, що входять до складу клітинних білків, містять різні функціональні групи. Ці групи беруть участь у формуванні третинної і четвертинної структур, а також в утворенні надмолекулярних комплексів. Крім того, низка функціональних груп бере участь в каталізі, регуляції активності білка (через хімічну модифікацію чи зміну конформації білка) та інших функцій білків. Напишіть амінокислоти із аміногрупою в радикалі. Напишіть реакції метилювання і окислення цієї групи.

7. Радикали амінокислот, що входять до складу клітинних білків, містять різні функціональні групи. Ці групи беруть участь у формуванні третинної і четвертинної структур, а також в утворенні надмолекулярних комплексів. Крім того, низка функціональних груп бере участь в каталізі, регуляції активності білка (через хімічну модифікацію чи зміну конформації білка) та інших функцій білків. Напишіть амінокислоти, що містять імідазольну і сульфгідрильну групи. Опишіть роль цих груп в утворенні зв'язків із простетичною частиною (на прикладі гемоглобіну), формуванні третинної структури (на прикладі інсуліну) і функціональній активності ферментів.

8. Під час поступового нагрівання розчинів амінокислот до 200<sup>0</sup>С відбувається декарбоксілювання амінокислот, утворюються первинні аміни. Реакції каталізують іони металів. В живих організмах ця реакція здійснюється за участю ферментів декарбоксілаз. Напишіть реакції декарбоксілювання перерахованих амінокислот: а) аспарагінова кислота; б) лізин; в) серин. Назвіть отримані аміни і поясніть їх біологічну роль в організмі.

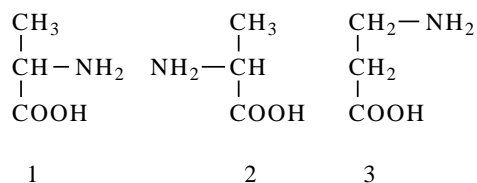
9. Під час поступового нагрівання розчинів амінокислот до 200<sup>0</sup>С відбувається декарбоксілювання амінокислот, утворюються первинні аміни. Реакції каталізують іони металів. В живих організмах ця реакція здійснюється за участю ферментів декарбоксілаз. Напишіть реакції декарбоксілювання перерахованих амінокислот: а) гістидин; б) цистеїн; в) триптофан. Назвіть отримані аміни і поясніть їх біологічну роль в організмі.

10. Неокислювальне декарбоксілювання низки амінокислот приводить до утворення біологічно активних сполук або їх попередників. При декарбоксілюванні однієї з амінокислот утворюється β-аланін. Напишіть реакцію утворення β-аланіну. Напишіть реакцію утворення з β-аланіну активної форми. Охарактеризуйте біологічну роль активної форми.

11. Розташуйте перераховані амінокислоти в дві колонки так, щоб в одній із них були тільки протейногенні, а в іншій непротейногенні: а) валін; б) аллізин; в) лейцин; г) піроглутамінова кислота; д) ізолейцин. Поясніть, чому одні амінокислоти можуть брати участь в синтезі білка на рибосомі, а інші з'являються посттрансляційно.

12. Розташуйте перераховані амінокислоти в дві колонки так, щоб в одній із них були тільки протеїногенні, а в іншій непротеїногенні: а) аспарагін; б) оксипролін; в) амінооцтова кислота; г) глутамін; д) D-валін. Поясніть, чому одні амінокислоти можуть брати участь в синтезі білка на рибосомі, а інші з'являються посттрансляційно.

13. Назвіть наведені на малюнку амінокислоти. Які з них є протеїногенними? Яка з наведених амінокислот не бере участі в синтезі білка, але бере участь в синтезі біологічно активних сполук? Назвіть ці сполуки та зазначте їх біологічні функції.



## 2. ЗАМІННІ ТА НЕЗАМІННІ АМІНОКИСЛОТИ

1. У експериментальних тварин, які тривалий час перебували на безбілковій дієті, порушився обмін речовин внаслідок дефіциту незамінних амінокислот. Які амінокислоти належить до цієї групи? У яких біохімічних процесах вони беруть участь?

2. У експериментальних тварин, які тривалий час перебували на безбілковій дієті, розвинулася жирова дистрофія печінки внаслідок дефіциту амінокислоти – донора метильної групи. Яка це амінокислота? Поясніть її роль у попередженні цього захворювання.

3. Пацієнт тривалий час знаходиться на дієті, яка не містить триптофану (всі інші амінокислоти представлені в достатніх кількостях). До якої групи амінокислот за заміністю відноситься ця амінокислота? Попередником яких біогенних амінів є ця амінокислота? Опишіть синтез цих амінів та їх біологічну роль.

4. Для синтезу трипептиду глутатіону та гальмівного медіатора ЦНС –  $\gamma$ -аміномасляної кислоти (ГАМК) використовується певна амінокислота. Яка це амінокислота? До якої групи амінокислот за заміністю відноситься дана амінокислота? Напишіть реакцію біосинтезу ГАМК. Опишіть біологічну роль глутатіону. Які ще амінокислоти входять до складу глутатіону? Напишіть його структурну формулу.

5. При дефіциті вітаміну B<sub>6</sub> у немовлят, що перебували на штучному вигодовуванні, описані ураження нервової системи. Поясніть біохімічні механізми розвитку патології, враховуючи роль цього вітаміну в обміні нейромедіаторів і амінокислот. Для цього: перерахуйте основні попередники медіаторів і самі медіатори, метаболізм яких пов'язаний із вітаміном B<sub>6</sub>; наведіть приклади реакцій утворення деяких біогенних амінів; вкажіть, як відбувається їх інактивація, напишіть відповідні реакції.

6. У вогнищі запалення підвищується вміст гістаміну. Поясніть значення цього явища для запаленого органу чи тканини. Напишіть реакції утворення гістаміну, вкажіть ферменти та їх коферменти. Назвіть ферменти, що інактивують біогенні аміни.

7. У хворого у відповідь на введення білкових препаратів розвинулась алергічна реакція. Назвіть речовину, із утворенням якої пов'язаний розвиток алергічної реакції. Напишіть реакцію її утворення. Назвіть клас та підклас ферменту, який каталізує дану реакцію. Назвіть кофермент цього ферменту. Яку біологічну дію справляє продукт реакції?

8. Пацієнту, хворому на алергічний риніт, призначений препарат – інгібітор гістаміну. Із якої амінокислоти та в результаті якої реакції утворюється ця сполука? Напишіть цю реакцію.
9. В результаті декарбоксілювання глутамату утворюється біологічно активна речовина, яка є гальмівним медіатором центральної нервової системи. Яка це речовина? Напишіть реакцію її утворення.
10. Серотонін здійснює регуляторні ефекти щодо функцій серцево-судинної системи, він є також медіатором запалення та алергічних реакцій, активує процес згортання крові. З якої амінокислоти утворюється ця речовина? Напишіть реакції його утворення. Попередником якого іншого біогенного аміну є серотонін? Опишіть біологічну роль цього аміну.
11. У дитини з бронхіальною астмою в крові підвищені вміст гістаміну та серотоніну. Які амінокислоти є попередниками гістаміну та серотоніну? Напишіть рівняння реакцій утворення цих біологічно активних сполук, вкажіть назви ферментів і коферментів. У яких процесах приймають участь гістамін і серотонін?
12. При хворобі Паркінсона порушене передавання імпульсів унаслідок ураження чорної речовини та смугастого тіла. Для лікування цього захворювання застосовують попередник дофаміну – ДОФА. У комбінації з якими речовинами треба вживати цей препарат для подовження його дії?
13. Білки, що входять до раціону піддослідних молодих щурів, містять не всі амінокислоти, а тільки тирозин, гістидин, лізин, триптофан, фенілаланін, аланін, серин, гліцин, валін, лейцин. Чи можуть, на вашу думку, виникнути порушення в розвитку піддослідних тварин?
14. До раціону щурів додали глюкозу, яка була помічена радіоактивним ізотопом  $C^{14}$  за 1-им та 6-им атомами карбону. В складі яких амінокислот буде виявлена мітка? Для відповіді пригадайте, які амінокислоти називають замініми? Напишіть схему взаємозв'язку вуглеводного та білкового обмінів. Який процес є сполучною ланкою між цими двома обмінами?
15. Хворому з лікувальною метою ввели глутамінову кислоту. Відмічено підвищення вмісту аланіну в крові. Поясніть, чому в крові підвищився вміст аланіну? Для обґрунтування відповіді пригадайте, що таке замінні амінокислоти? У яких реакціях вони утворюються? Наведіть схему подібної реакції.
16. Тварині ввели метіонін з міченою  $^{14}C$  метильною групою. Через деякий час мітку було виявлено в мембранах. До складу якої сполуки вона могла увійти? Напишіть рівняння реакції, в якій бере участь метіонін. Що відбувається при дефіциті метіоніну в організмі?
17. В експерименті піддослідному запропонували багату на аланін, але бідну на аспарагінову кислоту дієту. Чи виникне у піддослідного недостатність аспартату? Відповідь аргументуйте.

18. Білки з рослинних продуктів відносять до білків «другого сорту» тому що вони: а) не є повноцінними білками через незбалансований амінокислотний склад, б) засвоюються гірше ніж тваринні білки, бо вживаються разом з целюлозою, в) рослини (особливо боби і соя) містять високомолекулярні пептиди – інгібітори трипсину. Дайте рекомендації людям, що харчуються вегетаріанською їжею.

19. При складанні раціону рибу хотіли замінити на горох, оскільки процентний вміст білка в них майже однаковий. Чи фізіологічна така заміна? Для обґрунтування відповіді пригадайте, що таке замінні та незамінні амінокислоти? Які білки називають повноцінними?

20. Парубок вирішив перейти на вегетаріанську їжу. Лікар сказав, що вона біологічно менш цінна ніж змішана. Дайте обґрунтовані рекомендації людям, що обирають рослинну дієту.

21. Експериментально показано, що для встановлення азотистої рівноваги необхідно кукурудзяного білка вживати приблизно у 3 рази більше, ніж м'ясного. Вкажіть причину такої різниці.

23. Деякі люди вважають, що хліб та картопля по суті є одним і тим же продуктом, а відрізняються лише смаком. Тому вони нехтують хлібом та віддають перевагу картоплі. Порівняйте амінокислотний склад хліба та картоплі та запишіть свої висновки щодо переваг та недоліків цих продуктів.

24. При обстеженні дитини, що живе у центральній Африці, відмічене уповільнення росту, сильне виснаження, недокрів'я, гіпопротеїнемія, жирова дистрофія печінки. Які, на вашу думку, причини та механізми розвитку захворювання?

25. У жителів Африки, Південно-Східної Азії та інших малорозвинених країн первинний рак печінки становить майже половину злоякісних захворювань, а у європейців на цю патологію припадає лише 1-2%. Якою причиною, на вашу думку, можна пояснити таку суттєву різницю в частоті цієї хвороби?

### **3. ГЛІКОГЕННІ ТА КЕТОГЕННІ АМІНОКИСЛОТИ**

1. В процесі катаболізму фенілаланіну і тирозину утворюється фумарова кислота. Побудуйте схему синтезу глюкози з фумарової кислоти. Скільки молекул фенілаланіну чи тирозину знадобиться для синтезу однієї молекули глюкози?

2. В залежності від можливості використання вуглецевого скелету амінокислот у метаболізмі вони поділяються на глікогенні й кетогенні. Вуглецеві скелети глікогенних амінокислот можуть повністю або частково використовуватися у синтезі вуглеводів (глюкоза, глікоген). Одним з проміжних продуктів цього синтезу є щавлево-оцтова кислота (ЩОК). Синтезуйте ЩОК з: а) β-аланіну, б) глутамату, в) аспарагіну.

3. Здорових щурів тривалий час тримали на штучній білковій дієті, що не містить триптофан. Чи зміниться азотистий баланс у цих тварин? Якщо зміниться, то як і чому? Дайте характеристику азотистого балансу.



4. Здорових щурів тривалий час тримали на штучній білковій дієті, що не містить аланін і аспартат. Чи зміниться азотистий баланс у цих тварин? Якщо зміниться, то як і чому? Дайте характеристику азотистого балансу.
5. Після введення щурам, що голодували, глутамату концентрація глюкози в крові тварин збільшилась. Як можна пояснити це? Відповідь обґрунтуйте. Для цього: напишіть схему використання безазотистих залишків амінокислот при зниженні рівня глюкози в крові; прослідкуйте схематично долю азотистого залишку глутамінової кислоти.
6. На ізольованих гепатоцитах досліджували синтез глюкози з амінокислот. Для цього до культуру клітин додавали різні амінокислоти та реєстрували швидкість утворення глюкози. В контрольному досліді (без додавання амінокислот) швидкість глюконеогенезу складала 0,15 мкМоль глюкози на хвилину. При введенні в інкубаційне середовище аланіну, проліну та глутамінової кислоти швидкість збільшувалась до 0,17-0,18 мкМоль/хв, а при додаванні лізину або лейцину – не змінювалась. Поясніть отримані результати. Для цього: напишіть схему відповідного процесу, використовуючи в якості субстрату аланін; назвіть, до якої групи належать всі перераховані амінокислоти.
7. Якщо любителі м'яса їдять його в кількостях, що перевищують їх потреби в калоріях, вони можуть набрати зайву вагу тіла. Яким метаболічним шляхом м'ясо, що багате на білки, може призвести до відкладання триацилгліцеринів? Які метаболічні зміни можуть відбутися в результаті такого харчування?
8. Чи будуть виявлятися ознаки недостатності аспартату при раціоні, який багатий на аланіном, але бідний на аспартат?
9. Тварин тривалий час тримали на білковій дієті зі штучною сумішшю амінокислот, в якій були відсутні глутамінова, аспарагінова кислоти та серин, але порушень в розвитку цих тварин не виявили. Як можна пояснити цей факт?
10. Вуглецеві скелети низки амінокислот можуть повністю або частково брати участь в синтезі глікогену. Як називаються такі амінокислоти? Доведіть можливість включення вуглецевих атомів лейцину до складу глікогену. Наведіть схему.
11. Катаболізм амінокислот в клітинах призводить до утворення продуктів, що надходять в цикл Кребса (ацетил-КоА, оксалоацетат, фумарат, сукциніл-КоА,  $\alpha$ -кетоглутарат). Які проміжні метаболіти циклу Кребса утворюються з тих чи інших амінокислот (напишіть назви амінокислот поряд із продуктом їх перетворення)? Порушення катаболізму яких амінокислот супроводжується метилмалонатною ацидурією?
12. Вуглецеві атоми органічних речовин можуть переходити з одних сполук в інші при наявності відповідних ферментів та стимулу, що спонукає до такого переходу. Доведіть теоретичну можливість утворення молекули ацетоацетату з  $\alpha$ -аланіну. Відповідь підтвердить схемою синтезу. Назвіть метаболічні шляхи, що беруть участь у цьому синтезі. Підрахуйте біоенергетику процесів (без урахування нейтралізації аміаку в орнітиновому циклі).

13. Чи можливий синтез глюкози з наступних амінокислот: а) серин; б) глутамінова кислота; в) аспарагінова кислота; г) тирозин? Напишіть схеми можливих реакцій синтезу глюкози. Розташуйте амінокислоти в порядку підвищення складності синтезу з них глюкози.

14. Розгляньте катаболізм низки амінокислот: а) серин; б) триптофан; в) лейцин. Назвіть проміжні та кінцеві продукти їх катаболізму. Намалюйте схеми трансформації вказаних амінокислот у відповідні продукти. Позначте місця їх утворення та способи видалення з організму людини і тварин.

15. Розгляньте катаболізм низки амінокислот: а) гліцин; б) цистеїн; в) лейцин. Назвіть проміжні та кінцеві продукти їх катаболізму. Намалюйте схеми трансформації вказаних амінокислот у відповідні продукти. Позначте місця їх утворення та способи видалення з організму людини і тварин.

16. Після введення щурам, що голодували глутамату і аспартату концентрація глюкози в крові тварин зросла. З чим це пов'язано? Пригадайте, які реакції лежать в основі утворення безазотистих залишків амінокислот? Напишіть ці реакції для аспартату і глутамату. Напишіть схему використання безазотистих залишків амінокислот в утворенні глюкози. Як називається цей процес?

17. Тварини тривалий час отримували тільки білкову їжу. Зниження глюкози в крові при цьому не відмічалось. Чому? Для відповіді напишіть схему процесу, який підтримує рівень глюкози в крові при вуглеводному голодуванні. Вкажіть нормальну концентрацію глюкози в крові.

18. При тривалому голодуванні білки скелетних м'язів починають слугувати джерелом енергії. Які перетворення та в яких тканинах мають відбутися з цими білками, перш ніж міокард та мозок зможуть використовувати енергію їх розщеплення? Для відповіді намалюйте схему катаболізму амінокислот до пірувату, ацетоацетату та оксалоацетату. Що відбувається з цими метаболітами при голодуванні та чому? Які речовини слугують безпосереднім джерелом енергії для міокарду та для мозку?

19. Розгляньте глюконеогенез з амінокислот на прикладі синтезу глюкози з глутамату. На який інтермедіат ЦТК перетворюється при розщепленні глутамат? Скільки молекул глутамату необхідно для синтезу однієї молекули глюкози, скільки при цьому втрачається атомів карбону в вигляді  $\text{CO}_2$ ? Для відповіді пригадайте, що таке кетогенні та глікогенні амінокислоти? Побудуйте схему перетворення глутамату на глюкозу.

20. В експерименті гепатоцити інкубували з розчином аспарагінової кислоти, молекули якої були помічені ізотопом карбону  $^{14}\text{C}$  в  $\alpha$ -положенні. Назвіть анаболічні та катаболічні шляхи, на які вступає аспарагінова кислота. Вкажіть, у складі яких метаболітів можна виявити мітку?

21. В якості засобу для підвищення працездатності спортивні лікарі рекомендують своїм пацієнтам приймати додатково глутамінову кислоту. Обґрунтуйте доцільність цієї рекомендації.

22. В експерименті встановлено, що добавка глютамінової кислоти до розчину, який живить серце, справляє позитивний вплив на фізіологічну функцію серцевого м'язу, особливо в умовах недостатнього забезпечення киснем. Поясніть механізм позитивної дії вказаної амінокислоти на діяльність серця.

#### 4. ОСНОВНІ ПЕРЕТВОРЕННЯ АМІНОКИСЛОТ

1. Після введення мишам амінокислоти серину, що містить мічений атом ( $N^{15}$ ) в  $\alpha$ -положенні, виявили, що мітка швидко з'являється в  $\alpha$ -аміногрупі інших амінокислот печінки. Поясніть, чому це відбувається, аргументуючи відповідь схемою перетворень.

2. У реакціях трансамінування приймають участь складні ферменти амінотрансферази. Який вітамін входить до складу їхніх коферментів? Напишіть рівняння реакції за участю лейцинамінотрансферази.

3. В експерименті на тваринах було виявлено, що в реакції трансамінування приймають участь ферменти амінотрансферази. Назвіть кофермент, що входить до складу цих ферментів. Напишіть рівняння реакції за участю тирозинамінотрансферази.

4. При декарбоксілюванні амінокислот відщеплюється карбоксильна група у вигляді двоокису вуглецю. Які речовини утворюються в організмі в результаті декарбоксілювання амінокислот?

5. Ферменти моноамінооксидази необхідні для інактивації біогенних амінів. Який кофермент входить до складу цих ферментів? Напишіть рівняння реакції знешкодження гістаміну.

6. Для лікування депресії пацієнтові були призначені антидепресанти – інгібітори моноамінооксидази. Який механізм дії цих препаратів? Напишіть рівняння реакції перетворення дофаміну під дією цих ферментів.

7. Вкажіть кофермент, що входить до складу ферментів трансамінування та декарбоксілювання вільних амінокислот. Яку роль відіграють ці реакції?

8. Амінокислотний склад тканин і органів може суттєво відрізнитися від співвідношення амінокислот у білках продуктів харчування. Перерозподіл амінного азоту відбувається завдяки реакціям трансамінування, котрі призводять до синтезу замінних амінокислот. Як можна синтезувати аспартат із аланіну за умов дефіциту аспартату та надлишку аланіну в продуктах харчування? Напишіть рівняння реакцій, вкажіть назви ферментів і коферментів.

9. Хворого госпіталізовано в лікарню з діагнозом інфекційний гепатит. У крові пацієнта визначене підвищення активності глютаматдегідрогенази. В якому метаболічному процесі приймає участь цей фермент? Який він має кофермент? Напишіть рівняння глютаматдегідрогеназної реакції.

10. Декарбоксілювання низки амінокислот призводить до утворення біологічно активних сполук або їх попередників. Напишіть реакцію декарбоксілювання гістидину та поясніть роль отриманого продукту для організму.

11. Наведені формули двох непротеїногенних амінокислот: а)  $\text{H}_2\text{N}-\text{CH}_2-\text{CH}_2-\text{COOH}$ ; б)  $\text{H}_2\text{N}-\text{CH}_2-\text{CH}_2-\text{CH}_2-\text{COOH}$ . Обидві сполуки утворюються із відповідних протеїногенних амінокислот завдяки реакціям декарбоксілювання. Назвіть ці протеїногенні амінокислоти та охарактеризуйте їх роль в організмі. Напишіть реакції синтезу цих протеїногенних амінокислот.

12. В процесі декарбоксілювання амінокислот лізину та орнітину утворюються біогенні аміни. Назвіть їх та напишіть реакції їх утворення. Назвіть фермент та кофермент, які беруть участь цих реакціях. Вкажіть місце утворення цих амінів та біологічне значення цього процесу.

13. Активність аланінамінотрансферази (АЛТ) зазвичай вимірюють, додаючи до реакційного середовища надлишок лактатдегідрогенази (ЛДГ) і НАДН. Швидкість зниження рівню аланіну в середовищі дорівнює швидкості зниження рівню НАДН, який вимірюють спектрофотометричним методом. Поясніть, на яких перетвореннях ґрунтується описаний спосіб визначення активності ферменту? Напишіть рівняння реакцій, які каталізують АЛТ і ЛДГ.

15. Реакція, яку каталізує фермент глутаматдегідрогеназа, є поліфункціональною. Напишіть рівняння цієї оборотної реакції. Поясніть, чому в прямій реакції використовується  $\text{НАД}^+$ , а у зворотній –  $\text{НАДФН} + \text{H}^+$ ? Які функції виконує дана реакція?

16. Один із способів страти – «страта комарами» – полягав у тому, що оголену людину прив'язували в лісі або на болоті. Через декілька годин людина гинула. Яка причина, на вашу думку, викликала смерть людини? Обґрунтуйте свою відповідь.

17. Хворий при надходженні до стаціонару скаржиться на алергічні явища. Встановіть, який біогенний амін є основною причиною в розвитку симптомів. Назвіть фермент і кофермент, необхідних для утворення даного аміну.

21. Дівчина довго загоряла на сонці. Під вечір у неї погіршилось самопочуття, підвищилась температура, з'явилися озноб, нудота, головний біль. Шкіра набула багряного кольору (гіперемія). Вкажіть біохімічні процеси, що викликали ці явища.

## 5. ЕНЗИМОДІАГНОСТИКА

1. При лабораторному дослідженні сироватки хворого було виявлено підвищення в ній активності аланінамінотрансферази (АЛТ), аспартатамінотрансферази (АСТ), лактатдегідрогенази і аргінази. Коефіцієнт  $\text{АСТ}/\text{АЛТ} < 1$ . Поставте попередній діагноз.

2. У пацієнта, який перехворів на гепатит, визначали активність АЛТ і АСТ в крові. Активність якого ферменту зростає найбільшою мірою та чому? Для відповіді напишіть реакції, які каталізують названі ферменти. Поясніть значення цих реакцій у метаболізмі амінокислот. Назвіть основні принципи, що лежать в основі ензимодіагностики.

3. При обстеженні хворого виявлене різке збільшення відношення АСТ/АЛТ. Яке захворювання у даного пацієнта? Активність якого ферменту слід визначити додатково для уточнення діагнозу?

4. При обстеженні працівників хімчистки в однієї робітниці було виявлене зростання активності аланінамінотрансферази (АЛТ) в крові у 5,7 разів, а аспартатамінотрансферази (АСТ) – у 1,5 рази. Один лікар-практикант висловив припущення, що це – наслідок надлишкового вживання м'ясних продуктів напередодні, тому причин для занепокоєння немає. Другий лікар-практикант запропонував госпіталізувати цю робітницю, припускаючи у неї ураження печінки органічними розчинниками. Хто з них правий і чому? Для обґрунтування відповіді пригадайте, які реакції каталізують АЛТ і АСТ? Напишіть ці реакції. Яке діагностичне значення має визначення активності амінотрансфераз у сироватці крові?

5. При біохімічному дослідженні в крові пацієнта виявили різке підвищення активності АСТ і АЛТ. Коефіцієнт де Рітиса дорівнює 4,25. Яке захворювання, на вашу думку, може бути у хворого? Активність яких ще ферментів у сироватці крові цього пацієнта буде підвищеною?

6.  $\alpha$ -кетоглутарат виконує колекторну функцію в обміні амінокислот. Ця сполука бере участь в реакціях трансамінування з багатьма амінокислотами. Перенос аміногрупи з амінокислоти на  $\alpha$ -кетоглутарат призводить до утворення кетопохідного амінокислоти. Напишіть реакцію, яку каталізує аспартатамінотрансфераза. При яких патологіях активність аспартатамінотрансферази в крові збільшується? Як і де в організмі використовуються кетопохідні амінокислоти? Нестача якого вітаміну в організмі відобразиться на реакціях трансамінування?

7. У пацієнта зі скаргами на болі в печінці виявили активність аланінамінотрансферази (АЛТ) и аспартатамінотрансферази (АСТ) в крові. Активність якого ферменту збільшиться в більшій мірі при порушенні функції печінки та чому? Напишіть рівняння хімічних реакцій, які каталізують дані ферменти.

8. При надходженні пацієнта в інфекційне відділення йому був поставлений попередній діагноз «вірусний гепатит» і призначене біохімічне обстеження. Зміна активності якого ферменту може підтвердити цей діагноз? Напишіть рівняння реакції за участю цього ферменту.

9. У кардіологічному відділенні для підтвердження діагнозу «інфаркт міокарда» використовується визначення активності одного з ферментів, що бере участь в обміні амінокислот. Якого саме? Напишіть рівняння реакції за участю цього ферменту.

## 6. ТРАВЛЕННЯ БІЛКІВ

1. Хворого непокоять болі в області шлунку після прийому їжі, відрижка з неприємним запахом тухлих яєць. Чим викликані такі порушення? Які процеси можуть бути причиною появи такого запаху? Які обстеження потрібно провести хворому? Що слід рекомендувати хворому для процесу нормалізації травлення?

2. У пацієнта встановлена відсутність соляної кислоти в шлунковому соку (ахлоргідрія). Як це відобразиться на травленні? Для обґрунтування відповіді опишіть роль соляної кислоти для перетравлювання білків. Які ще функції виконує соляна кислота шлунку? Де та яким чином синтезується соляна кислота шлункового соку?
3. Хворий скаржиться на дискомфорт у шлунку, який пов'язаний із порушенням перетравлення білків у шлунку. Дефіцит яких ензимів зумовлює ці скарги?
4. У тонкій кишці трипсиноген перетворюється на трипсин. Під дією чого відбувається це перетворення? Де синтезується трипсиноген? Чому активація відбувається поза місцем синтезу? До якої групи пептидаз належить трипсин? Які зв'язки він руйнує?
5. Один із ферментів ШКТ гідролізує пептидні зв'язки, утворені карбоксильними групами ароматичних амінокислот. Який саме? Де він синтезується?
6. У тонкій кишці проеластаза перетворюється на еластазу. Під дією чого відбувається це перетворення? Де синтезується проеластаза? Чому активація відбувається поза місцем синтезу? До якої групи пептидаз належить еластаза?
7. Пацієнтові з хронічним панкреатитом призначили препарат – інгібітор попередників протеолітичних ензимів підшлункової залози. За яким механізмом активуються протеолітичних ферментів підшлункової?
8. У пацієнта гастроентерологічного відділення порушене травлення білків і тому спостерігається активація гниття білків у товстому кишечнику. Які сполуки утворюються у великій кількості за цих умов?
9. У гострий період панкреатиту відбувається передчасна активація ферментів підшлункової залози. Які ферменти можуть активуватися при гострих панкреатитах? Які наслідки має така активація? Як можна зменшити руйнуючу дію панкреатичних протеїназ?
10. Складіть схему активації протеолітичних ферментів у тонкому кишечнику: Профермент → А + В. Назвіть всі проферменти і ферменти. Вкажіть ферменти, що каталізують реакції активації протеолітичних ферментів. Як називається такий спосіб активації ферментів?
11. Аналіз шлункового соку пацієнта виявив наявність в ньому молочної кислоти та зниження загальної кислотності. В яких випадках це спостерігається та чому?
12. Казеїн – білок молока, який не містить залишків цистину і цистеїну, його нативна конформація нагадує безладний клубок. Кератин – білок вовни, багатий на цистин і цистеїн, високо-впорядкований. Яким чином властивості цих білків впливають на їх перетравлення?
13. При визначенні первинної структури білків (на одному з етапів) здійснюють їх частковий гідроліз. Для цього використовують в основному протеази (ферменти, що розщеплюють пептидні зв'язки) з високою специфічністю. Вкажіть, які зв'язки розщеплюють наступні ферменти: а) пепсин; б) трипсин; в) химотрипсин.

14. Цінність харчових білків для організму людини визначається їх амінокислотним складом, доступністю пептидних зв'язків білку для пептидаз шлунково-кишкового тракту (ШКТ). Назвіть пептидази ШКТ, місця їх утворення, механізм активації зимогенів. Охарактеризуйте роль соляної кислоти у травленні білків і механізм її утворення. Які особливості амінокислотного складу визначають цінність харчового білка?
15. В різних відділах ШКТ використовуються різні протеолітичні ферменти. Чому необхідна така різноманітність ферментів? Чому пепсин інактивується в дванадцятипалій кишці?
16. У хворого пригнічена секреція шлункового соку. Вкажіть симптоми даного явища. Що, на вашу думку, можна зробити для підсилення секреції?
17. Пацієнт скаржиться на важкість у животі після м'ясної їжі, на бурління та газоутворення у кишечнику, на печію та запах з рота. Встановіть причину вказаних порушень.
18. При зниженні кислотності шлунку одним із наслідків може бути виникнення залізодефіцитної анемії. Поясніть механізм її розвитку при даних умовах.
19. Пацієнту із захворюванням шлунку призначено ацидин-пепсин. Вкажіть роль пепсину в травленні. Опишіть умови, необхідні для прояву активності ферменту. Назвіть хімічні зв'язки, на які він справляє дію.
20. Хворий зі зниженою кислотністю шлункового соку замість рекомендованої лікарем соляної кислоти приймає оцтову. Чи повноцінна така заміна? До яких наслідків може призвести зниження кислотності шлункового соку?
21. Препарат «Циметидин» є блокатором гістамінових рецепторів. Він використовується для лікування хворих на виразкову хворобу шлунку та дванадцятипалої кишки. Поясніть, з чим пов'язана лікувальна дія цього препарату?
22. Препарат «Панзинорм форте» випускається у вигляді драже. Драже має двошарову будову: верхній шар містить пепсин, внутрішній – ліпазу, трипсин, химотрипсин, амілазу та екстракт жовчі. Поясніть, чому препарат має двошарову будову? У яких випадках призначають цей препарат?
23. В експерименті на тварині здійснено перев'язку протоки підшлункової залози. Поясніть, чому внаслідок перев'язки порушується травлення білків?
24. В аналізі сечі пацієнта виявлена підвищена кількість індикану. Напишіть реакції утворення індикану. Проаналізуйте, які причини могли викликати індикуранурію?
25. Хворий скаржиться на пульсуючий головний біль, коливання артеріального тиску, зниження апетиту, наявність тривалих закрепів. При обстеженні виявлені міокардіодистрофія, зниження больової чутливості. Пригадайте види біогенних амінів та їх ефекти. Висловіть припущення, які аміни можуть викликати такі симптоми? Поясніть, чому в пацієнта спостерігається дисбаланс біогенних амінів у крові?

26. При виготовленні сиру для швидкого звурджування молока до нього додають очищений шлунковий сік телят. З якою метою? Назвіть ферменти, що беруть участь у травленні білків та відділи ШКТ, у яких вони виробляються. Чим відрізняється травлення білків у дітей та дорослих?

28. Для посилення секреторної діяльності шлунку використовується гістамін. Концентрація якого компонента шлункового соку буде змінюватися в даному випадку? Яку роль відіграє цей компонент у травленні білків?

29. Хворий 55 років скаржиться на відрижку із запахом тухлих яєць, болі в епігастрії. Результати дослідження шлункового соку наступні: загальна кислотність 15 ммоль/л, інші види кислотності відсутні, перетравної здатності шлунку не виявлено. Про яку патологію це свідчить? Для відповіді пригадайте значення загальної кислотності шлункового соку в нормі. Які види кислотності вам відомі? Чому відсутня перетравна здатність шлунку? Пригадайте функції соляної кислоти у травленні.

## 7. ОРНІТИНОВИЙ ЦИКЛ

1. Катаболізм амінокислот починається із втрати ними аміногруп. Це відбувається за рахунок реакцій дезамінування або трансамінування. Кінцевим колектором аміногруп є  $\alpha$ -кетоглутарат, який, приєднавши до себе аміногрупу, перетворюється на глутамінову кислоту. Напишіть реакцію, яку каталізує аспартатамінотрансфераза та реакцію амінування  $\alpha$ -кетоглутарату. Напишіть схему процесу, в результаті якого аміногрупа глутамату перетворюється на кінцевий продукт азотистого обміну.

2. В організмі людини за добу розпадаються різноманітні азотовмісні сполуки. При цьому в результаті реакцій дезамінування амінокислот, інактивації біогенних амінів утворюється аміак. У вигляді якої сполуки він виводиться з організму? Напишіть схему її утворення.

3. У дітей часто вірус грипу порушує синтез ферменту карбамоїлфосфатсинтетази. При цьому виникає блювота, запаморочення, судоми, можлива втрата свідомості. Вкажіть причину симптомів, що спостерігаються. Для цього: напишіть схему орнітинового циклу; вкажіть, концентрація якої речовини підвищується в крові хворого; поясніть механізм токсичної дії цієї речовини на нервову систему; поясніть, яку дієту можна рекомендувати при даному порушенні.

4. Під час грипу у дітей іноді виникає важка гіпераммоніємія, що супроводжується блювотою, втратою свідомості, судомами. Виявлено, що вірус грипу може викликати порушення синтезу карбамоїлфосфатсинтетази. Яку реакцію каталізує карбамоїлфосфатсинтетаза? Концентрація яких речовин в крові зростає при блокуванні цієї реакції? В якому органі відбувається порушений вірусним захворюванням процес?

5. На другу добу після народження у дитини почалося блювання, зникла реакція на зовнішні подразники. Біохімічний скринінг виявив дуже високі концентрації аміаку та амінокислот у плазмі крові, а також зниження концентрації сечовини. Попередній діагноз – генетично обумовлене порушення орнітинового циклу. Який фермент може бути дефектним в цьому випадку? Напишіть схему орнітинового циклу й укажіть на ній місце ферментного блоку.



6. Поясніть, чому у хворого на важку форму вірусного гепатиту (ураження до 80% клітин паренхіми печінки) концентрація сечовини в сироватці крові склала 1,4 ммоль/л (в нормі 3,3-6,6 ммоль/л), у сечі – 16 г/добу (в нормі 30-35 г/добу). Для відповіді: назвіть сполуку, в складі якої виводиться з організму 90% нітрогену, вкажіть місце її синтезу; напишіть схему процесу, кінцевим продуктом якого є ця сполука; назвіть речовини, концентрація яких може збільшитися в крові таких хворих; поясніть, чи потрібно обмежувати вживання білків їжі при цьому захворюванні.

7. У хворого із характерними ознаками токсичного отруєння центральної нервової системи (блювота, запаморочення, нездужання, втрата свідомості) виявлено в сечі до 3 г на добу аргініносукцинату (в нормі він відсутній). Вкажіть можливу причину цього захворювання. Для цього: напишіть схему орнітинового циклу; на схемі вкажіть місце ферментного блоку; перерахуйте речовини, вміст яких підвищений у крові даного хворого.

8. У дитини двох років порушена координація руху, спостерігаються блювання, дратливість, огидливість до продуктів, багатих на білки, сонливість. В крові та сечі підвищений вміст аргініносукцинату. Який метаболічний процес порушений у дитини? Напишіть схему цього процесу і вкажіть на ній місце ферментного блоку.

9. Поясніть, які причини викликають постійну блювоту, напади судом із втратою свідомості у 4-місячної дитини, якщо в її крові виявлена висока концентрація цитруліну. Для цього: напишіть схему порушеного процесу, на схемі вкажіть місце ферментного блоку; напишіть реакцію, яка блокована при даній патології; поясніть механізми розвитку перерахованих симптомів; вкажіть, як зміниться добове виділення сечовини при цій патології; висловіть припущення, як вплине на стан хворого низько-білкова дієта.

10. У новонародженої дитини спостерігаються зниження апетиту, інтенсивності смоктання, часта блювота, гіпотонія. В сечі та крові дитини підвищена концентрація цитруліну. Спадкове порушення якого метаболічного процесу можна діагностувати у дитини? Напишіть схему цього процесу і вкажіть на ній місце ферментного блоку.

11. У дитини із характерними ознаками отруєння центральної нервової системи (постійна блювота, втрата свідомості) в крові виявлена висока концентрація цитруліну. Які причини можуть викликати дані симптоми? Відповідь проілюструйте схемою порушеного процесу, вказавши місце ферментного блоку. Поясніть механізми розвитку перерахованих симптомів. Чому стан хворого покращується при призначенні низько-білкової дієти?

12. В крові хворого виявлене збільшення концентрації аміаку, цитруліну, в сечі – зниження вмісту сечовини та цитрулінурию. Дефіцит якого ферменту має місце? Напишіть схему орнітинового циклу і вкажіть на ній місце ферментного блоку.

13. Відоме спадкове захворювання цитрулінемія проявляється у дітей важкою блювотою, порушенням свідомості, судомами. В крові виявляється значна кількість цитруліну. З чим це пов'язано? Для відповіді напишіть схему реакцій орнітинового циклу, на схемі вкажіть місце ферментативного блоку. Напишіть реакцію, яка буде блокована при даній патології. Яку дієту можна порекомендувати таким хворим?

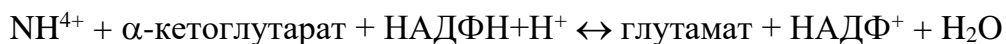
14. У дитини після прийому білкової їжі виникає тривалий головний біль. При обстеженні було виявлено гіперамоніємію, зниження кількості сечовини та значне підвищення аргініну в сечі. З порушенням якого процесу пов'язаний такий стан дитини? Напишіть схему цього процесу і вкажіть на ній місце ферментного блоку.

15. При біохімічному дослідженні крові й сечі хворого виявили, що вміст сечовини у сечі складає 15 г на добу (в нормі 30 г на добу), в крові хворого сечовини 2,0 ммоль/л (в нормі 3,3-6,6 ммоль/л). Поясніть причину вказаної патології. Відповідь проілюструйте схемою порушеного у хворого метаболічного шляху.

16. При важких вірусних гепатитах у хворих може розвинутися печінкова кома, що зумовлена, зокрема, токсичною дією аміаку на клітини мозку. Яка причина настільки значного накопичення аміаку в крові? Для обґрунтування відповіді пригадайте, що відбувається з аміаком в печінці здорової людини? Напишіть схему цього процесу. Поясніть механізм токсичної дії аміаку на нервову систему.

17. Аміак справляє токсичну дію на клітини мозку, тому при важких вірусних гепатитах у хворих може розвинутися печінкова кома. Який механізм впливу аміаку на нервові клітини? Які причини викликають при гепатиті настільки значне накопичення аміаку в крові? Як змінюється концентрація сечовини в крові у даних хворих?

18. Дезамінування амінокислот і нуклеотидів в клітинах призводить до утворення аміаку ( $\text{NH}_3$ ). При фізіологічних значеннях рН близько 99% аміаку знаходиться у протонованій формі –  $\text{NH}_4^+$ . Аміак дуже токсичний для головного мозку. В нейронах аміак вступає в реакцію:



При високій концентрації аміаку рівновага реакції в клітині зміщується вправо. Як зміна рівноваги наведеної вище реакції вплине на енергетичний обмін нейрона? Як відобразиться накопичення  $\text{NH}_4^+$  в клітині на її гідратованості та швидкості ферментативних реакцій?

19. У хворого з патологією печінки спостерігаються розлади білкового обміну з порушенням орнітинового циклу. Концентрація яких речовин змінюється в крові даного хворого? До яких наслідків може призвести порушення орнітинового циклу?

20. Пацієнту із захворюванням печінки у лікарні провели біохімічний аналіз сечовини у крові. Чи доцільно проведення цього аналізу для оцінки ступеню важкості захворювання печінки? Обґрунтуйте свою відповідь. Які додаткові дослідження необхідно провести, щоб виключити можливість змін екскреторної функції нирок?

21. При цирозі печінки одним із проявів цього захворювання є зміни психічного стану, порушення свідомості та поведінки. Поясніть з молекулярної точки зору, чому виникають такі симптоми?

22. При накопиченні аміаку в клітинах ЦНС виникає порушення діяльності нервової системи. Назвіть нейромедіатор, що є причиною цих порушень. Поясніть, чому виникає нестача цього нейромедіатора?

23. Хворий, 22 років, із аргініносукцинатурією вводили кетоаналоги лейцину та ізoleyцину на фоні низько-білкової дієти протягом 2 тижнів, що викликало зниження концентрації аміаку в плазмі з 90 до 40 мкг/дл, а виведення аргініносукцинату знизилось із 2 до 0,8 г на добу. Поясніть механізм лікувальної дії кетоаналогів, написавши структурними формулами відповідні реакції.

24. У роботах Г. Кребса було встановлено, що цикл трикарбонових кислот і орнітиновий цикл є тісно пов'язаними метаболічними процесами. Назвіть спільний метаболіт обох процесів та напишіть структурними формулами реакцію орнітинового циклу, в якій він утворюється.

25. Активність якого ферменту знижена в нирках, якщо відмічається зменшення виділення солей амонію із сечею, підвищується екскреція натрію і калію та виникає ацидоз? Напишіть структурними формулами реакцію, яку каталізує даний фермент.

26. В епітеліоцитах дистального відділу нефрону у людини і тварин відмічається висока активність ферменту глутамінази. Фермент каталізує реакцію гідролітичного розщеплення глутаміну до глутамату і аміаку. Напишіть структурними формулами реакцію, що каталізує глутаміназа. Наведіть реакцію нейтралізації отриманого аміаку в нирках. Поясніть роль глутаміназної реакції в підтримці кислотно-основної рівноваги.

27. Здійсніть наступні перетворення за допомогою структурних формул всіх компонентів:  
 $NH_3 + CO_2 + АТФ \rightarrow ? \rightarrow \text{цитрулін} \rightarrow \text{аргінін-янтарна кислота}.$

28. Напишіть рівняння наступної реакції з використанням структурних формул компонентів та вкажіть, до якого класу належить фермент, що каталізує дану реакцію:  
 $АМФ + H_2O \rightarrow \text{інозинмонофосфат} + NH_3.$

29. У печінці щура в експерименті досліджували розпад глутаміну, міченого ізотопом  $N^{15}$ . Позначте у таблиці знаком «+» метаболіти, в яких буде визначатися  $N^{15}$ . Відповідь обґрунтуйте.

Сечовина	Сукцинат	Аргінін	Цитрулін	Орнітин	Аспарат

30. Відомо, що процес утворення сечовини потребує енергетичних затрат. Скільки молекул АТФ для цього використовується? Напишіть реакції, в яких бере участь АТФ.

31. Радіоактивна мітка у вугільній кислоті ( $H_2CO_3$ ), яку інкубували з гепатоцитами, належить атому карбону. Визначте, у складі яких азотовмісних сполук виявлятиметься ця мітка?

32. Енергетичний баланс повного окислення глутамату складає 26 еквівалентів АТФ, а для його аміду (глутаміну) – 22 еквіваленти АТФ. Внаслідок чого виникає різниця в енергетичному балансі окислення двох сполук, що містять однакову кількість атомів вуглецю?

33. Скільки моль АТФ потрібно для синтезу 1 моль сечовини? Напишіть схеми реакцій, що йдуть із використанням АТФ, вкажіть ферменти.

34. У пацієнта зі сечею виділяється 10 г сечовини за добу. Оцініть отриманий показник. Якщо він, на вашу думку, не відповідає нормі, поясніть, які причини могли викликати відхилення?

35. У пацієнта вміст сечовини у добовій сечі становить 75 г. Оцініть отриманий показник. Якщо він, на вашу думку, не відповідає нормі, поясніть, які причини могли викликати відхилення?

36. У сироватці крові людини виявлено 0,06 ммоль/л креатиніну і 15 ммоль/л сечовини. Прокоментуйте цей результат та оцініть можливість розвитку патології.

37. У хворого із захворюванням печінки вміст сечовини в крові складає 2 ммоль/л, за добу із сечею виведено 13 г сечовини. Про порушення якої функції печінки йде мова? Які ферменти треба дослідити для перевірки даного припущення?

38. У хворого вміст сечовини в крові 2 ммоль/л, за добу із сечею виведено 140 ммоль. Оцініть дані показники. Якщо вони, на вашу думку, не відповідають нормі, поясніть, які причини могли викликати відхилення?

## **8. РОЛЬ АМІНОКИСЛОТ У ТРАНСПОРТІ ТА ЗНЕШКОДЖЕННІ АМІАКУ**

1. Аміак є токсичною речовиною, особливо для нейронів. В складі якої амінокислоти він нейтралізується та транспортується з клітин мозку? Як відбувається її утворення?

2. Вільний аміак є токсичною речовиною, особливо для клітин нервової системи. Яка з амінокислот бере безпосередню участь у знешкодженні аміаку в головному мозку людини? Напишіть реакції утворення цієї амінокислоти у головному мозку.

3. Аміак – надзвичайно токсична речовина, особливо небезпечна для мозку. Як він транспортується з периферичних тканин в органи його детоксикації, не спричиняючи токсичної дії?

4. В крові спортсмена після інтенсивного фізичного навантаження виявлене зростання вмісту аланіну та сечовини. Активація якого міжорганного циклу призвела до цих змін?

5. Глутамат, що надходить із кров'ю до головного мозку, перетворюється там на глутамін, який виявляється у крові, що відтікає від мозку. Який сенс цього метаболічного перетворення?

6. При метаболічному ацидозі у нирках компенсаторно підвищується активність глутамінази. Чому це трапляється? Напишіть рівняння реакції за участю цього ферменту.

7. У пацієнта спостерігаються блювання, судоми, напади з втратою свідомості, викликані отруєнням аміаком. Що є причиною токсичного впливу цієї сполуки на нервову систему? Відповідь підтвердьте рівнянням реакції.

8. У шахтаря, що потрапив під завал породи, розвинувся синдром тривалого здавлювання та ознаки печінкової коми. В крові виявлена гіперамоніємія. Який процес викликав

зростання вмісту аміаку в крові пацієнта? Назвіть джерело аміаку та поясніть небезпеку цього стану.

9. Експериментальних тварин після дванадцятигодинного голодування нагодували сумішшю амінокислот, яка не містила аргініну. За декілька годин у тварин підвищився вміст аміаку в крові та з'явилися клінічні ознаки отруєння аміаком. В контрольній групі тварин, котрих нагодували збалансованою сумішшю амінокислот, таких ознак не було. Чому відсутність аргініну призвела до отруєння аміаком?

10. Кішкам, що не отримали їжі напередодні ввечері, дали ранком натще амінокислотну суміш, яка містила весь набір амінокислот, за виключенням аргініну. Через 2 години вміст аміаку в крові значно збільшився, з'явилися симптоми аміачного отруєння. Які причини викликали аміачне отруєння?

11. Тваринам, що голодували протягом доби, дали натще амінокислотну суміш, яка містила весь набір амінокислот за виключенням аргініну. Через 2 години вміст аміаку в крові тварин виріс до 140 мкг/л (при нормі 18 мкг/л), з'явилися клінічні симптоми аміачного отруєння (судоми, кома). Чому відсутність аргініну призвело до аміачного отруєння? Чи можна замінити аргінін орнітином?

12. Аспарагінова кислота бере участь у певних клітинних синтезах. В двох синтезах (відомих вам) аспартат віддає аміногрупу, перетворюючись на фумарову кислоту. Назвіть ці метаболічні шляхи, на яких аспартат перетворюється на фумарову кислоту. Як з фумарової кислоти ресинтезувати аспартат? Запишіть формулами свій варіант синтезу.

13. Дезамінування глутамінової кислоти з утворенням  $\alpha$ -кетоглутарату – оборотна реакція. Але, якщо в прямій реакції використовується один кофермент, то в зворотній – інший. Напишіть структурними формулами цю реакцію та поясніть її біологічну роль. Назвіть коферменти (і вітамін, з якого вони утворюються), що забезпечують пряму й зворотню реакції. Поясніть, чому в прямій і зворотній реакціях, що каталізуються глутаматдегідрогеназою, використовуються різні коферменти.

14. Лабораторній тварині (пацюку) дали 5%-й розчин аспарагінової кислоти, в якому азот аміногрупи замінений на ізотоп  $^{15}\text{N}$ , а карбон карбоксильної групи радикалу – на  $^{14}\text{C}$ . Використовуючи відомі метаболічні шляхи, включіть максимальну кількість ізотопних атомів до складу сечовини,  $\alpha$ -кетоглутарової кислоти, глутамінової кислоти і глутаміну.

15. Лабораторній тварині (пацюку) внутрішньо-м'язово зробили ін'єкцію розчину, що містить глюкозу (5%), мічену  $^{14}\text{C}$  в 1-му положенні, і аспарагінову кислоту, мічену  $^{15}\text{N}$  за аміногрупою. Через деякий час в крові тварини  $^{15}\text{N}$  виявлявся не тільки в аспартаті, але й у інших сполуках. Ізотоп карбону  $^{14}\text{C}$  виявлявся як у сполуці, що містить  $^{15}\text{N}$ , так і у ряді інших. Назвіть сполуки, в яких виявляються ізотопи. Намалюйте схему метаболічних шляхів надходження даних ізотопів у проміжні й кінцеві метаболіти.

16. Основна частина азоту організму зосереджена в амінокислотах. Якими шляхами азот амінокислот видаляється з організму уреотелічних організмів, в тому числі й людини? Назвіть кінцевий продукт азотистого обміну уреотелічних організмів, локалізацію його синтезу та енергетичні витрати цього процесу.

## 9. ОБМІН АЦИКЛІЧНИХ АМІНОКИСЛОТ ТА ЙОГО ПОРУШЕННЯ

1. Вуглецеві скелети восьми амінокислот можуть бути синтезовані з піровиноградної кислоти (ПВК). Назвіть ці амінокислоти. Намалюйте схему синтезу цих амінокислот з ПВК, який здійснюється в одну, дві або три реакції.
2. Є низка сполук, які в організмі людини можуть перетворюватися одна на іншу: а) гліцин; б) цистеїн; в) серин, г) метіонін. Складіть схему їх перетворень.
3. Серин – замінна амінокислота, а цистеїн – умовно замінна амінокислота. Доведіть можливість синтезу цих амінокислот з гліцерину. Напишіть етапи синтезу в вигляді схеми. Які біологічно активні речовини утворюються з цистеїну? Опишіть їх біологічне значення.
4. Наведено низку амінокислот: а) гліцин; б) цистеїн; в) серин. Назвіть проміжні та кінцеві продукти їх обміну. Намалюйте схеми трансформації вказаних амінокислот у відповідні продукти. Позначте місця їх утворення та способи видалення з організму людини. До складу якої біологічно активної речовини входять гліцин і цистеїн? Опишіть її функції.
5. Лабораторному пацюку давали розчин міченого  $^{15}\text{N}$  за аміногрупою гліцину. Нижче наведена низка метаболітів. Вкажіть, в яких атомах цих метаболітів виявиться мітка: а) індиқан; б) гипурова кислота; в) сечова кислота; г) сечовина; д) креатинін. Напишіть схеми включення мітки в обрані сполуки.
6. У метаболізмі серину і гліцину бере участь вітамін, що виконує важливу роль у синтезі низки сполук. Назвіть цей вітамін та поясніть, як утворюється його похідне, що виконує коферментну функцію. Пригадайте як відбувається обмін серину і гліцину. Чи можливі взаємні перетворення цих сполук?
7. Доведіть можливість синтезу гліцину з пірувату. Намалюйте схему синтезу, вкажіть на ній реакцію, що відбувається за участю похідного фолієвої кислоти. Як утворюється коферментна форма цього вітаміну?
8. Дитину 3 років доставили у лікарню з нирковими кольками та гематурією. При обстеженні виявлено високий вміст кальцій оксалату в сечі (46 мг за добу), накопичення кристалів оксалату в тканинах та ниркову недостатність. Лікарі діагностували спадкову гіпероксалурію. З порушенням обміну якої амінокислоти це пов'язане? Дефект якого ферменту має місце?
9. Тварині ввели серин із міченим  $^{14}\text{C}$  у  $\alpha$ -положенні. Через деякий час мітку було виявлено в креатині. Напишіть формулу креатину та вкажіть мічений вуглецевий атом. Відсутність якого вітаміну може призвести до порушення синтезу креатину?
10. В сечі дитини і дорослого чоловіка виявили відповідно креатин і креатинін. Чи є це відхиленням від норми? Для обґрунтування відповіді пригадайте: що таке креатин? Із чого та в яких органах він утворюється? Як використовується креатин? Вкажіть кінцевий продукт його метаболізму.

11. У пацієнта, якого госпіталізували після дорожньо-транспортної пригоди із численними забоями м'яких тканин, в плазмі крові виявлене підвищення концентрації сечовини, креатину та зниження концентрації креатиніну. В сечі було виявлено креатин. В чому полягає причина підвищення концентрації сечовини? Що таке креатин і креатинін? Яку біологічну роль виконує креатин? Чому в плазмі крові підвищується концентрація креатину? Активність яких ферментів підвищується у даному випадку?
12. Пацієнтам, що страждають на захворювання серцево-судинної системи для лікування і профілактики ураження міокарду, призначають препарат «Неотон», що аналогічний ендogenousму креатинфосфату. Яку біологічну роль виконує креатинфосфат? В яких органах відбуваються етапи його синтезу? Напишіть реакції його утворення. Який фермент бере участь у використанні креатинфосфату? Яке діагностичне значення має визначення даного ферменту в крові? Як називається кінцевий продукт обміну креатинфосфату.
13. У сироватці крові людини виявлено 0,06 ммоль/л креатиніну і 15 ммоль/л сечовини. Чи відповідають нормі ці показники? Опишіть синтез креатину в організмі та його розпад до креатиніну, структурними формулами зобразіть реакцію утворення креатиніну.
14. Після тривалого тренування у спортсмена в крові та сечі виявлено підвищену концентрацію креатиніну. З чим це пов'язано? Намалюйте схему синтезу креатину та напишіть структурними формулами реакцію утворення креатиніну.
15. Велика частина азоту амінокислот виділяється з організму людини зі сечею у формі креатиніну. Які амінокислоти беруть участь у біосинтезі креатину? Опишіть цей процес. Напишіть структурними формулами реакцію утворення активної форми креатину та поясніть, яку функцію вона виконує?
16. При різних видах ішемічної хвороби серця (стенокардія, гостра недостатність лівого шлуночка), при проведенні діагностичних і хірургічних маніпуляцій, що пов'язані з необхідністю в контрольованій артеріальній гіпотонії, застосовують нітрогліцерин. На чому ґрунтується його лікувальний ефект? Яка амінокислота в нашому організмі виконує функції нітрогліцерину? Напишіть структурними формулами реакцію, що демонструє це, назвіть фермент, що бере участь в реакції. Які ізоформи цього ферменту вам відомі?
17. Молекула аргініну містить чотири атоми нітрогену. Під час катаболізму два із цих атомів використовуються для синтезу креатину, ще один відокремлюється завдяки моноамінооксигеназі, а останній – завдяки амінотрансферазі або дегідрогеназі. Проілюструйте цей шлях структурними формулами, підрахуйте витрати енергії (в еквівалентах АТФ) на знешкодження всього нітрогену аргініну.
18. Перетворення аргініну на різних метаболічних шляхах веде до утворення непротейногенних амінокислот та речовин, що виконують в організмі людини важливі функції. Намалюйте схему цих перетворень, напишіть структурними формулами кінцеві продукти метаболічних шляхів та охарактеризуйте їх функції.
19. Людям, що займаються бодібілдингом, рекомендують підвищене вживання аргініну. Чому? У якому метаболічному процесі бере участь ця амінокислота? Напишіть

структурними формулами реакцію за участю аргініну та поясніть біологічне значення кінцевого продукту цього метаболічного шляху.

20. Метіонін – незамінна для людини амінокислота. Активна форма метіоніну – S-аденозилметіонін бере участь в реакціях метилювання різних сполук в якості донора метильної групи. Чому при жировій дистрофії печінки використовується метіонін і завдяки яким механізмам реалізується його терапевтичний ефект? Як відобразиться на стані клітин червоних м'язів тривала відсутність чи нестача у раціоні метіоніну?

21. Окисліть до кінцевих продуктів метіонін, назвіть метаболіт ЦТК, який з нього утворюється. Поясніть, чому при нестачі в організмі вітаміну B<sub>12</sub> розвивається метилмалонатна ацидурія та яке відношення до цього може мати метіонін?

22. Декілька груп кролів чорного окрасу протягом місяця утримуються на штучних раціонах наступного складу: а) в раціоні відсутній цистеїн, але багато метіоніну; б) в раціоні відсутні цистеїн і метіонін. Як відобразиться характер харчування на зовнішньому вигляді експериментальних тварин? Напишіть ваші висновки по кожному раціону й поясніть схемами.

23. Окисліть цистеїн до кінцевих продуктів. Як пов'язані між собою обмін цистеїну та метіоніну (наведіть схему)? Назвіть білок сполучної тканини, що найбільш багатий на цистеїн. Який рівень структурної організації білків підтримується цистеїном?

24. Метіонін належить до незамінних амінокислот. Активна форма метіоніну – S-аденозилметіонін бере участь в реакціях метилювання різних сполук у якості донора метильної групи. Як відобразиться на стані клітин червоних м'язів тривала відсутність чи нестача у раціоні метіоніну? Яка речовина забезпечує енергією м'язове скорочення? Намалюйте схему її утворення та напишіть структурними формулами участь метіоніну в синтезі цієї речовини.

25. Всмоктування амінокислот у клітини відбувається за двома основними механізмами: вторинно-активним транспортом і за участю  $\gamma$ -глутамілтрансферази. Який кофермент має  $\gamma$ -глутамілтрансфераза? Намалюйте його структурну формулу. Посніть механізм дії цих ферменту і коферменту та проілюструйте свою відповідь схемою.

26. Біологічно активний трипептид глутатіон синтезується з відповідних амінокислот ферментативно. Напишіть структуру глутатіону та доведіть, що пептид такої структури не може синтезуватися на рибосомі. У яких процесах бере участь глутатіон? Як відбувається його окислення та відновлення? Відповідь проілюструйте схемами реакцій.

27. Трипептид глутатіон складається лише із заміних амінокислот і бере участь у знешкодженні органічних пероксидів, що виникають внаслідок перекисного окислення ненасичених жирних кислот, які входять до складу мембранних фосфоліпідів. Поясніть механізм взаємодії глутатіону з пероксидами, назвіть фермент, що каталізує цю взаємодію та проілюструйте цей процес схемою. Чому перекисне окислення активується в еритроцитах при дефекті глюкозо-6-фосфатдегідрогенази?



28. Немовля на п'ятий день життя відмовляється від їжі, голос стає високого тону, виявляється втрата сухожильних рефлексів, плаваючі рухи очей, сеча і слина дитини мають специфічний запах. Як називається дана патологія? С порушенням яких біохімічних процесів вона пов'язана? Для відповіді: пригадайте, які амінокислоти з розгалуженим ланцюгом вам відомі? Напишіть схему декарбоксілювання цих амінокислот. Вкажіть фермент, дефект якого виявляється при даній патології.

29. Назвіть ферменти, що каталізують наведені реакції та спадкові патології, що пов'язані з дефектом цих ферментів:



30. Стратегія катаболізму амінокислот визначає певну послідовність дій із деякими відхиленнями для ряду амінокислот. Побудуйте схему з наступних процесів (на прикладі лейцину) та проілюструйте структурними формулами процес №2:

1. Перетворення на метаболіт циклу Кребса.	5. Утворення насичених тіоефірів.
2. Реакція декарбоксілювання.	6. Цикл Кребса.
3. Реакція дезамінування.	7. Синтез сечовини.
4. Реакція трансамінування.	8. Окисне фосфорилування.

31. Стратегія катаболізму амінокислот визначає певну послідовність дій із деякими відхиленнями для ряду амінокислот. Побудуйте схему з наступних процесів (на прикладі ізолейцину) та проілюструйте структурними формулами процес №1:

1. Перетворення на метаболіт циклу Кребса.	5. Утворення ненасичених тіоефірів.
2. Реакція декарбоксілювання.	6. Цикл Кребса.
3. Реакція дезамінування.	7. Синтез сечовини.
4. Реакція трансамінування.	8. Утворення пропіоніл-CoA.

32. Стратегія катаболізму амінокислот визначає певну послідовність дій із деякими відхиленнями для ряду амінокислот. Побудуйте схему з наступних процесів (на прикладі валіну) та проілюструйте структурними формулами процес №1:

1. Перетворення на метаболіт циклу Кребса.	5. Утворення ненасичених тіоефірів.
2. Реакція декарбоксілювання.	6. Цикл Кребса.
3. Реакція дезамінування.	7. Синтез сечовини.
4. Реакція трансамінування.	8. Утворення пропіоніл-CoA.

33. Стратегія катаболізму амінокислот визначає певну послідовність дій із деякими відхиленнями для ряду амінокислот. Побудуйте схему з наступних процесів (на прикладі лейцину) та проілюструйте структурними формулами процес №8:

1. Перетворення на метаболіт циклу Кребса.	5. Окисне фосфорилування.
2. Реакція декарбоксілювання.	6. Цикл Кребса.
3. Реакція дезамінування.	7. Синтез сечовини.
4. Реакція трансамінування.	8. Утворення ненасичених тіоефірів.

34. Стратегія катаболізму амінокислот визначає певну послідовність дій із деякими відхиленнями для ряду амінокислот. Побудуйте схему з наступних процесів (на прикладі ізолейцину) та проілюструйте структурними формулами процес №2:

1. Перетворення на метаболіт циклу Кребса.	5. Утворення ненасичених тіоефірів.
2. Реакція декарбоксілювання.	6. Цикл Кребса.
3. Реакція дезамінування.	7. Синтез сечовини.
4. Реакція трансамінування.	8. Утворення пропіоніл-КоА.

35. Стратегія катаболізму амінокислот визначає певну послідовність дій із деякими відхиленнями для ряду амінокислот. Побудуйте схему з наступних процесів (на прикладі валіну) та проілюструйте структурними формулами процес №2:

1. Перетворення на метаболіт циклу Кребса.	5. Утворення ненасичених тіоефірів.
2. Реакція декарбоксілювання.	6. Цикл Кребса.
3. Реакція дезамінування.	7. Синтез сечовини.
4. Реакція трансамінування.	8. Утворення пропіоніл-КоА.

36. Стратегія катаболізму амінокислот визначає певну послідовність дій із деякими відхиленнями для ряду амінокислот. Побудуйте схему з наступних процесів (на прикладі ізолейцину) та проілюструйте структурними формулами процес №5:

1. Перетворення на метаболіт циклу Кребса.	5. Утворення ненасичених тіоефірів.
2. Реакція декарбоксілювання.	6. Цикл Кребса.
3. Реакція дезамінування.	7. Синтез сечовини.
4. Реакція трансамінування.	8. Утворення пропіоніл-КоА.

37. Стратегія катаболізму амінокислот визначає певну послідовність дій із деякими відхиленнями для ряду амінокислот. Побудуйте схему з наступних процесів (на прикладі валіну) та проілюструйте структурними формулами процес №5:

1. Перетворення на метаболіт циклу Кребса.	5. Утворення ненасичених тіоефірів.
2. Реакція декарбоксілювання.	6. Цикл Кребса.
3. Реакція дезамінування.	7. Синтез сечовини.
4. Реакція трансамінування.	8. Утворення пропіоніл-КоА.

## 10. ОБМІН ЦИКЛІЧНИХ АМІНОКИСЛОТ ТА ЙОГО ПОРУШЕННЯ

1. Відомо, що у хворих на цингу в сечі можуть з'являтися пара-гідроксифенілпіруват і гомогентизинова кислота. Чому в сечі хворих на цингу з'являються вказані метаболіти? Напишіть схему реакцій обміну тирозину, вкажіть реакції, які потребують участі вітаміну С.

2. Пробою із фосфатом калію та молібденовим реактивом в сечі хворого виявлена гомогентизинова кислота (сіне забарвлення). Яке походження гомогентизинової кислоти? При катаболізмі якої амінокислоти вона утворюється? Чи міститься гомогентизинова кислота в сечі здорових людей? Яка патологія розвивається при відсутності ферменту, що окислює гомогентизинову кислоту?

3. У дитини спостерігається виділення сечі з високим вмістом гомогентизинової кислоти, яка темніє на повітрі. З якою ферментопатологією пов'язані вказані прояви?

4. У немовляти в пологовому будинку виявили на мокрих пелюшках темні плями. При обстеженні в сечі виявлена велика кількість гомогентизинової кислоти. Яка причина викликала це порушення? Для відповіді вкажіть, при якому захворюванні в сечі хворого виявляється гомогентизинова кислота; напишіть схему метаболічного шляху, на якому ця сполука є проміжним метаболітом; вкажіть ферменти і кофактори; назвіть фермент, відсутність якого є причиною захворювання.
5. У немовляти спостерігається потемніння сечі при контакті з повітрям. Пригадайте ензимопатії обміну амінокислот, поясніть, накопиченням якого продукту зумовлений цей симптом. Обмін якої амінокислоти порушений при даному захворюванні? Назвіть це захворювання, напишіть схему відповідного процесу.
6. У хворого спостерігається артрит, потемніння сечі при контакті з повітрям. Накопиченням яких речовин це обумовлене? Для обґрунтування відповіді пригадайте, обмін якої амінокислоти порушений при даному захворюванні? Напишіть схему метаболізму цієї кислоти. Вкажіть метаболічний блок.
7. Хвора страждає на спадкове захворювання – алкаптонурию. Скаржиться на сильні болі в суглобах, по ходу хребта. Прояви артриту в даному випадку можуть бути викликані накопиченням певного метаболіту. Назвіть цей метаболіт. Поясніть причину його накопичення.
8. Батьки скаржаться на те, що у їх маленької дитини сеча при стоянні набуває коричнево-чорного кольору. Назвіть захворювання та вкажіть механізми його розвитку. Запропонуйте основні принципи лікування. Назвіть аналізи, що необхідні для діагностики.
9. В деяких африканських країнах діти отримують їжу переважно рослинного походження. При цьому в дітей часто спостерігається недокрів'я, м'язові дистрофії, відставання у рості й розвитку, світлий колір шкіри. Поясніть появу цих симптомів.
10. Декілька груп чорних кроликів протягом місяця утримуються на штучних раціонах наступного складу: а) в раціоні відсутній тирозин, але багато фенілаланіну; б) в раціоні відсутні тирозин і фенілаланін. Як відобразиться характер харчування на зовнішньому вигляді експериментальних тварин? Напишіть ваші висновки по кожному раціону і поясніть схемами.
11. Дитина дворічного віку поступила до лікарні із явищами відсталості розумового розвитку. При дослідженні сечі виявлена наявність фенілпіровиноградної кислоти. Яку їжу повинна приймати дитина і чому? Напишіть схему обміну відповідної амінокислоти, вкажіть ферменти. З чим пов'язана поява в мозку дитини фенілпіровиноградної кислоти?
12. Піддослідні тварини (щури) розділені на три групи. Перша група (контрольна) знаходиться на стандартному раціоні годування віварію. Друга група тварин знаходиться на дієті без тирозину, але збалансованій за іншими амінокислотами. Третя група знаходиться на дієті без фенілаланіну, але збалансованій за іншими амінокислотами. У якій групі тварин може розвинути патологія та які симптоми можуть з'явитися?

13. При дослідженні сечі немовляти виявлено фенілпіровиноградну кислоту. Про яке захворювання може йти мова? Чи можливий успішний результат лікування при своєчасному втручанні лікаря? Напишіть схему обміну фенілаланіну. Які захворювання виникають при порушенні обміну фенілаланіну? Дефекти яких ферментів викликають ці захворювання?

14. При обстеженні дівчинки 3 років із відставанням розумового розвитку, що прогресує, було виявлено підвищений вміст фенілпірувату в сечі. Вміст фенілаланіну в крові також був підвищеним. Для якого захворювання характерна поява в сечі фенілпірувату? В чому причина його виникнення? Як часто виникає це захворювання? Напишіть схему перетворень фенілаланіну при даному захворюванні. Які рекомендації можна дати людям із даним захворюванням?

15. Сеча немовляти дає зелене забарвлення тест-смужки, просоченої розчином хлорного заліза. Забарвлений продукт утворюється внаслідок реакції між реактивом и продуктом метаболізму однієї з ароматичних амінокислот. Даний тест вказує на наявність спадкового захворювання, що може призвести до важкої розумової відсталості. Хвороба лікується переводом хворого на дієту з низьким вмістом даної амінокислоти. Як називається захворювання? Дефектом якого ферменту обумовлена дана патологія? Як називається амінокислота, обмін якої порушений, и чому її неможна повністю виключити з дієти? Чому у частини носіїв цієї патології шкіра й волосся світлі?

16. У дитини 1,5 місяця вміст фенілаланіну в крові складає 34 мг/дл (норма 1,4-1,9 мг/дл), вміст фенілпірувату в сечі – 150 мг на добу (норма 8-10 мг на добу). Якій патології відповідають результати аналізу крові й сечі. Для відповіді: назвіть причину даного захворювання; напишіть реакцію, яка блокована при даному захворюванні; напишіть схему альтернативного шляху метаболізму субстрату.

17. Чи будуть у людини виявлятися ознаки нестачі тирозину при раціоні, що багатий на фенілаланін, але бідний на тирозин? Для відповіді: напишіть схему перетворень фенілаланіну в організмі. Вкажіть, яка із цих амінокислот є заміною, а яка – незамінною?

18. Чому діти з генетичним дефектом фенілаланінгідроксилази повинні з їжею отримувати тирозин? Як проявляється дане захворювання? Напишіть реакцію, яка блокована при даному захворюванні.

19. У дитини вміст у крові фенілаланіну 5,1 мкмоль/л (при нормі 0,2 мкмоль/л), із сечею виділяється велика кількість цієї амінокислоти. Назвіть захворювання та вкажіть, які процеси обміну порушені? Запропонуйте основні принципи лікування.

20. Відомо, що при хворобі Паркінсона зменшується утворення дофаміну в підкоркових ядрах кори великих півкуль головного мозку. Яка амінокислота є попередником цього нейромедіатору? До якої групи амінокислот за заміністю відноситься ця амінокислота? Опишіть синтез дофаміну та його біологічну роль.

21. Пацієнт звернувся до клініки зі скаргами на тремор і гіпокінезію. Біохімічний аналіз крові показав знижену кількість дофаміну. З якого попередника він утворюється? Напишіть реакції утворення дофаміну.

22. Пацієнт похилого віку страждає на хворобу, раніше відому як «тремтливий параліч». Основними її симптомами є ригідність м'язів, скутість рухів, мимовільне тремтіння рук і голови. Зробіть припущення – на яке захворювання страждає даний пацієнт? Для відповіді: назвіть причину захворювання; напишіть реакції, швидкість яких знижена в цьому випадку; перерахуйте підходи до лікування цієї патології в медичній практиці.

23. У людини почуття страху пояснюється синтезом у лімбічній системі головного мозку діоксифенілаланіну. З якої амінокислоти він утворюється? Напишіть реакцію утворення ДОФА, назвіть фермент.

24. Пацієнту із хворобою Паркінсона призначили препарат Іпроніазид (інгібітор моноаміноксидази). Вкажіть можливі причини захворювання і механізм дії цього лікарського препарату. Напишіть реакції, пов'язані з утворенням біологічно активної сполуки, що нейтралізується моноаміноксидазою.

25. У альбіносів (людей з білою шкірою та дуже світлим волоссям) відсутні механізми захисту від ультрафіолетових променів. Вони швидко отримують сонячні опіки, засмага у них не з'являється. Які причини цієї патології? Напишіть реакцію, швидкість якої знижується при альбінізмі.

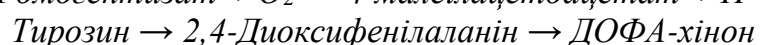
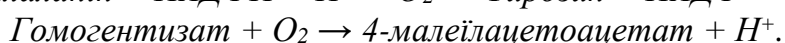
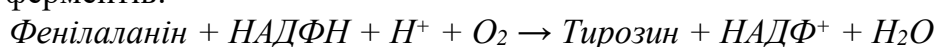
26. У пацієнта відсутні механізми захисту від ультрафіолетових променів, він швидко отримує сонячні опіки, засмага не з'являється. Вкажіть причини появи даних ознак (симптомів). Для цього: назвіть речовину, синтез якої порушений в організмі цих людей; напишіть схему її утворення; назвіть фермент, дефект якого викликає перераховані симптоми.

27. У пацієнта відсутні пігменти в шкірі, волосі, райдужці ока, знижена гострота зору та спостерігається світлобоязнь. Назвіть причину даної патології. Наведіть схеми реакцій, що пов'язані з даною патологією. В яких тканинах із фенілаланіну та тирозину утворюються біологічно активні речовини? Намалуйте схему утворення біологічно активних похідних тирозину.

28. Фермент тирозиназа бере участь в гідроксилюванні тирозину, продукт його реакції діоксифенілаланін вступає на шлях утворення особливої речовини під дією ультрафіолету. Назвіть речовину, що утворюється з тирозину. Які порушення цього процесу вам відомі? Опишіть наслідки цих порушень.

29. Альбіноси (люди із блідою шкірою, світлим волоссям) погано переносять дію сонця – засмага не розвивається, натомість з'являються опіки. Назвіть амінокислоту, порушення метаболізму якої лежить в основі цього явища. Намалуйте схему перетворень цієї амінокислоти та вкажіть місце ферментного блоку.

30. Назвіть ферменти, що каталізують наведені реакції та спадкові патології, що пов'язані з дефектом цих ферментів:



31. Стратегія катаболізму амінокислот визначає певну послідовність дій із деякими відхиленнями для ряду амінокислот. Побудуйте схему з наступних процесів (на прикладі фенілаланіну) та проілюструйте структурними формулами процес №2:

1. Перетворення на метаболіт циклу Кребса.	5. Ланцюг переносу електронів.
2. Реакція декарбоксілювання.	6. Цикл Кребса.
3. Реакція дезамінування.	7. Синтез сечовини.
4. Реакція трансамінування.	8. Окисне фосфорилування.

32. Стратегія катаболізму амінокислот визначає певну послідовність дій із деякими відхиленнями для ряду амінокислот. Побудуйте схему з наступних процесів (на прикладі тирозину) та проілюструйте структурними формулами процес №1:

1. Перетворення на метаболіт циклу Кребса.	5. Ланцюг переносу електронів.
2. Реакція декарбоксілювання.	6. Цикл Кребса.
3. Реакція дезамінування.	7. Синтез сечовини.
4. Реакція трансамінування.	8. Окисне фосфорилування.

33. У немовляти спостерігається забарвлення пелюшок у блакитний колір. З чим це може бути пов'язане? Назвіть кінцеві продукти перетравлення білків. Як відбувається їх всмоктування? Яка подальша доля амінокислот, що не всмокталися у тонкому кишечнику?

34. При наявності гормонпродукуючої пухлини кишечника у людини можуть виникати періодичні припливи, почервоніння шиї та обличчя, діарея, бронхоспазм, аритмія. Ці симптоми викликаються надмірним утворенням серотоніну, брадикініну, гістаміну, простагландинів тощо. Як називається таке захворювання? З якої амінокислоти синтезується серотонін? Які ферменти і коферменти беруть участь в цьому процесі? Проілюструйте структурними формулами шлях утворення та катаболізму серотоніну. Зростання якого метаболіту в сечі є маркером даного захворювання?

35. У дитини з синдромом Хартнупа спостерігаються неврологічні та дерматологічні прояви пелагри. У сечі виявлені індол, кінуреніни та серотонін. З якої амінокислоти та якими шляхами утворюються ці речовини? Що таке синдром Хартнупа та які причини викликали появу симптомів пелагри у дитини? Проілюструйте шлях утворення антипелагрічного фактору структурними формулами.

36. При порушеннях синтезу гему спостерігається зниження активності триптофанпіролази, внаслідок чого більша частина триптофану спрямовується на серотоніновий шлях. Як буде проявлятися надмірне утворення серотоніну в організмі людини? Як відобразиться на окисно-відновних процесах в організмі нестача продукту кінуренінового шляху? Намалюйте схему цього шляху та запишіть структурними формулами реакцію, що блокується при нестачі гему.

37. Для лікування депресій легкої та середньої важкості, що супроводжуються тривожними станами, для покращення настрою і підвищення психічної та фізичної активності застосовують препарат Деприм, що містить сухий екстракт звіробою звичайного (*Hypericum perforatum*). Встановлено, що основні діючі речовини препарату – біофлавоноїди – підвищують кількість серотоніну в клітинах мозку за рахунок інгібування MAO. Поясніть механізм терапевтичної дії лікарського препарату. Для цього: вкажіть місце синтезу й функції серотоніну в організмі; напишіть схему синтезу та інактивації

серотоніну, назвіть ферменти і коферменти; назвіть речовини, вміст яких може підвищуватися в нервовій системі при прийомі інгібітора МАО; назвіть амінокислоти – їх попередники.

## 11. РЕКОМЕНДОВАНА ЛІТЕРАТУРА

### Основна (базова)

1. Біологічна і біоорганічна хімія: базовий підручник: у 2 кн. / кол. авт.; за ред. Ю.І. Губського, І.В. Ніженковської. — Кн. 2: Біологічна хімія / [Ю.І. Губський, І.В. Ніженковська, М.М. Корда та ін.]. 2-е вид, випр — К.: ВСВ «Медицина», 2017. – 544 с.
2. Біохімія людини. Підручник. Гонський Я.І., Максимчук Т.П., Калинський М.І. - Тернопіль: Укрмедкнига, 2013. - 744 с.
3. Біологічна хімія з біохімічними методами дослідження: підручник /О. Я. Склярів [та ін.]. - К.: Медицина, 2009. - 352 с.
4. Функціональна біохімія: Підруч. для студ. / Л. М. Тарасенко, В. К. Григоренко, К. С. Непорада. - 2-е вид., доопрац. і доповн. - Вінниця: Нова Кн., 2007. - 379 с.
5. Біохімія. Л.І. Остапченко та ін., Київ. нац. ун-т ім. Тараса Шевченка, 2012. - 796 с.

### Допоміжна

1. Основи біохімії за Ленінджером. Дейвід Л. Нельсон, Майкл М. Кокс; [пер. з англ.: О. Матишевська та ін.; наук. ред. перекладу: С. Комісаренко та ін.], Львів, 2015. – 1256 с.
2. Біологічна та біоорганічна хімія [Текст] : навч. посіб. для студ. вищ. навч. закл. / О. О. Мардашко, Л. М. Миронович, Г. Ф. Степанов ; Одес. нац. мед. ун-т. - О. : Одеський мед університет, 2011. - 235 с.
3. Функціональна біохімія [Текст] : навчальний посібник для студ. вищого фарм. навч. закл. IV рівня акредитації / А.Л.Загайко [та ін.]. - Харків. :НФаУ, 2010. - 219 с.
4. Біологічна хімія з біохімічними методами дослідження [Текст] :підручник для студ. вищих мед. навч. закл. I-II рівнів акредитації / О. Я. Склярів [та ін.]. - К. : Медицина, 2009. - 352 с.
5. Біологічна хімія [Текст] : підруч. для студ. вищ. мед. навч. закл. IV рівня акредитації / Ю. І. Губський. - Вид. 2-ге. - К. ; Вінниця : НОВА КНИГА, 2009. - 664 с.
6. Биохимия: учебник/под ред. Е.С.Северина. – 5-е изд., М.: «ГЕОТАР» – Медиа 2016. – 768 с.
7. Кольман Я. Наглядная биохимия / Я. Кольман, К.-Г. Рём; пер. с англ. Т. П. Мосоловой. — 6-е изд. — М.: Лаборатория знаний, 2019. — 509 с.: ил. Тарасенко Л. М. Вавилова Т.П.



## ЗМІСТ

1. ПРОТЕЇНОГЕННІ ТА НЕПРОТЕЇНОГЕННІ АМІНОКИСЛОТИ .....	3
2. ЗАМІННІ ТА НЕЗАМІННІ АМІНОКИСЛОТИ .....	5
3. ГЛІКОГЕННІ ТА КЕТОГЕННІ АМІНОКИСЛОТИ.....	7
4. ОСНОВНІ ПЕРЕТВОРЕННЯ АМІНОКИСЛОТ.....	10
5. ЕНЗИМОДІАГНОСТИКА.....	11
6. ТРАВЛЕННЯ БІЛКІВ .....	12
7. ОРНІТИНОВИЙ ЦИКЛ.....	15
8. РОЛЬ АМІНОКИСЛОТ У ТРАНСПОРТІ ТА ЗНЕШКОДЖЕННІ АМІАКУ .....	19
9. ОБМІН АЦИКЛІЧНИХ АМІНОКИСЛОТ ТА ЙОГО ПОРУШЕННЯ.....	21
10. ОБМІН ЦИКЛІЧНИХ АМІНОКИСЛОТ ТА ЙОГО ПОРУШЕННЯ .....	25
11. РЕКОМЕНДОВАНА ЛІТЕРАТУРА .....	31

**НАВЧАЛЬНЕ ВИДАННЯ**

**ГАЙОВА ЛЮДМИЛА ВОЛОДИМИРІВНА**

**САНЖУР ТЕТЯНА СЕРГІЇВНА**

**ЗБІРНИК СИТУАЦІЙНИХ ЗАДАЧ**

**до розділу «МЕТАБОЛІЗМ АМІНОКИСЛОТ.**

**ЕНЗИМОПАТІЇ АМІНОКИСЛОТНОГО**

**ОБМІНУ»**

**для практичних занять та самостійної роботи**

**студентів спеціальності 222 «Медицина»**

**освітнього ступеня «Магістр»**

**Редактор Вербицький Євгеній**

Підписано до друку 24.06. 2024.

Формат 60x84 1/16. Папір офсетний. Друк – цифровий.

Наклад 300 прим. Ум. друк. арк. 1,45.

Друк ЦП «КОМПРИНТ». Свідоцтво ДК №4131 від 04.08.2011 р.

М.Київ, вул.Предславинська, 28

095-941-84-99, 067-209-54-30

Email: komprint@ukr.net