

Л. М. Обухова
Е. И. Ерлыкина

БИОХИМИЯ

МЕТАБОЛИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ БИОХИМИИ
ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

*Учебник для студентов
педиатрического факультета медицинских вузов*

Санкт-Петербург
СпецЛит

Л. М. Обухова, Е. И. Ерлыкина

БИОХИМИЯ

**Метаболические аспекты
биохимии детского возраста**

*Учебник
для студентов педиатрического факультета
медицинских вузов*

**Рекомендован ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский
медицинский университет» Министерства здравоохранения РФ
в качестве учебника для студентов медицинских вузов
по специальности 31.05.02 «Педиатрия»**

Санкт-Петербург
СпецЛит
2023

УДК 577.1
О-26

Авторы:

Обухова Лариса Михайловна — доктор биологических наук, доцент, профессор кафедры биохимии им. Г. Я. Городисской Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Приволжский исследовательский медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации (ФГБОУ ВО «ПИМУ» Минздрава России);

Ерлыкина Елена Ивановна — кандидат медицинских наук, доктор биологических наук, профессор, заведующая кафедрой биохимии им. Г. Я. Городисской ФГБОУ ВО «ПИМУ» Минздрава России.

Рецензенты:

Терехина Наталья Александровна — доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой биологической химии Пермского государственного медицинского университета им. академика Е. А. Вагнера;

Конторицкова Клавдия Николаевна — доктор биологических наук, профессор, заведующая кафедрой клинической лабораторной диагностики ФДПО ФГБОУ ВО «ПИМУ» Минздрава России.

Обухова Л. М., Ерлыкина Е. И.

О-26 Биохимия. Метаболические аспекты биохимии детского возраста : учебник. — Санкт-Петербург : СпецЛит, 2023. — 464 с.
ISBN 978-5-299-01082-4

В настоящее издание включены все разделы биологической химии, позволяющие студенту овладеть знаниями о молекулярных механизмах, обеспечивающих функционирование здорового организма человека и его адаптацию к изменяющимся условиям внешней среды, а также при развитии патологических процессов.

Учебный материал излагается в соответствии с рабочей программой по биохимии и требованиями Федерального государственного образовательного стандарта последнего поколения для студентов медицинских вузов, реализующих основные профессиональные образовательные программы высшего образования по направлению подготовки специалитета по специальности 31.05.02 «Педиатрия».

Издание хорошо иллюстрировано, материал излагается в доступной и наглядной форме, с использованием различных схем и таблиц, которые способствуют лучшему усвоению сложного материала и позволяют получить необходимый объем базовых знаний для педиатров. В конце каждой главы приводятся тестовые вопросы и задания, а также ситуационные задачи, которые основаны на материале учебника и имеют практическое значение.

Учебник предназначен для студентов медицинских вузов, обучающихся по специальности «Педиатрия». Он будет интересен и для студентов лечебного факультета с последующей специализацией «Врач общей практики (семейный врач)», а также для уже практикующих врачей, ординаторов и аспирантов, преподавателей медицинских вузов.

УДК 577.1

ОГЛАВЛЕНИЕ

Условные сокращения	9
Предисловие	12
Глава 1. Структура и функции белков	13
1.1. Биологические функции белков	13
1.2. Классификации белков	15
1.3. Строение и классификация аминокислот	17
1.4. Структурная организация молекул белка	20
1.4.1. Первичная структура белка	20
1.4.2. Вторичная структура белка	22
1.4.3. Третичная структура белка	24
1.4.4. Четвертичная структура белка	25
1.4.5. Активный центр белка	26
1.5. Фолдинг белка	27
1.6. Протеинопатии и конформационные болезни	29
1.7. Физико-химические свойства белков	31
1.8. Влияние тяжелых металлов на детский организм	33
<i>Тестовые вопросы и задания</i>	33
<i>Ответы</i>	35
<i>Задачи</i>	35
Глава 2. Структура и свойства ферментов	36
2.1. Ферменты как биокатализаторы	36
2.1.1. Энзимология	36
2.1.2. Структура ферментов	37
2.1.3. Особенности ферментативного катализа	38
2.1.4. Классификация ферментов	40
2.1.5. Простые и сложные ферменты	43
2.1.6. Витамины как предшественники кофакторов сложных ферментов	44
2.1.7. Субстратная специфичность ферментов	58
2.1.8. Принципы количественного определения активности ферментов	60
2.1.9. Энзимопатии	61
2.1.10. Изменение активности ферментов в онтогенезе	62
2.2. Кинетика ферментативных реакций	63
<i>Тестовые вопросы и задания</i>	77
<i>Ответы</i>	79
<i>Задачи</i>	79
Глава 3. Биоэнергетика	81
3.1. Понятие о метаболизме и метаболических путях	81
3.2. Макроэргические соединения	83
3.3. Общий путь катаболизма. Окислительное декарбоксилирование пи- ровиноградной кислоты	88
3.4. Цикл трикарбоновых кислот	91

3.5. Биологическое окисление. Дыхательная цепь митохондрий	97
3.6. Окислительное фосфорилирование как основной источник АТФ	101
3.7. Особенности энергетического обмена у детей первых лет жизни	107
3.8. Митохондриальные болезни	108
<i>Тестовые вопросы и задания</i>	109
<i>Ответы</i>	111
<i>Задачи</i>	111
Глава 4. Гормоны — химические регуляторы функций клеток	112
4.1. Классификация и общая характеристика действия гормонов	112
4.2. Механизмы передачи гормонального сигнала	117
4.2.1. Механизм передачи гормонального сигнала при мембранном типе рецепции	119
4.2.2. Механизм передачи гормонального сигнала при внутриклеточном типе рецепции	124
4.2.3. Эйкозаноиды и их роль в регуляции метаболизма и физиологических функций	125
4.3. Особенности гормональной регуляции в эмбриональном периоде и у новорожденных	127
4.4. Гормоны, регулирующие минерализацию костной ткани	130
<i>Тестовые вопросы и задания</i>	131
<i>Ответы</i>	133
<i>Задачи</i>	133
Глава 5. Обмен белков	134
5.1. Потребность в белках пищи у детей	134
5.2. Переваривание белков пищи в желудочно-кишечном тракте	138
5.2.1. Переваривание белков пищи у взрослых людей	139
5.2.2. Особенности переваривания белков у новорожденных	142
5.2.3. Гниение белков в кишечнике	144
5.3. Внутритканевые превращения аминокислот	147
5.3.1. Трансаминирование аминокислот	147
5.3.2. Дезаминирование аминокислот	150
5.3.3. Декарбоксилирование аминокислот	154
5.3.4. Метаболические превращения фенилаланина и тирозина	157
5.3.5. Метаболизм креатина	163
5.4. Процессы детоксикации продуктов белкового обмена	166
5.4.1. Временное связывание аммиака	166
5.4.2. Окончательное обезвреживание аммиака	169
5.5. Центральная роль глутаминовой кислоты в обмене белков	175
5.6. Оксид азота	176
<i>Тестовые вопросы и задания</i>	177
<i>Ответы</i>	179
<i>Задачи</i>	179
Глава 6. Обмен нуклеотидов	180
6.1. Строение нуклеиновых кислот	180

6.2. Переваривание нуклеопротеинов в желудочно-кишечном тракте	185
6.3. Синтез нуклеотидов	186
6.3.1. Биосинтез пуриновых нуклеотидов de novo	186
6.3.2. Биосинтез пиримидиновых нуклеотидов de novo	188
6.3.3. Реутилизация азотистых оснований	189
6.3.4. Синтез дезоксирибонуклеотидов	191
6.4. Катаболизм нуклеотидов в тканях	192
6.4.1. Катаболизм пуриновых нуклеотидов	192
6.4.2. Катаболизм пиримидиновых нуклеотидов	195
Тестовые вопросы и задания	196
Ответы	197
Задачи	198
Глава 7. Матричные биосинтезы	200
7.1. Репликация	201
7.2. Транскрипция	206
7.3. Трансляция	209
Тестовые вопросы и задания	214
Ответы	216
Задачи	216
Глава 8. Обмен углеводов	217
8.1. Общая характеристика углеводов	217
8.2. Классификация углеводов	217
8.2.1. Моносахариды	218
8.2.2. Олигосахариды	219
8.2.3. Полисахариды	220
8.3. Переваривание углеводов в желудочно-кишечном тракте	223
8.3.1. Переваривание углеводов пищи у взрослых людей	224
8.3.2. Особенности переваривания углеводов у детей	226
8.3.3. Патологии переваривания и всасывания углеводов	227
8.4. Превращение глюкозы в тканях	229
8.5. Метаболизм гликогена в тканях	231
8.5.1. Синтез гликогена	231
8.5.2. Распад гликогена	233
8.5.3. Гликогенозы и агликогенозы	235
8.6. Процессы катаболизма глюкозы	236
8.6.1. Гликолиз	237
8.6.2. Пентозофосфатный путь	245
8.7. Глюконеогенез	250
8.8. Цикл Кори (глюкозо-лактатный цикл)	256
8.9. Глюкоза крови, гормональная регуляция ее уровня	257
Тестовые вопросы и задания	261
Ответы	262
Задачи	262

Глава 9. Обмен липидов	264
9.1. Классификация липидов	264
9.1.1. Жирные кислоты	265
9.1.2. Нейтральные жиры	267
9.1.3. Глицерофосфолипиды	268
9.1.4. Сфинголипиды	269
9.1.5. Производные стерана	271
9.1.6. Минорные липиды	271
9.2. Переваривание липидов в желудочно-кишечном тракте	271
9.2.1. Переваривание липидов пищи у взрослых людей	272
9.2.2. Особенности переваривания липидов у детей	275
9.2.3. Нарушения переваривания и всасывания жиров. Стеаторея	277
9.3. Транспортные формы липидов	278
9.3.1. Строение липопротеинов плазмы крови	278
9.3.2. Ресинтез жиров в тонком кишечнике	280
9.3.3. Хиломикроны	281
9.3.4. Липопротеины очень низкой плотности	282
9.3.5. Липопротеины низкой плотности	283
9.3.6. Липопротеины высокой плотности	283
9.3.7. Дислипотеинемии	284
9.4. Внутритканевые превращения липидов	286
9.4.1. Мобилизация нейтральных жиров	286
9.4.2. β -окисление жирных кислот	288
9.4.3. Синтез и окисление кетоновых тел, особенности у детей первых лет жизни	293
9.4.4. Синтез жирных кислот	296
9.4.5. Синтез холестерина	303
9.4.6. Синтез нейтральных жиров	306
9.4.7. Синтез глицерофосфолипидов, липотропные вещества	308
9.5. Биологические мембраны	310
9.5.1. Строение биологических мембран	310
9.5.2. Свойства биологических мембран	315
9.5.3. Виды транспорта веществ через мембраны	317
9.5.4. Перекисное окисление липидов	320
<i>Тестовые вопросы и задания</i>	326
<i>Ответы</i>	327
<i>Задачи</i>	327
Глава 10. Биохимия печени	329
10.1. Функции печени	329
10.2. Образование билирубина и других желчных пигментов	330
10.3. Желтухи	335
10.4. Пути обезвреживания токсических веществ в печени	340
<i>Тестовые вопросы и задания</i>	350
<i>Ответы</i>	352
<i>Задачи</i>	352

Глава 11. Биохимия соединительной ткани	353
11.1. Структурные особенности соединительной ткани	353
11.2. Основные белки соединительной ткани	354
11.2.1. Коллаген. Строение, образование, особенности метаболизма ..	354
11.2.2. Эластин. Структура и функции	363
11.2.3. Гликопротеины и протеогликаны соединительной ткани	365
11.3. Патологические состояния, связанные с нарушениями функций соеди- нительной ткани	369
11.4. Возрастные особенности метаболизма соединительной ткани	370
<i>Тестовые вопросы и задания</i>	371
<i>Ответы</i>	373
<i>Задачи</i>	373
Глава 12. Биохимия мышечной ткани	375
12.1. Строение и химический состав поперечнополосатых мышц	376
12.2. Белки мышечной ткани	377
12.3. Молекулярные основы мышечного сокращения и расслабления ...	381
12.4. Системы ресинтеза АТФ в мышечной ткани	384
12.5. Особенности метаболизма миокарда	386
12.6. Патологические состояния, связанные с нарушениями функций мышечной ткани	387
12.7. Характеристика мышечной ткани новорожденного	387
<i>Тестовые вопросы и задания</i>	388
<i>Ответы</i>	390
<i>Задачи</i>	390
Глава 13. Биохимия нервной ткани	391
13.1. Химический состав серого и белого вещества головного мозга	391
13.2. Липидный состав головного мозга	392
13.3. Белки головного мозга	394
13.4. Пептиды головного мозга	397
13.5. Аминокислоты головного мозга	402
13.6. Углеводы мозга	405
13.7. Особенности метаболизма нервной ткани	406
<i>Тестовые вопросы и задания</i>	407
<i>Ответы</i>	408
<i>Задачи</i>	409
Глава 14. Биохимия крови	410
14.1. Строение гемоглобина	411
14.2. Содержание и структура гемоглобина у плода и новорожденных ..	413
14.3. Свойства и функции гемоглобина	414
14.4. Синтез гемоглобина	419
14.5. Посттрансляционные варианты гемоглобина и гемоглобинопатии	421
14.6. Белки плазмы крови и их роль у детей	422
14.7. Ферменты крови	426

<i>Тестовые вопросы и задания</i>	426
<i>Ответы</i>	427
<i>Задачи</i>	428
Глава 15. Биохимия молока	429
15.1. Особенности лактотрофного питания	429
15.2. Состав грудного молока	430
15.2.1. Белки грудного молока	430
15.2.1.1. Метаболизируемые и неметаболизируемые белки грудного молока	431
15.2.1.2. Защитные факторы грудного молока	434
15.2.1.3. Биологически активные компоненты грудного молока	435
15.2.1.4. Ферменты грудного молока	436
15.2.2. Небелковые азотсодержащие вещества грудного молока	437
15.2.3. Липиды грудного молока	439
15.2.4. Углеводы грудного молока	440
15.2.5. Витамины грудного молока	440
15.2.6. Минеральные вещества грудного молока	441
15.3. Молозиво	443
<i>Тестовые вопросы и задания</i>	443
<i>Ответы</i>	445
<i>Задачи</i>	445
Глава 16. Биохимия мочи	446
16.1. Образование мочи	447
16.2. Физико-химические свойства мочи	450
16.3. Характеристика компонентов мочи	452
<i>Тестовые вопросы и задания</i>	460
<i>Ответы</i>	461
<i>Задачи</i>	461
Заключение	462
<i>Литература</i>	462