

Obsah

Předmluva	5
1. Principy metabolické regulace	25
1.1. Organismus jako nerovnovážený stacionární stav	25
1.2. Zákony látkového transportu	27
1.3. Buněčné kompartmenty	29
1.4. Produkce ATP v intermediárním metabolismu	32
1.5. Enzymová kinetika a regulace metabolismu	34
1.6. Enzymová indukce a biosynthesa proteinů	38
2. Metabolismus sacharidů	40
2.1. Sacharidy jako zdroj energie	40
2.1.1. Sacharidy v potravě a krevní glukosa	40
2.1.2. Synthesa a degradace glykogenu	40
2.2. Glykogenosy	43
2.2.1. Nedostatek glukosa-6-fosfatasy	44
2.2.2. Nedostatek amylo-1→4- α -D-glukosidasy	44
2.2.3. Nedostatek amylo-1→6- α -D-glukosidasy	45
2.2.4. Amylopektinosa	45
2.2.5. Nedostatek svalové fosforylasy	45
2.2.6. Nedostatek jaterní fosforylasy	46
2.2.7. Nedostatek svalové fosofruktokinasy	46
2.2.8. Nedostatek jaterní fosforylasakinasy	46
2.2.9. Vzácné typy glykogenos	47
2.3. Metabolismus glukosy	47
2.3.1. Glykolyza a glukoneogenese	47
2.3.2. Přímá oxidace glukosy a pentosový cyklus (pentosafosfátový zkrat)	49

2.3.3.	Postavení glukosy v intermediárním metabolismu	51
2.3.4.	Regulační mechanismy v metabolismu sacharidů	52
2.4.	Poruchy metabolismu glukosy	53
2.4.1.	Poruchy regulace	53
2.4.2.	Nepřítomnost enzymů glukosového metabolismu	54
2.5.	Metabolismus galaktosy a glukuronové kyseliny	54
2.5.1.	Metabolismus galaktosy	54
2.5.2.	Metabolismus glukuronové kyseliny	56
2.6.	Poruchy v metabolismu galaktosy a glukuronové kyseliny	56
2.6.1.	Galaktosemie	56
2.6.2.	Esenciální pentosurie	57
2.7.	Metabolismus fruktosy	57
2.8.	Poruchy metabolismu fruktosy	58
2.8.1.	Esenciální fruktosurie	58
2.8.2.	Nesnášenlivost fruktosy	59
2.9.	Zubní kaz	59
3.	Metabolismus lipidů	60
3.1.	Metabolismus mastných kyselin	60
3.1.1.	β -Oxidace (oxidace na C-3)	63
3.1.2.	Tvorba a odbourávání ketonových látek	65
3.1.3.	Biosynthesa vyšších mastných kyselin	65
3.1.4.	Synthesa neutrálních tuků a fosfatidů z mastných kyselin	67
3.1.5.	Regulace metabolismu mastných kyselin	70
3.2.	Poruchy v odbourávání mastných kyselin	70
3.2.1.	Ketonemie a ketonurie	71
3.2.2.	Myopathie způsobené nadměrným ukládáním tuků	71
3.2.3.	Refsumův syndrom	71
3.2.4.	Propionátemie	72
3.2.5.	Methylmalonáturie	72
3.2.6.	Antiatelektický faktor a porucha funkce plic hyalinními blankami	73
3.3.	Metabolismus cholesterolu	73
3.3.1.	Biosynthesa	73
3.3.2.	Cholesterol a jeho estery v krvi	75
3.3.3.	Odbourávání cholesterolu a biosynthesa žlučových kyselin	75
3.4.	Poruchy metabolismu cholesterolu	77
3.4.1.	Hromadění cholesterolu (xanthomy) bez hypercholesterolemie	77
3.4.2.	Cerebrotendinosní xanthomatos	77
3.4.3.	Thesaurismosa s hromaděním esterů cholesterolu	78
3.4.4.	Familiární nedostatek lecithincholesterolacyltransferasy (LCAT)	78
3.5.	Lipoproteiny	79
3.5.1.	Klasifikace lipoproteinů	79
3.5.2.	Synthesa a odbourávání lipoproteinů	81
3.6.	Poruchy v metabolismu lipoproteinů	82
3.6.1.	Primární hyperlipoproteinemie typ I	83

18.3.1.	Syndrom Pfaundlerův-Hurlerové	351
18.3.2.	Hunterův syndrom	353
18.3.3.	Syndrom Sanfilippo	353
18.3.4.	Další mukopolysacharidosy	353
18.4.	Arteriosklerosa	353
18.4.1.	Biochemie arteriálních stěn	353
18.4.2.	Pathogenese arteriosklerozy	354
18.4.3.	Terapie arteriosklerozy	356
18.5.	Autoimunitní onemocnění pojivových tkání	356
18.5.1.	Lupus erythematodes visceralis	356
18.5.2.	Reumatoidní artritida	357
18.5.3.	Reumatická horečka	358
18.5.4.	Další autoimunitní onemocnění s účastí pojivových tkání	358
18.5.5.	Amyloidosa	358
19.	Nervový systém	360
19.1.	Struktura a funkce nervových buněk	360
19.1.1.	Bioelektrické potenciály	360
19.1.2.	Membránové proteiny	362
19.1.3.	Membránové lipidy	362
19.2.	Sfingolipidosy	364
19.2.1.	Generalisovaná gangliosidosa	364
19.2.2.	Tayova-Sachsova gangliosidosa	366
19.2.3.	Gangliosidosa typ 2	366
19.2.4.	Glykosfingolipidosy	366
19.2.5.	Glukosylceramidová lipidosy	367
19.2.6.	Krabbeho nemoc	367
19.2.7.	Sulfatidosy	367
19.2.8.	Sfingomyelinová lipidosy	367
19.3.	Metabolismus nervového systému	368
19.3.1.	Metabolismus sacharidů	368
19.3.2.	Metabolismus aminokyselin	368
19.3.3.	Metabolismus lipidů	369
19.3.4.	Poruchy metabolismu s neurologickými symptomy	369
19.4.	Synapse a neurotransmitery	369
19.4.1.	Zprostředkování signálů na synapsích	369
19.4.2.	Acetylcholin	372
19.4.3.	Pathobiochemie acetylcholinu	373
19.4.4.	Katecholaminy	373
19.4.5.	Pathobiochemie katecholaminů	374
19.4.6.	Serotonin	374
19.4.7.	Aminokyseliny jako transmitery	375
19.4.8.	Endorfiny	375
19.5.	Endogenní psychosy	376
19.5.1.	Endogenní deprese	376

19.5.2.	Schizofrenie	376
20.	Krev	378
20.1.	Erythrocyty	378
20.1.1.	Biochemie erythrocytů	378
20.1.2.	Hospodaření železem	379
20.1.3.	Synthesa globinu	379
20.2.	Anemie způsobené poruchami erythropoesy	380
20.2.1.	Hyperchromní megaloblastická anemie	381
20.2.2.	Aplastická anemie	382
20.3.	Anemie způsobené sníženou syntésou hemoglobinu	382
20.3.1.	Anemie z nedostatku železa	382
20.3.2.	Sideroachrestická anemie	383
20.3.3.	Hereditární atranferrinemie	383
20.4.	Anemie způsobené zvýšeným odbouráváním erythrocytů	384
20.4.1.	Sferocytární hemolytická anemie	384
20.4.2.	Enzymové poruchy erythrocytů	385
20.5.	Hemoglobinopathie	388
20.5.1.	Biochemie mutantů hemoglobinu	388
20.5.2.	Srpkovitá anemie	389
20.5.3.	Thalasemie	390
20.6.	Leukocyty	391
20.6.1.	Granulocyty	391
20.6.2.	Lymfocyty	391
20.6.3.	Monocyty	391
20.7.	Pathobiochemie leukocytů	392
20.7.1.	Dysfunkce granulocytů	392
20.7.2.	Leukemie (hemoblastosy)	392
20.7.3.	Agranulocytosa a panmyelopathie	393
20.8.	Thrombocyty, srážení krve a fibrinolysa	394
20.8.1.	Biochemie a fyziologie trombocytů	394
20.8.2.	Plasmatický systém srážení krve	395
20.8.3.	Fibrinolysa	399
20.8.4.	Vzájemné ovlivnění srážení a fibrinolysy	400
20.9.	Pathobiochemie trombocytů	401
20.9.1.	Thrombocytopenie	401
20.9.2.	Thrombocytopathie	402
20.9.3.	Thrombocyty	402
20.10.	Poruchy krevní srážlivosti	403
20.10.1.	Skupina hemofilii	404
20.10.2.	Skupina pseudohemofilii nebo parahemofilii	404
20.10.3.	Poruchy tvorby a síťování fibrinogenu	404
20.10.4.	Hemofilie způsobené inhibující látkou	405
20.10.5.	Poruchy tvorby faktorů srážlivosti	405
20.10.6.	Koagulopathie se zvýšenou potřebou faktorů srážlivosti	405

20.10.7.	Poruchy fibrinolysy	406
20.11.	Proteiny krevní plasmy	406
20.11.1.	Biochemie plasmatických proteinů	406
20.11.2.	Dysproteinemie	413
20.11.3.	Defektní proteinemie	416
21.	Biochemie nádorů	418
21.1.	Biologické vlastnosti nádorových buněk	418
21.1.1.	Dělení a proliferace buněk	418
21.1.2.	Vlastnosti membrán	419
21.2.	Metabolismus nádorů	420
21.2.1.	Glykolysa a dýchání	420
21.2.2.	Další metabolické pochody	421
21.2.3.	Enzymové ztráty	422
21.3.	Faktory vyvolávající rakovinu	422
21.3.1.	Fyzikální kancerogeny	422
21.3.2.	Chemické kancerogeny	423
21.3.3.	Onkogenní viry	424
21.3.4.	Geneticky podmíněné nádory	426
21.4.	Podstata a příčiny neoplastické transformace	428
21.4.1.	Molekulární biologie neoplastické transformace	428
21.4.2.	Imunitní dozor	429
21.4.3.	Strategie terapie nádorů v budoucnosti	430
21.5.	Speciální pathobiochemie nádorů	431
Literatura		433
Zkušební otázky k samostatné kontrole		439
Odpovědi ke zkušebním otázkám		457
Rejstřík		460

3.6.2.	Primární hyperlipoproteinemie typ II	84
3.6.3.	Primární hyperlipoproteinemie typ III	85
3.6.4.	Primární hyperlipoproteinemie typ IV	86
3.6.5.	Primární hyperlipoproteinemie typ V	86
3.6.6.	A- β -lipoproteinemie	87
3.6.7.	Hypo- β -lipoproteinemie	87
3.6.8.	An- α -lipoproteinemie	87
3.6.9.	Sekundární hyperlipoproteinemie	88
4.	Metabolismus aminokyselin	89
4.1.	Biochemie aminokyselin	89
4.1.1.	Hotovost aminokyselin	89
4.1.2.	Biosynthesa aminokyselin	90
4.1.3.	Odbourávání aminokyselin : metabolismus dusíku	91
4.1.4.	Odbourávání aminokyselin : metabolismus uhlíkové kostry	94
4.2.	Tvorba močoviny	95
4.2.1.	Reakce a enzymy močovinového cyklu	95
4.2.2.	Metabolické poruchy v močovinovém cyklu	97
4.3.	Glycin	98
4.3.1.	Metabolismus glycinu a serinu	98
4.3.2.	Hyperglycinemie	100
4.3.3.	Primární hyperoxalurie a oxalosa	101
4.3.4.	Další poruchy metabolismu glycinu a serinu	101
4.4.	Aminokyseliny s rozvětvenými řetězci	102
4.4.1.	Metabolismus leucinu, isoleucinu a valinu	102
4.4.2.	Ketonurie s výskytem oxolátek s rozvětveným řetězcem	102
4.4.3.	Další poruchy v odbourávání aminokyselin s rozvětvenými řetězci	104
4.5.	Sírné aminokyseliny	105
4.5.1.	Metabolismus methioninu a cysteinu	105
4.5.2.	Homocystinurie I	105
4.5.3.	Homocystinurie II	107
4.5.4.	Cystathionurie	108
4.5.5.	Cystinosa	108
4.6.	Aromatické aminokyseliny	109
4.6.1.	Metabolismus fenylalaninu a tyrosinu	109
4.6.2.	Fenylketonurie	109
4.6.3.	Alkaptonurie	112
4.6.4.	Albinismus	112
4.6.5.	Další poruchy metabolismu aromatických aminokyselin	114
4.7.	Histidin	116
4.7.1.	Metabolismus histidinu	116
4.7.2.	Histidinemie	116
4.8.	Lysin	116
4.8.1.	Metabolismus lysinu	116
4.8.2.	Persistující hyperlysinemie	119

4.8.3.	Periodická hyperlysinemie s hyperamonemií	119
4.8.4.	Další poruchy metabolismu lysinu	119
4.9.	Prolin, hydroxyprolin	120
4.9.1.	Metabolismus prolinu a hydroxyprolinu	120
4.9.2.	Hyperprolinemie typ I a typ II	121
4.9.3.	Hydroxyprolinemie	121
5.	Metabolismus porfyrinů	123
5.1.	Porfyriny a hemoproteiny	123
5.1.1.	Struktura a vlastnosti porfyrinů	123
5.1.2.	Biosynthesa hemu	124
5.1.3.	Regulace biosynthesy hemu	125
5.2.	Porfyrie	125
5.2.1.	Kongenitální erythropoetická porfyrie	127
5.2.2.	Erythropoetická protoporfyrie	128
5.2.3.	Akutní intermitentní porfyrie	129
5.2.4.	Porfyria variegata	130
5.2.5.	Hereditární koproporfyrie	131
5.2.6.	Porfyria cutanea tarda	131
5.2.7.	Sekundární koproporfyriurie	132
5.3.	Metabolismus bilirubinu	132
5.3.1.	Tvorba bilirubinu	132
5.3.2.	Konjugace a exkrece bilirubinu	133
5.3.3.	Odbourávání bilirubinu ve střevě	135
5.3.4.	Transport bilirubinu v krvi	135
5.4.	Poruchy metabolismu bilirubinu	136
5.4.1.	Criglerova-Najjarova nemoc	136
5.4.2.	Typ II chronického, familiárního, nehemolytického ikteru	137
5.4.3.	Gilbertova nemoc	137
5.4.4.	Hyperbilirubinemie způsobená hemolysou	138
5.4.5.	Zkratová hyperbilirubinemie	138
5.4.6.	Fysiologický ikterus novorozenců	138
5.4.7.	Dubinův-Johnsonův syndrom a Rotorův syndrom	139
5.4.8.	Hepatoceulární ikterus	139
5.4.9.	Obstrukční neboli okluzivní ikterus	140
5.4.10.	Cholestasa způsobená vlastními nebo cizorodými látkami	140
6.	Metabolismus nukleotidů	141
6.1.	Metabolismus purinových nukleotidů	141
6.1.1.	Biosynthesa a odbourávání	141
6.1.2.	Krevní hladina a vylučování močové kyseliny	144
6.2.	Poruchy purinového metabolismu	144
6.2.1.	Hyperurikemie a dna	144
6.2.2.	Leschův-Nyhanův syndrom	147
6.2.3.	Nedostatek adenosindeaminasy a purinnukleosidfosorylasy	147

6.2.4.	Xanthinurie	148
6.3.	Biochemie pyrimidinových nukleotidů	150
6.4.	Poruchy v metabolismu pyrimidinů	150
6.4.1.	Hereditární orotacidurie	150
6.4.2.	Hyper- β -aminoisobutyrateurie	151
7.	Hospodaření vodou a elektrolyty	152
7.1.	Hospodaření vodou a solemi	152
7.1.1.	Hospodaření vodou	152
7.1.2.	Osmotický tlak	153
7.1.3.	Nerovnoměrné rozdělení iontů	154
7.1.4.	Regulace hospodaření vodou a solemi	154
7.2.	Poruchy v hospodaření vodou a chloridem sodným	156
7.2.1.	Dehydratace	157
7.2.2.	Hyperhydratace	157
7.2.3.	Poruchy v hospodaření Na^+ a Cl^-	158
7.3.	Hospodaření draslíkem a hořčíkem	158
7.4.	Poruchy v hospodaření draslíkem a hořčíkem	158
7.5.	Hospodaření vápníkem a fosfáty	159
7.6.	Poruchy v hospodaření vápníkem a fosfáty	161
7.7.	Hospodaření kyselinami a basemi	162
7.7.1.	Pufrace	162
7.7.2.	Pufry krve	162
7.7.3.	Regulace koncentrace vodíkových iontů	165
7.8.	Poruchy v hospodaření kyselinami a basemi	166
7.8.1.	Obecná charakteristika respiračních a metabolických poruch	166
7.8.2.	Kompensace	166
7.8.3.	Renální tubulární acidosa	170
7.8.4.	Acidosa při diabetes mellitus a při hladovění	170
7.8.5.	Alkalosa při hyperemii	170
7.8.6.	Acidosa a alkalosy při porušené výměně plynů	170
8.	Výživa	172
8.1.	Potřeba chemické energie	172
8.2.	Kvalitativní potřeba živin	175
8.2.1.	Vztahy mezi sacharidy a tuky	175
8.2.2.	Potřeba proteinů	175
8.2.3.	Minéralní látky a stopové prvky	177
8.2.4.	Zvláštní formy výživy	177
8.3.	Poruchy výživy	178
8.3.1.	Otylost (adipositas, obesitas)	178
8.3.2.	Akutní podvýživa	181
8.3.3.	Chronická podvýživa	181
8.3.4.	Kwashiorkor	181
8.4.	Vitamins	182

8.4.1.	O vitamínech všeobecně	182
8.4.2.	Vitamin A	182
8.4.3.	Vitamin D	184
8.4.4.	Vitamin K	186
8.4.5.	Vitamin B ₁	186
8.4.6.	Riboflavin	188
8.4.7.	Nikotinová kyselina (niacin)	188
8.4.8.	Vitamin B ₆	188
8.4.9.	Listová kyselina	188
8.4.10.	Vitamin B ₁₂	189
8.4.11.	Vitamin C	189
8.5.	Kontaminace potravin	189
9.	Trávení a resorpce	191
9.1.	Základní charakteristika	191
9.2.	Trávicí sekrety	191
9.2.1.	Sliny	191
9.2.2.	Zaludeční šťáva	192
9.2.3.	Pankreatický sekret	192
9.2.4.	Střevní sekret	193
9.2.5.	Žluč	193
9.3.	Trávicí enzymy	193
9.3.1.	Proteinasy	193
9.3.2.	Enzymy štěpící sacharidy	195
9.3.3.	Enzymy štěpící tuky	195
9.4.	Poruchy trávení (maldigesce)	196
9.4.1.	Atrofická gastritis	196
9.4.2.	Nedostatečnost pankreatu	196
9.4.3.	Poruchy v enterohepatálním oběhu žlučových kyselin	196
9.4.4.	Isolovaný nedostatek enzymů	198
9.5.	Střevní resorpce	198
9.5.1.	Mechanismy látkového transportu ve střevě	198
9.5.2.	Mechanismy resorpce u různých skupin látek	200
9.6.	Malabsorpce	202
9.6.1.	Vrozené poruchy transportu	202
9.6.2.	Poruchy průchodnosti žaludku a střeva	205
9.6.3.	Bakteriální infekce	205
9.6.4.	Poruchy způsobené zmenšením resorpčních povrchů	206
9.6.5.	Poruchy způsobené změněným mízním oběhem	206
9.6.6.	Netropická sprue (coeliakie)	206
9.6.7.	Exsudativní gastroenteropathie	207
10.	Základy hormonální regulace	208
10.1.	Hormony jako složky regulačních cyklů	208
10.2.	Mechanismus účinnosti hormonů	212

10.3.	Metabolismus hormonů	213
10.4.	Klinickobiochemická endokrinní diagnostika	215
10.5.	Endokrinní poruchy	215
11.	Hormony hypofyzy a hypothalamu	218
11.1.	Somatotropin	218
11.1.1.	Biochemie a fyziologie	220
11.1.2.	Poruchy	220
11.2.	Kortikotropin	221
11.2.1.	Biochemie a fyziologie	221
11.2.2.	Poruchy	221
11.3.	Thyreotropin	222
11.3.1.	Biochemie a fyziologie	222
11.3.2.	Poruchy	222
11.4.	Prolaktin	222
11.4.1.	Biochemie a fyziologie	222
11.4.2.	Poruchy	222
11.5.	Gonadotropiny	223
11.5.1.	Biochemie a fyziologie	223
11.5.2.	Gonadotropiny placenty	223
11.5.3.	Poruchy v oblasti hypofysárních gonadotropinů	223
11.5.4.	Poruchy v hormonální produkci placenty	224
11.6.	Panhypopituitarismus	224
11.7.	Hormony neurohypofyzy	224
11.7.1.	Biochemie a fyziologie	224
11.7.2.	Poruchy	225
12.	Hormony kůry nadledvin a pohlavních žláz	226
12.1.	Obecné vlastnosti steroidních hormonů	226
12.2.	Hormony kůry nadledvin	228
12.2.1.	Chemie a biochemie	228
12.2.2.	Fyziologie mineralokortikoidů	233
12.2.3.	Nadprodukce aldosteronu	233
12.2.4.	Snížená produkce aldosteronu	234
12.2.5.	Fyziologie glukokortikoidů	234
12.2.6.	Nadprodukce glukokortikoidů	236
12.2.7.	Hypokortisolismus a nedostatečnost nadledvin	237
12.2.8.	Adrenogenitální syndrom	237
12.3.	Mužské pohlavní hormony	239
12.3.1.	Biochemie a fyziologie	239
12.3.2.	Poruchy produkce hormonů	240
12.4.	Ženské pohlavní hormony	240
12.4.1.	Chemie a biochemie	241
12.4.2.	Regulace hormonální produkce v ovariálním cyklu	241
12.4.3.	Poruchy ovariální funkce	244

12.5.	Kalcitriol	244
13.	Hormony slinivky břišní	246
13.1.	Biochemie insulinu	246
13.1.1.	Struktura a biosynthesa	246
13.1.2.	Sekrece insulinu	248
13.1.3.	Odbourávání insulinu	249
13.1.4.	Účinky insulinu	249
13.1.5.	Způsob účinnu insulinu	252
13.2.	Diabetes mellitus	252
13.2.1.	Etiologie a pathogenese	252
13.2.2.	Pathobiochemie diabetu	255
13.2.3.	Klinický obraz diabetu	258
13.3.	Hyperinsulinismus	262
13.4.	Glukagon	263
13.4.1.	Biochemie glukagonu	363
13.4.2.	Účinky glukagonu	263
13.4.3.	Hyperglukagonemie	264
13.4.4.	Hypoglukagonemie	265
14.	Hormony štítné žlázy a příštítných tělísek	266
14.1.	Thyroxin a trijodthyronin	266
14.1.1.	Biochemie hormonů štítné žlázy	266
14.1.2.	Hyperfunkce štítné žlázy	270
14.1.3.	Endemická euthyreotní struma	271
14.1.4.	Hypofunkce štítné žlázy	272
14.2.	Parathyrin	273
14.2.1.	Biochemie a fyziologie	273
14.2.2.	Primární hyperparathyreoidismus	273
14.2.3.	Sekundární hyperparathyreoidismus	274
14.2.4.	Hypoparathyreoidismus	275
14.2.5.	Pseudohypoparathyreoidismus	275
14.3.	Kalcitonin	276
14.3.1.	Biochemie a fyziologie	276
14.3.2.	Nadprodukce kalcitoninu	276
15.	Tkáňové hormony a mediátory	278
15.1.	Gastrointestinální hormony	278
15.1.1.	Gastrin	279
15.1.2.	Pankreozymín (cholecystokinín)	281
15.1.3.	Sekretin	281
15.1.4.	Další gastrointestinální peptidy	282
15.2.	Katecholaminy	282
15.2.1.	Biochemie	282
15.2.2.	Pathobiochemie	285

15.3.	Mediátory	285
15.3.1.	Histamin	285
15.3.2.	Serotonin	287
15.3.3.	Kininy	288
15.3.4.	Prostaglandiny, thromboxany a prostacykliny	289
15.3.5.	Leukotrieny	292
16.	Játra	294
16.1.	Metabolismus sacharidů při jaterních chorobách	294
16.1.1.	Játra v metabolismu sacharidů	294
16.1.2.	Hyperglykemie při jaterních chorobách : hepatogenní diabetes	295
16.1.3.	Hypoglykemie při jaterních chorobách	296
16.1.4.	Poruchy v metabolismu fruktosy a galaktosy při jaterních chorobách	296
16.2.	Metabolismus tuků při jaterních chorobách	297
16.2.1.	Funkce jater v metabolismu mastných kyselin, tuků a ketonových látek	297
16.2.2.	Steatosa jater	298
16.2.3.	Játra v metabolismu cholesterolu a žlučových kyselin	299
16.2.4.	Hypercholesterolemie a snížení hladiny esterů cholesterolu při jaterních chorobách	301
16.2.5.	Metabolismus žlučových kyselin při jaterních chorobách zvláště při cholestase	301
16.2.6.	Tvorba žlučových kamenů	302
16.2.7.	Játra v metabolismu lipoproteinů	303
16.2.8.	Lipoproteiny při jaterních chorobách	304
16.3.	Metabolismus proteinů a aminokyselin při jaterních chorobách	305
16.3.1.	Játra v metabolismu proteinů	305
16.3.2.	Synthesa proteinů a jejich odbourávání při jaterních chorobách	307
16.3.3.	Metabolismus pojivových tkání při jaterních chorobách	308
16.3.4.	Játra v metabolismu aminokyselin	309
16.3.5.	Metabolismus aminokyselin a močovinový cyklus při jaterních chorobách	310
16.3.6.	Pathobiochemie hepatogenní encefalopathie	310
16.4.	Detoxikační funkce (biotransformace) při jaterních chorobách	314
16.4.1.	Biochemie biotransformace	314
16.4.2.	Biotransformace při jaterních chorobách	317
16.4.3.	Poškození jater při biotransformaci cizorodých látek	317
17.	Ledviny	319
17.1.	Metabolismus normálních ledvin	321
17.1.1.	Příjem kyslíku a substrátů ledvinami a jejich parenchymovou vrstvou	321
17.1.2.	Metabolismus jednotlivých částí nefronu	321
17.2.	Hospodaření ledvin s proteiny	322
17.2.1.	Biochemie a fyziologie	322
17.2.2.	Pathologická proteinurie	323
17.3.	Hospodaření ledvin se sodíkem a chloridy	325
17.3.1.	Biochemie a fyziologie	325

17.3.2.	Poruchy hospodaření sodíkem při nemocích ledvin : ztráty sodíku ledvinami	325
17.4.	Hospodaření ledvin s draslíkem	325
17.4.1.	Biochemie a fyziologie	325
17.4.2.	Renálně podmíněná hyperkalemie	326
17.4.3.	Renálně podmíněná hypokalemie	326
17.5.	Hospodaření ledvin s vápníkem	327
17.5.1.	Biochemie a fyziologie	327
17.5.2.	Hypokalcemie u nemocí ledvin a při sekundárním hyperparathyroidismu	327
17.6.	Hospodaření ledvin s fosfáty	327
17.6.1.	Biochemie a fyziologie	327
17.6.2.	Familiární hypofosfátemická rachitis	328
17.6.3.	Hyperfosfátemie při chronických nemocích ledvin	328
17.7.	Renální acidobasická regulace	328
17.7.1.	Biochemie a fyziologie	328
17.7.2.	Primární ledvinová tubulární acidosa	330
17.7.3.	Acidosa při nedostatečnosti ledvin	332
17.8.	Zahušťování a zředování moče	332
17.8.1.	Biochemie a fyziologie	332
17.8.2.	Diabetes insipidus renalis	333
17.8.3.	Porucha zahušťování moče při získaných ledvinných onemocněních	334
17.9.	Hospodaření ledvin s glukosou	335
17.9.1.	Biochemie a fyziologie	335
17.9.2.	Renální glukosurie	335
17.10.	Hospodaření ledvin s aminokyselinami	336
17.10.1.	Biochemie a fyziologie	336
17.10.2.	Cystinurie	337
17.10.3.	Iminoglycinurie a glycinurie	338
17.10.4.	Hartnupova nemoc	338
17.11.	Hospodaření ledvin s močovou kyselinou	339
17.12.	Kombinované poruchy tubulárních transportních systémů	339
17.13.	Ledvina jako endokrinní orgán	339
17.13.1.	Reninový-angiotensinový systém	339
17.13.2.	Erythropoietin	341
17.13.3.	Prostaglandiny	341
17.13.4.	Kalcitriol	341
18.	Pojivová tkáň	342
18.1.	Molekulová struktura pojivových tkání	342
18.1.1.	Proteiny pojivových tkání	342
18.1.2.	Polysacharidy pojivových tkání	347
18.2.	Poruchy biosynthesy pojivových proteinů	349
18.2.1.	Porucha synthesy jednoho typu kolagenu	350
18.2.2.	Intracelulární poruchy zrání kolagenu	350
18.2.3.	Poruchy extracelulárního zrání kolagenu	351
18.3.	Mukopolysacharidosisy	351