

Пировиноградная кислота

Пировиноградная кислота — промежуточный продукт обмена углеводов и некоторых аминокислот, представляющий собой простейшую α -кетокислоту и содержащийся в небольшом количестве в крови здоровых людей.



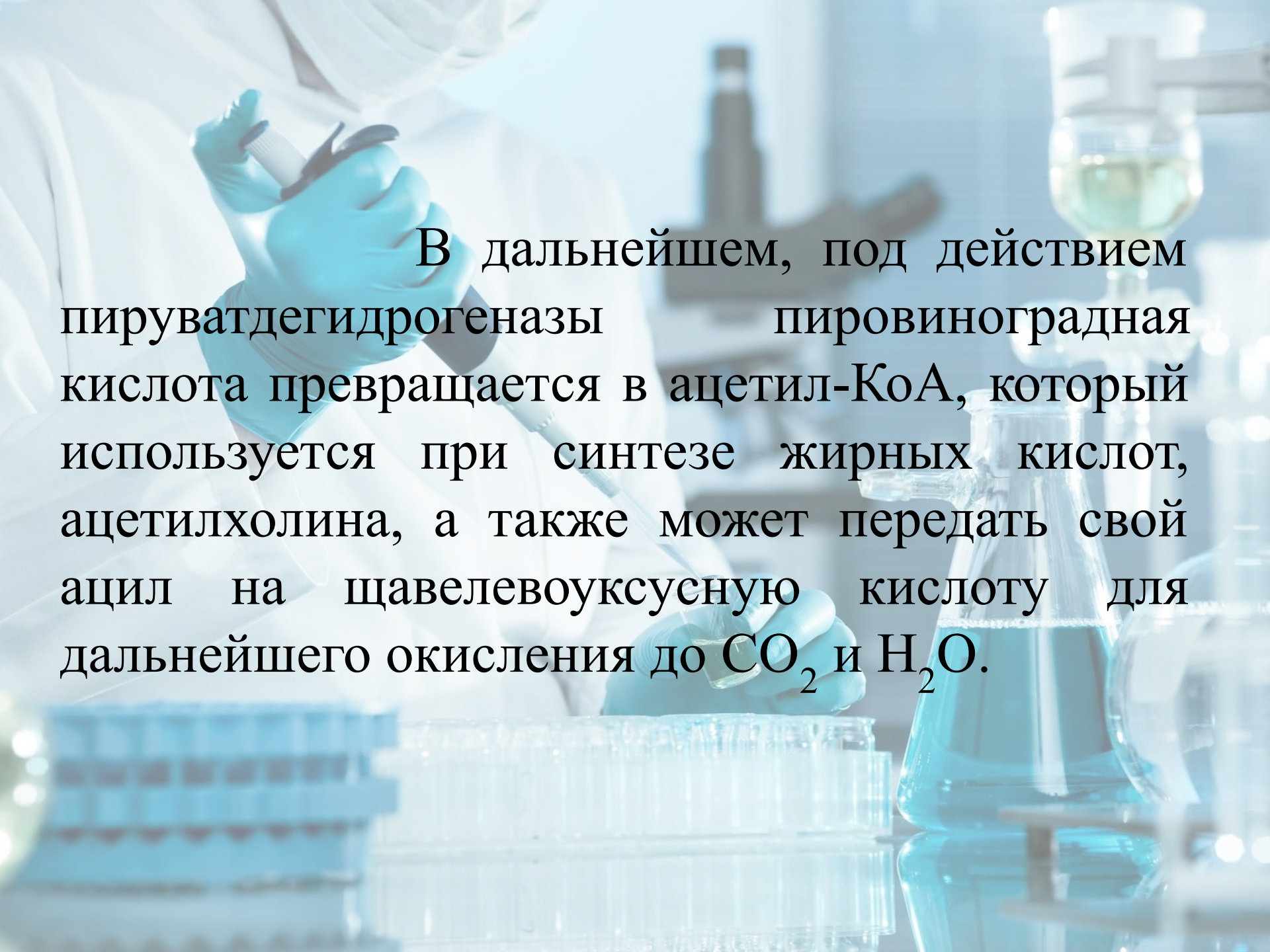


Пировиноградная кислота содержится во всех тканях и органах.

В сыворотке крови человека в норме находится 37,07 – 102, 2 мкмоль/л.

Пировиноградная кислота играет важную роль в обмене веществ, являясь связующим звеном обмена углеводов, жиров и белков.

В организме пировиноградная кислота образуется в результате анаэробного распада углеводов.

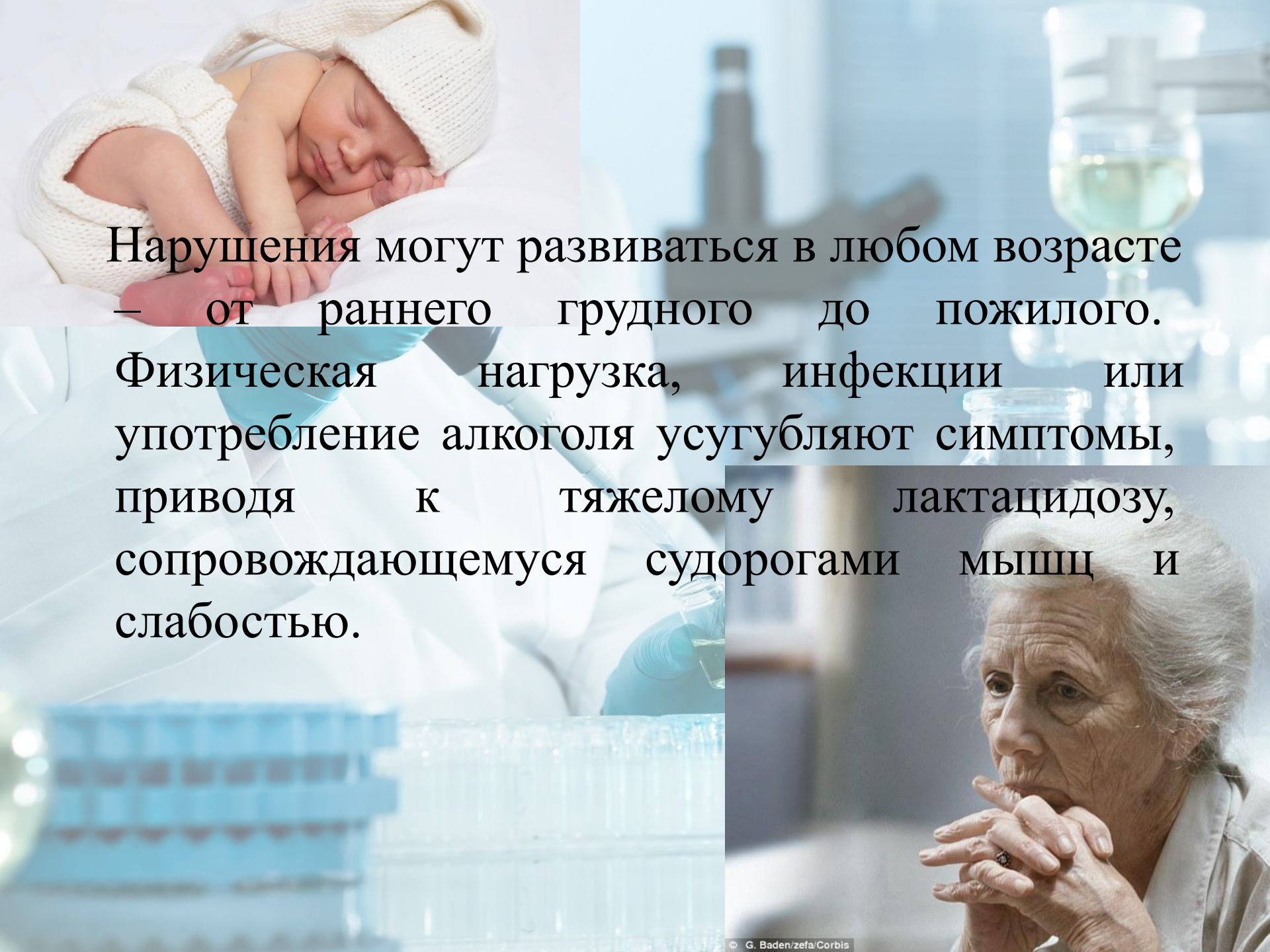


В дальнейшем, под действием пируватдегидрогеназы пировиноградная кислота превращается в ацетил-КоА, который используется при синтезе жирных кислот, ацетилхолина, а также может передать свой ацил на щавелевоуксусную кислоту для дальнейшего окисления до CO_2 и H_2O .

Пируват - источник энергии для митохондрий, производящих энергию клеток.

Нарушение обмена пирувата нарушает функционирование митохондрий, что вызывает такие симптомы, как повреждение мышц, задержка умственного развития, судороги, накопление молочной кислоты, ведущее к избыточному содержанию кислот в организме - ацидозу, недостаточность функций внутренних органов, в том числе сердца, легких, почек и печени.

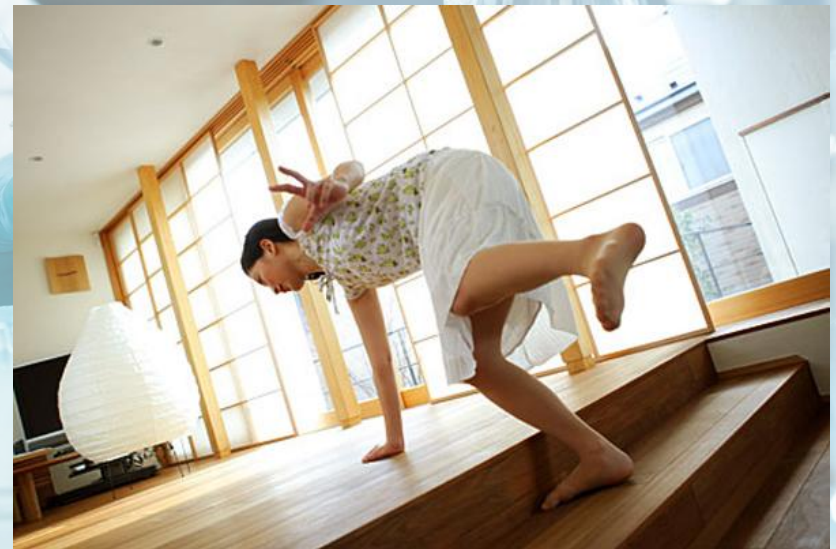




Нарушения могут развиваться в любом возрасте
– от раннего грудного до пожилого.
Физическая нагрузка, инфекции или
употребление алкоголя усугубляют симптомы,
приводя к тяжелому лактацидозу,
сопровождающемуся судорогами мышц и
слабостью.

Симптомы

Основные симптомы включают снижение работы мышц, нарушение координации движений и тяжелые расстройства равновесия, которые делают ходьбу практически невозможной.



Причины

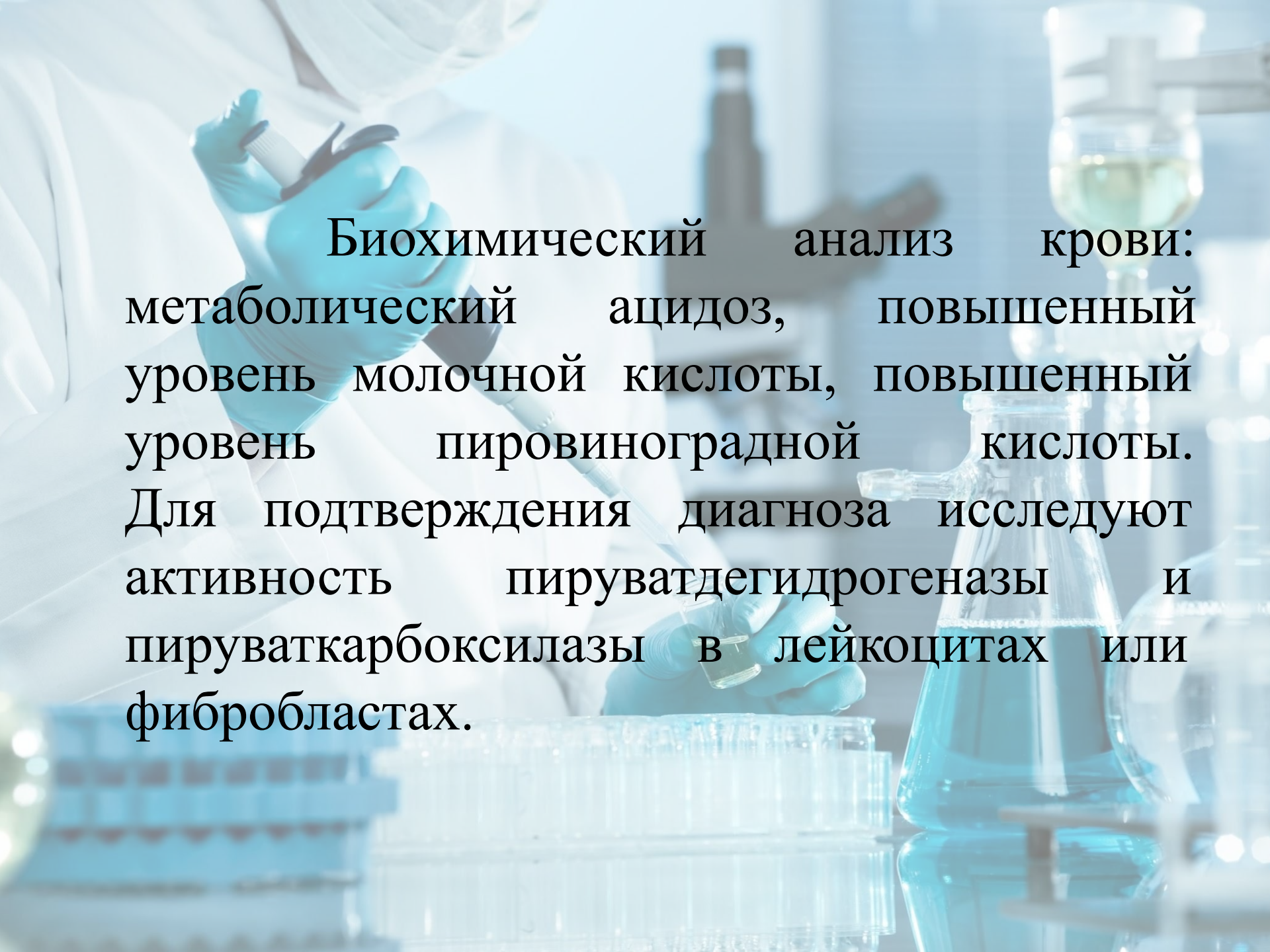
Наследственные заболевания обмена пиروиноградной кислоты включают в себя дефекты ферментов пируватдегидрогеназы и пируваткарбоксилазы. Это аутосомно-рецессивные или рецессивные сцепленные с X-хромосомой заболевания.

Дефицит комплекса пируватдегидрогеназы - группы ферментов, необходимых для обмена пирувата – приводит к недостаточному содержанию ацетилкоэнзима А, который необходим для выработки энергии.

Отсутствие фермента пируваткарбоксилазы нарушает или блокирует выработку глюкозы в организме. В крови накапливаются молочная кислота и кетоновые тела. Синтез аминокислот - компонентов белков - также зависит от пируваткарбоксилазы. Когда отсутствует этот фермент, снижается выработка нейромедиаторов (веществ, которые передают нервные импульсы), что приводит к возникновению неврологических симптомов, в том числе тяжелой задержке умственного развития.

Диагностика

Концентрация пировиноградной кислоты в тканях **изменяется** при самых различных заболеваниях: болезнях печени, некоторых формах нефрита, авитаминозах, цереброспинальных травмах, раке и т. д. Нарушение обмена пировиноградной кислоты приводит к ацетонурии.



Биохимический анализ крови:
метаболический ацидоз, повышенный
уровень молочной кислоты, повышенный
уровень пировиноградной кислоты.
Для подтверждения диагноза исследуют
активность пируватдегидрогеназы и
пируваткарбоксилазы в лейкоцитах или
фибробластах.