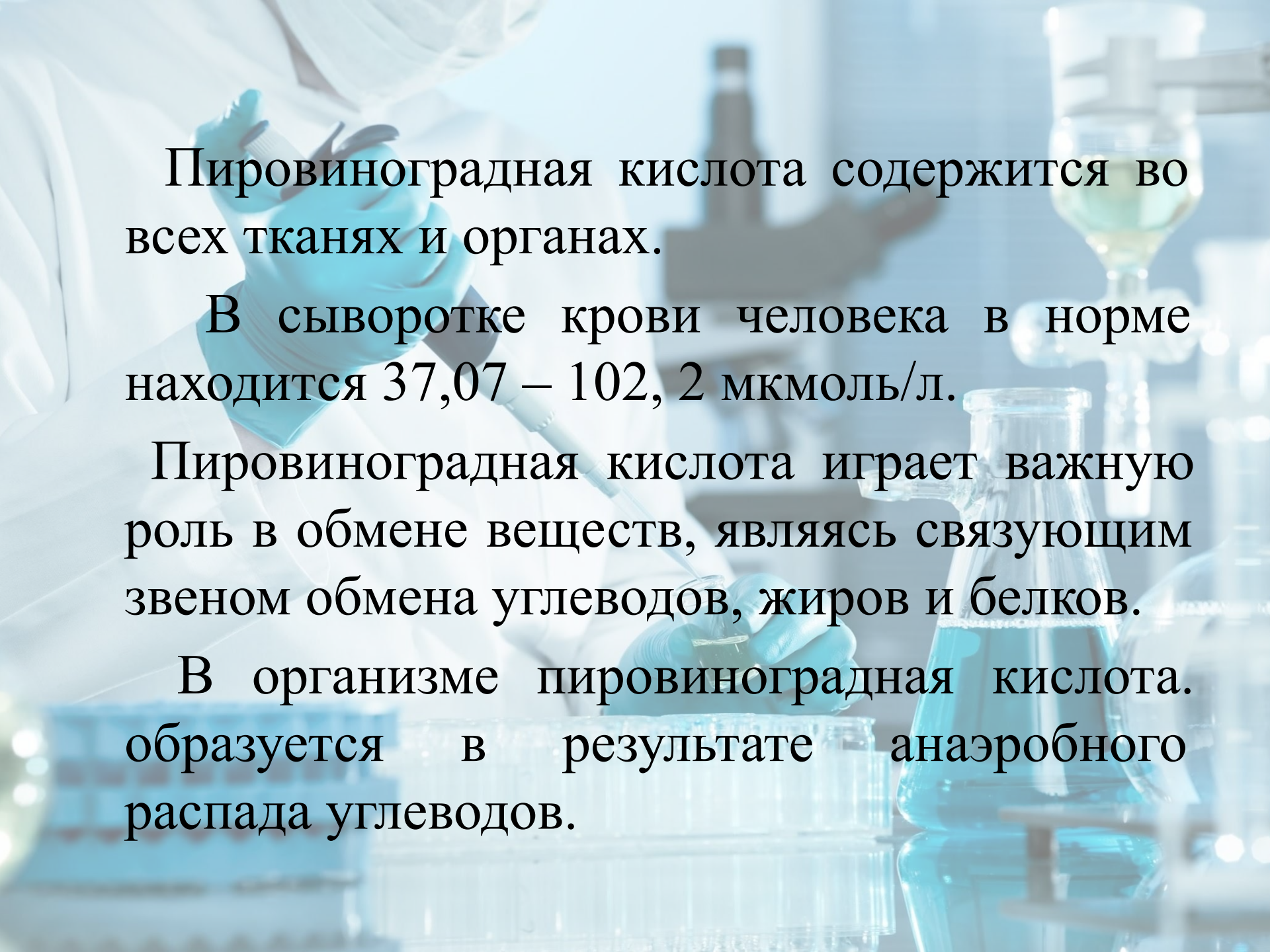




Пировиноград ная кислота

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



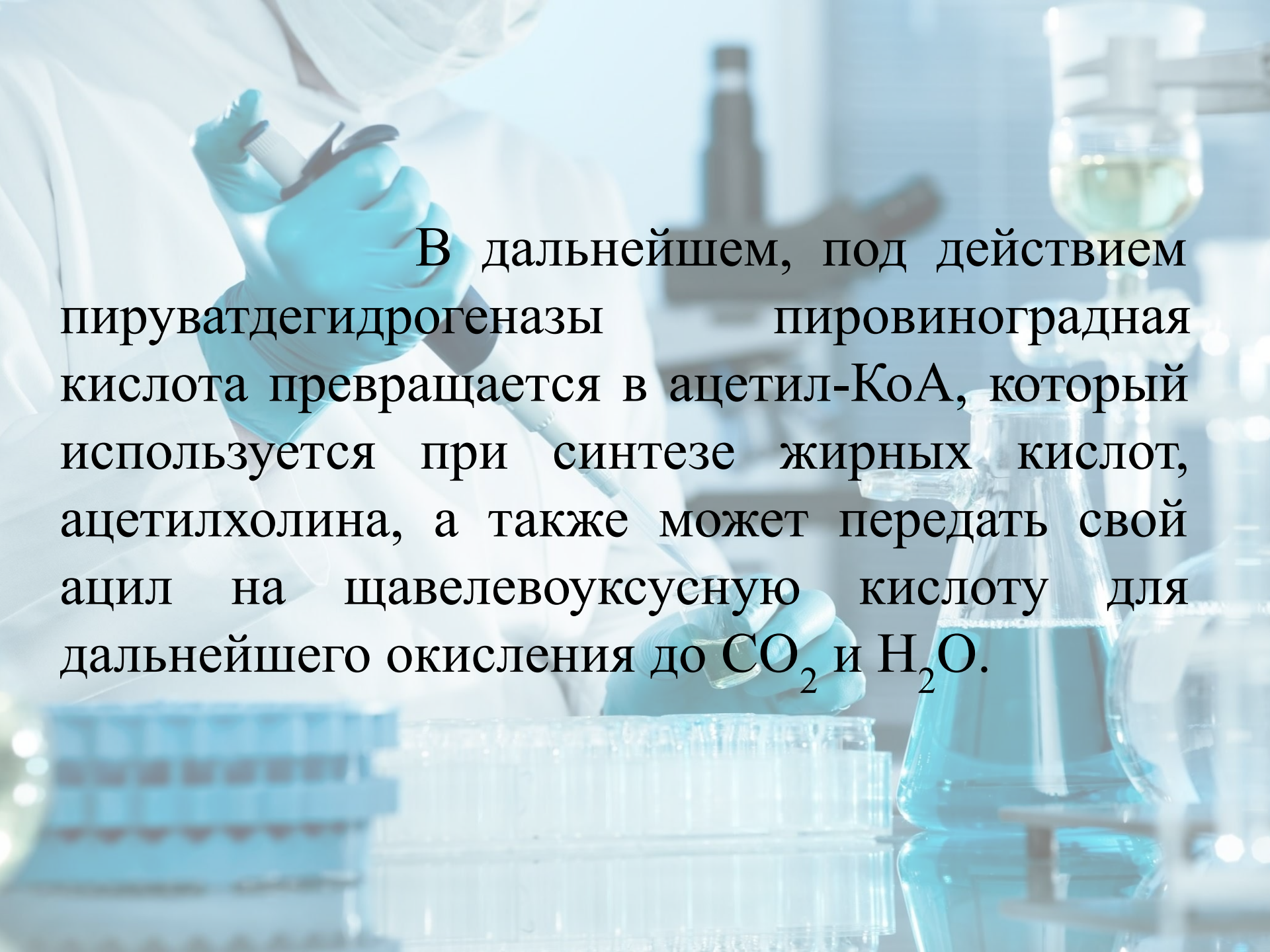


Пировиноградная кислота содержится во всех тканях и органах.

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.

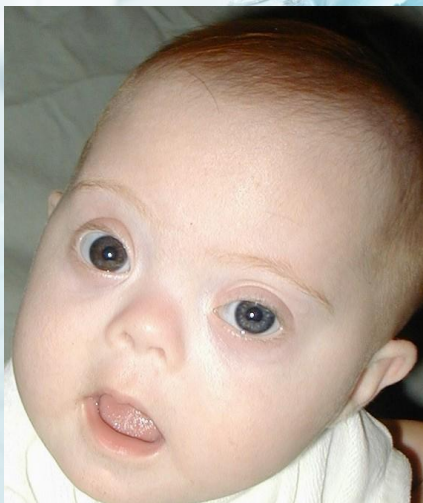
В организме пировиноградная кислота образуется в результате анаэробного распада углеводов.

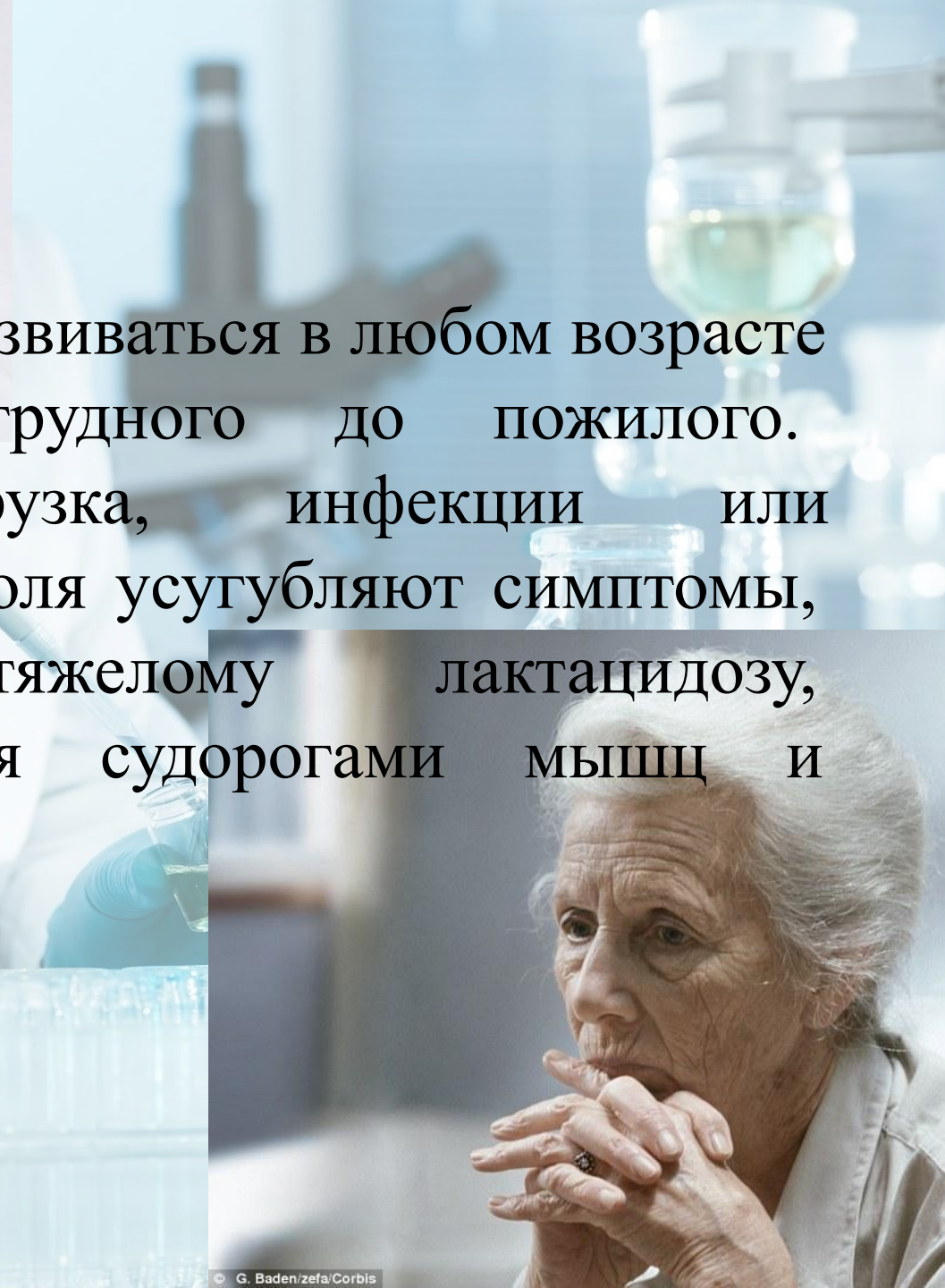


В дальнейшем, под действием пируватдегидрогеназы пировиноградная кислота превращается в ацетил-КоА, который используется при синтезе жирных кислот, ацетилхолина, а также может передать свой ацил на щавелевоуксусную кислоту для дальнейшего окисления до CO_2 и H_2O .

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.

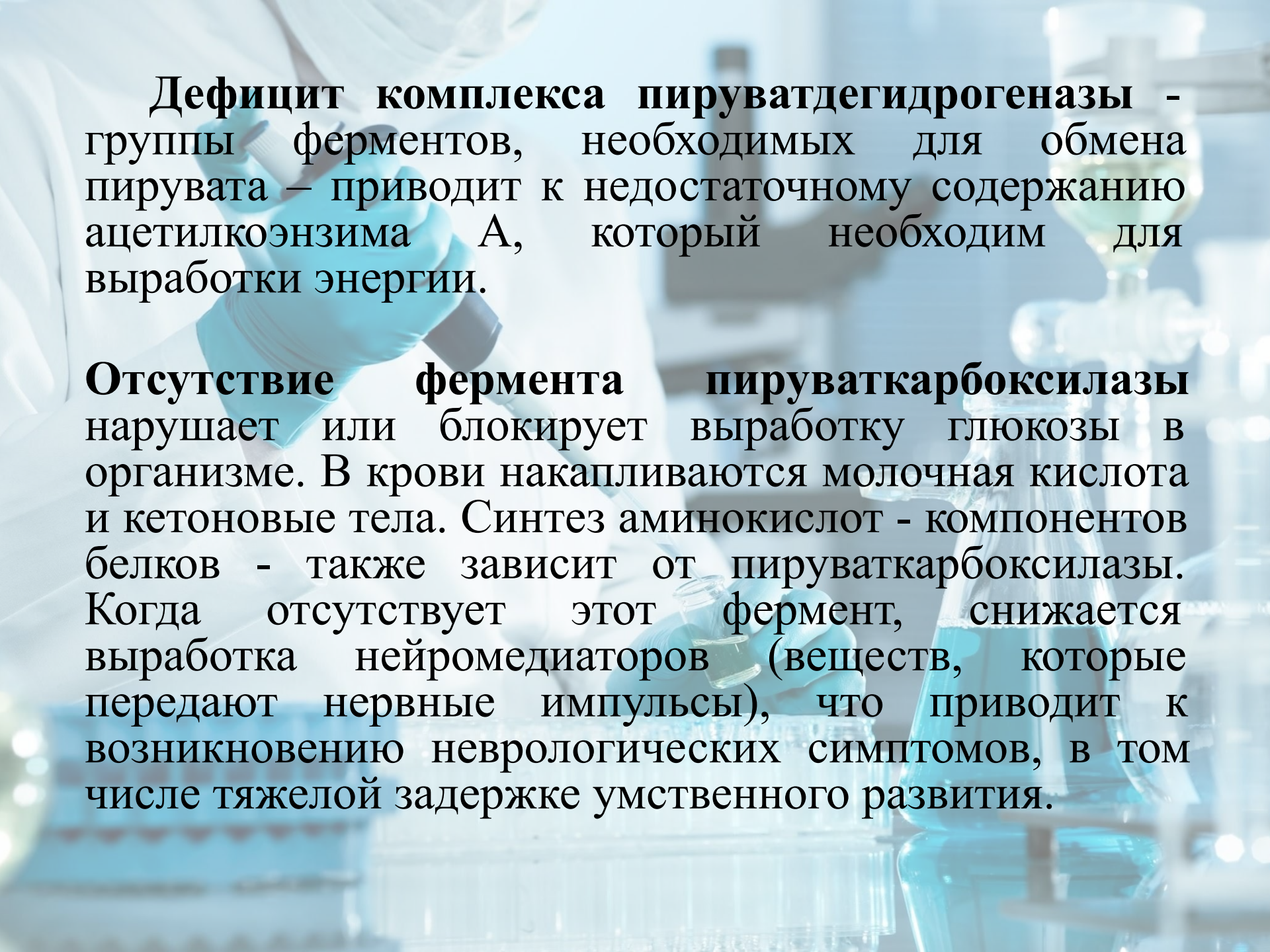
Симптомы

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



Причины

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

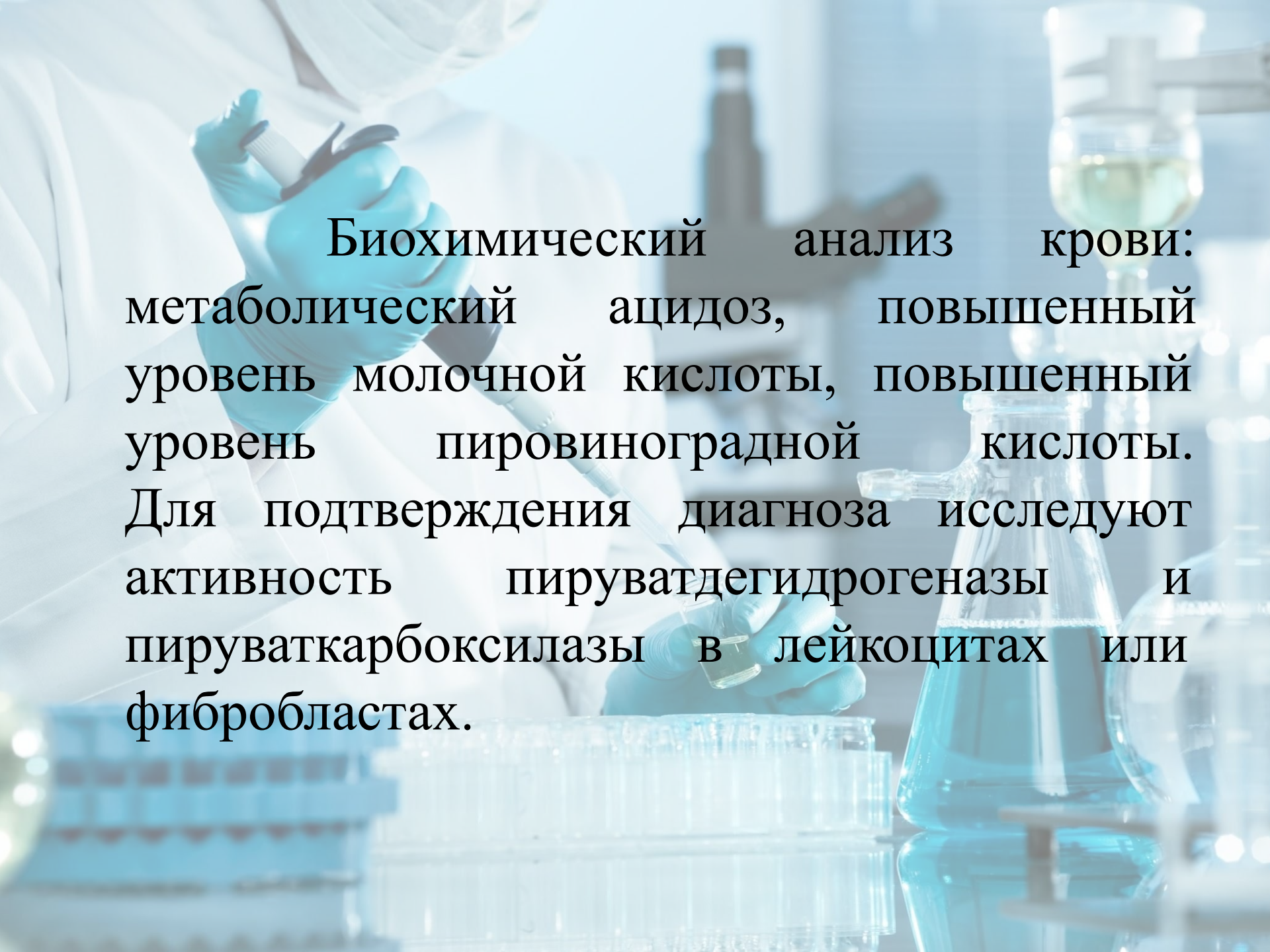


Дефицит комплекса пируватдегидрогеназы - группы ферментов, необходимых для обмена пирувата — приводит к недостаточному содержанию ацетилкоэнзима А, который необходим для выработки энергии.

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
фиibroблaстах.