

# Пиرویноград ная кислота

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



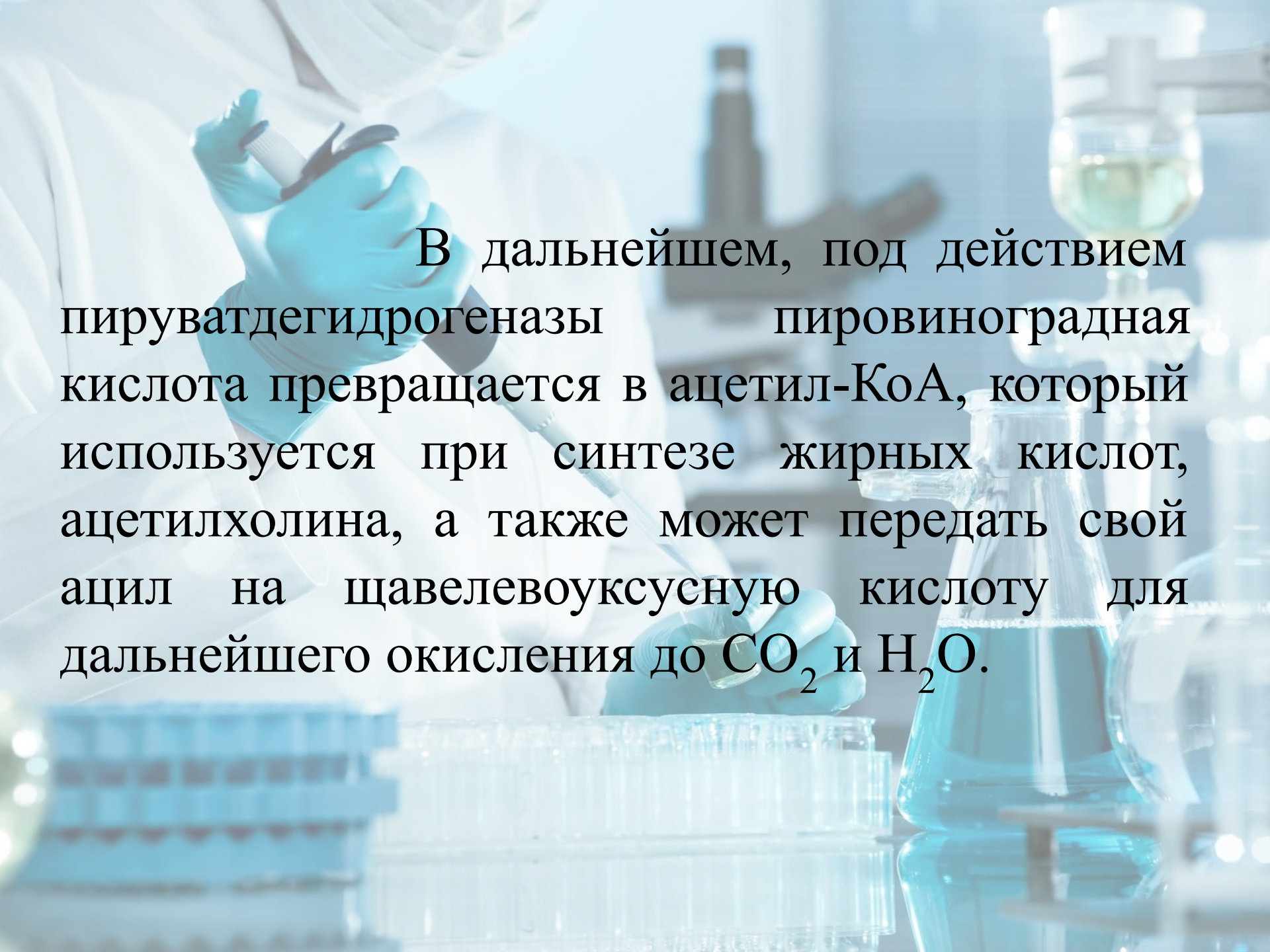


Пировиноградная кислота содержится во всех тканях и органах.

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.

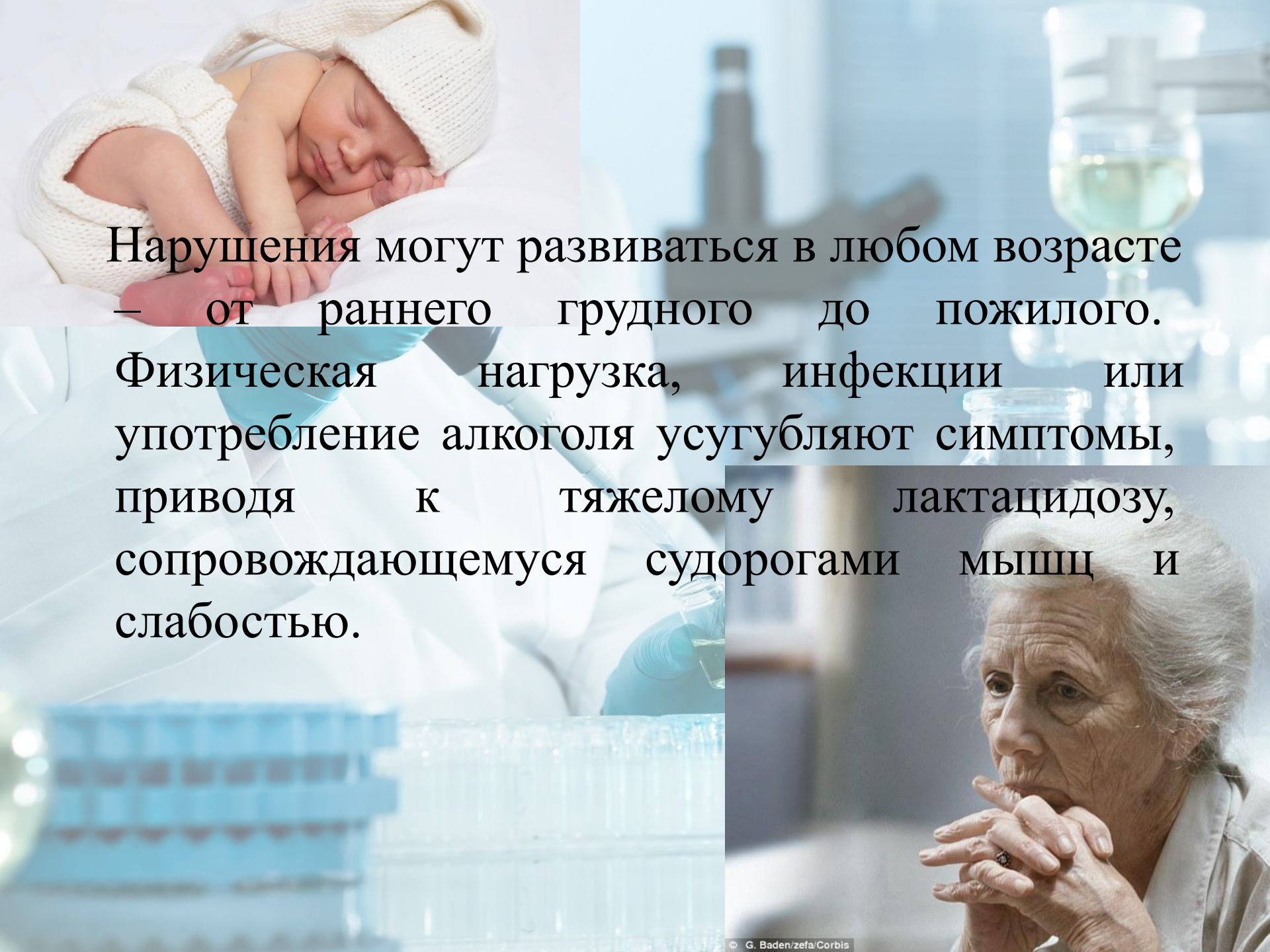
A scientist in a white lab coat and blue gloves is using a pipette to transfer liquid into a multi-well plate. The background shows various laboratory glassware, including a flask with yellow liquid and a beaker with blue liquid. The scene is brightly lit, creating a clean and professional atmosphere.

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  $\text{CO}_2$  и  $\text{H}_2\text{O}$ .

**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.

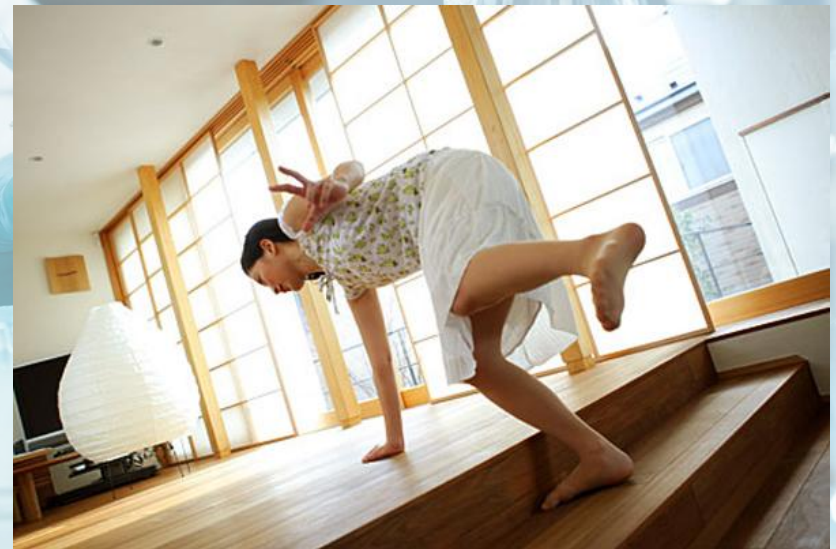




Нарушения могут развиваться в любом возрасте  
– от раннего грудного до пожилого.  
Физическая нагрузка, инфекции или  
употребление алкоголя усугубляют симптомы,  
приводя к тяжелому лактацидозу,  
сопровождающемуся судорогами мышц и  
слабостью.

# 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.

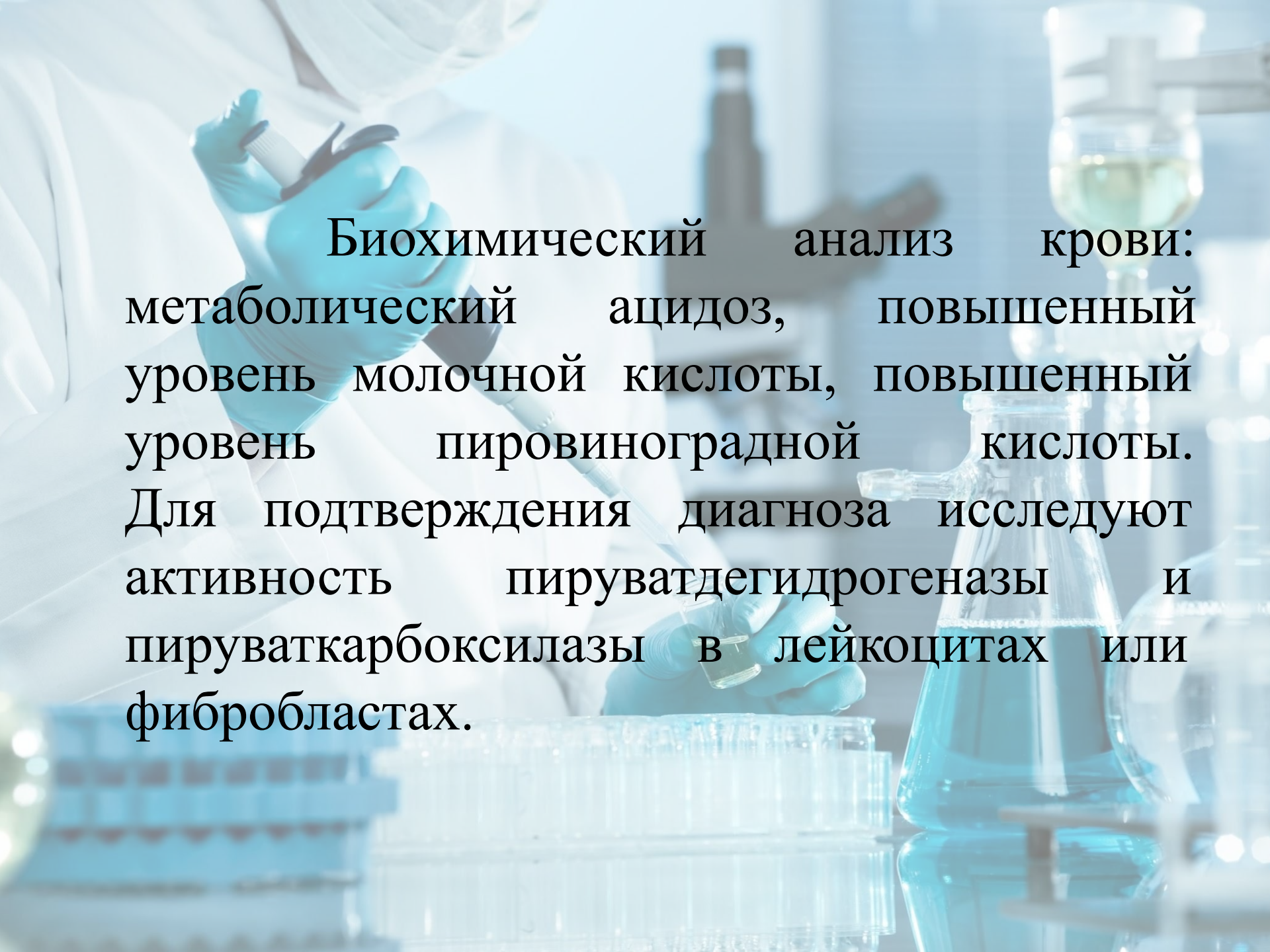


**Дефицит комплекса пируватдегидрогеназы** - группы ферментов, необходимых для обмена пирувата – приводит к недостаточному содержанию ацетилкоэнзима А, который необходим для выработки энергии.

**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.