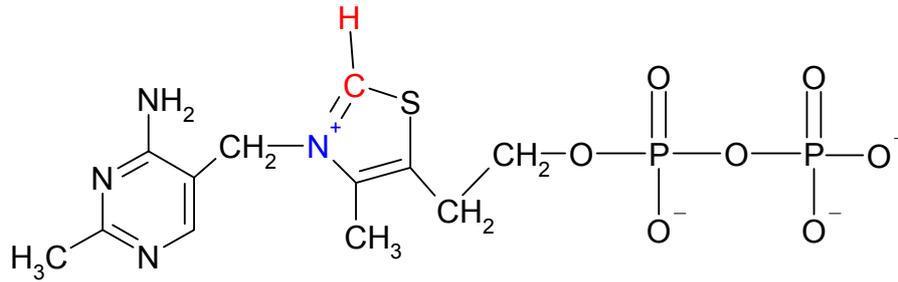
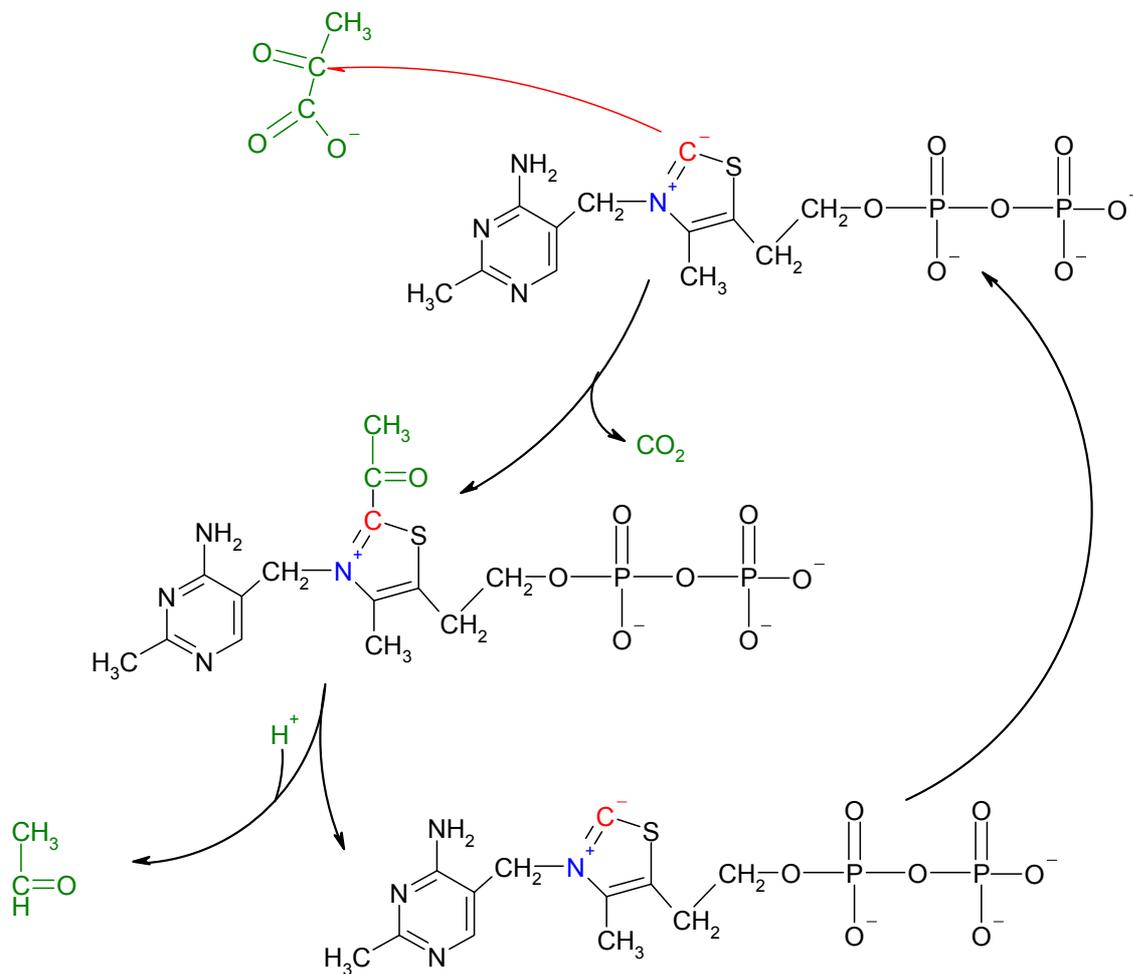


El Complejo piruvato deshidrogenasa (solo imágenes)

1. El pirofosfato de Tiamina:

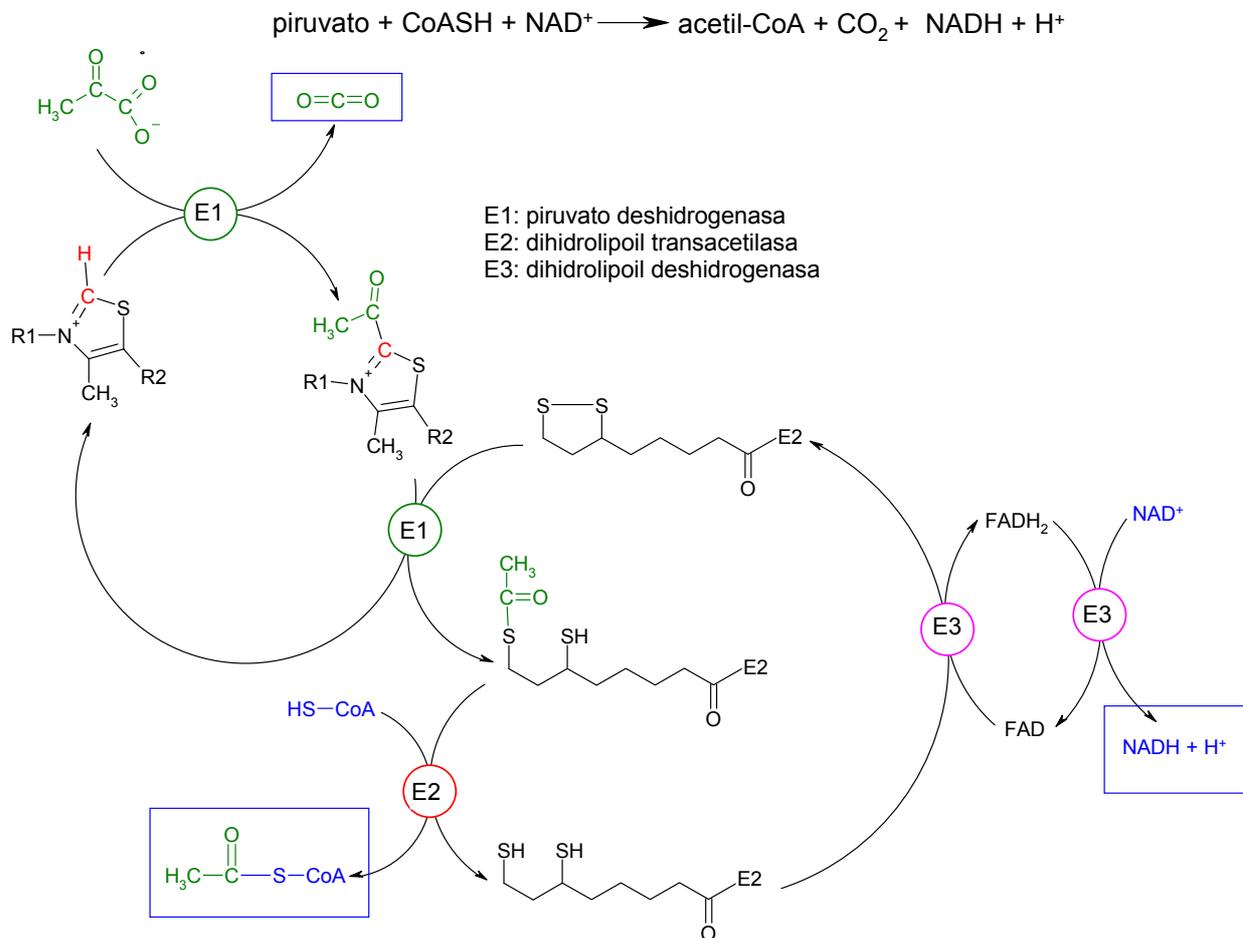


2. La reacción catalizada por la **piruvato descarboxilasa** de levadura:



Descarboxilación NO oxidante

2. Reacciones del complejo Piruvato deshidrogenasa PDH (descarboxilación oxidante del piruvato)



E1 cataliza la descarboxilación no oxidante del piruvato. La oxidación se lleva a cabo en la transferencia al ácido lipoico unido a **E2**

Estructura del complejo:

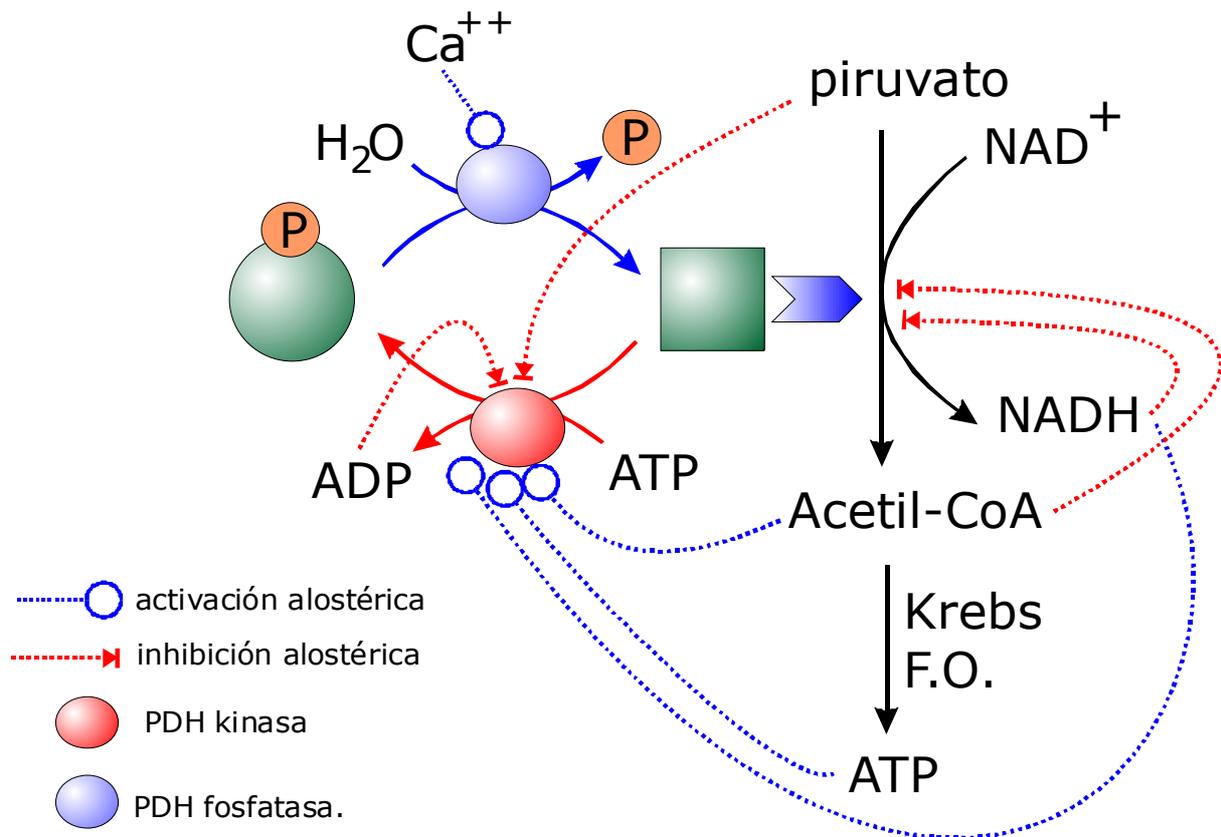
En *E. coli*, 24 E1, 24 E2 y 12 E3 formando un complejo cúbico.

En mamíferos la estructura del complejo PDH es mucho más complicada. El complejo piruvato deshidrogenasa de corazón de buey consta de:

30 tetrámeros $\alpha_2\beta_2$ de E1; 60 monómeros de E2 y 6 dímeros α_2 de E3, y además dos enzimas reguladoras que forman parte del complejo, la PDH kinasa y la PDH fosfatasa.

En total, casi 200 cadenas polipeptídicas asociadas y un peso molecular de $8,5 \cdot 10^6$.

3. Control en mamíferos de la actividad del complejo piruvato deshidrogenasa



La actividad de la PDH quinasa está controlada por los metabolitos celulares, y no parece responder a control hormonal. Sin embargo, la PDH fosfatasa se activa además por la casacada de señalización de la insulina; a su vez, los niveles de calcio están controlados por hormonas como la vasopresina. Por consiguiente, la actuación de la fosfatasa y la subsiguiente activación del complejo PDH está bajo control hormonal.

La fosforilación ocurre en dos serinas de la subunidad alfa de E1.

Se han encontrado mutaciones en todos los genes implicados en la formación del complejo PDH, que originan déficit o carencia absoluta de la actividad PDH. Al no poder catabolizarse el piruvato, se acumula lactato, lo que origina acidemia láctica. No es sorprendente que sea en el cerebro, dada su dependencia del metabolismo oxidativo de la glucosa, donde se manifiesten con más intensidad los efectos de la deficiencia en PDH.

En el caso de una deficiencia severa de la actividad PDH se produce la muerte en fecha muy temprana.