Медь в практике врача-невролога

CHROMOLAB

SCAN ME

+7(495) 369-33-09 | chromolab.ru

1. Биологическая роль меди

Медь (Cu) — жизненно необходимый микроэлемент, обеспечивающий нормальное функционирование центральной и периферической нервной системы. Она выполняет роль ключевого металлокофактора для более чем двух десятков ферментов, участвующих в окислительном метаболизме, передаче нервных импульсов и защите от свободнорадикальных повреждений.

Благодаря присутствию в активных центрах таких ферментов, как цитохром с-оксидаза, супероксиддисмутаза (Cu/Zn-SOD), допамин-β-гидроксилаза, тирозиназа и лизилоксидаза, медь обеспечивает:

- синтез и утилизацию АТФ, то есть энергетическую устойчивость нейронов;
- формирование нейромедиаторов (в частности, норадреналина, дофамина и серотонина);
- поддержание целостности миелина и сосудистой стенки;
- антиоксидантную защиту и инактивацию активных форм кислорода.

📌 **Ключевые биологические эффекты:**

В нервной ткани концентрация меди особенно высока в метаболически активных структурах — базальных ганглиях, гиппокампе, мозжечке и стволе мозга, где она участвует в регуляции двигательной активности, когнитивных функций и эмоциональных реакций.
Гомеостаз меди строго контролируется белками-транспортёрами ATP7A и ATP7B, а также церулоплазмином, который переносит до 90 % меди в плазме и выполняет антиоксидантную функцию. Нарушения этих белков лежат в основе заболеваний обмена меди, таких как болезнь Менкеса и болезнь Вильсона—Коновалова.

- **Регуляция нейротрансмиссии:** медь необходима для функционирования фермента допамин-β-гидроксилазы, катализирующего превращение дофамина в норадреналин. Таким образом, она участвует в формировании стрессового, мотивационного и когнитивного отклика. Кроме того, медь влияет на активность NMDA- и ГАМК-рецепторов, обеспечивая баланс между возбуждением и торможением в ЦНС и тем самым регулируя эмоциональные и когнитивные процессы.
- **Миелинизация и структурная целостность аксонов:** медь участвует в образовании поперечных связей в коллагене и эластине через фермент лизилоксидазу, что обеспечивает стабильность сосудистой стенки и белков миелиновой оболочки. Недостаток меди приводит к нарушению

процессов миелинизации и развитию демиелинизирующих синдромов, включая вторичные формы нейропатий.

- **Антиоксидантная и нейропротекторная функция:** медь входит в состав фермента Cu/Zn-супероксиддисмутазы (SOD1), который нейтрализует супероксидные радикалы и предотвращает повреждение липидных мембран, ДНК и митохондрий. Оптимальный уровень меди обеспечивает антиоксидантную защиту и нормальную работу митохондриального аппарата. Избыточное накопление меди, напротив, способствует генерации реактивных форм кислорода, апоптозу нейронов и развитию нейродегенеративных процессов (например, при болезни Вильсона–Коновалова и болезни Альцгеймера).
- **Участие в нейропластичности:** медь регулирует экспрессию нейротрофических факторов, включая BDNF и способствует процессам синаптической перестройки. Этот механизм лежит в основе обучения, памяти и адаптационных реакций мозга. При избытке меди нарушается баланс синаптической активности, усиливаются воспалительные реакции и апоптоз нейронов, что приводит к когнитивным нарушениям и нейровоспалению.

2. Исследование уровня меди показано:

Оценка уровня меди в крови является важным элементом дифференциальной диагностики неврологических заболеваний, сопровождающихся нарушением энергетического обмена, миелинизации и антиоксидантной защиты.
Медь активно участвует в окислительном фосфорилировании и метаболизме нейромедиаторов, а ее дисбаланс — как дефицит, так и избыток — способен существенно изменять функцию нейронов, астроцитов и сосудистого эндотелия.

Даже умеренное снижение уровня меди может отражать системное нарушение обмена микроэлементов, что приводит к повышению уязвимости нервной ткани к гипоксии и свободнорадикальному повреждению.
Избыток меди, напротив, вызывает токсическое накопление иона меди в митохондриях, способствует перекисному окислению липидов и активации микроглии, что ускоряет процессы нейродегенерации.

Основные показания к исследованию меди:

- Подозрение на болезнь Вильсона—Коновалова — наследственное нарушение обмена меди с ее накоплением в печени, базальных ганглиях и роговице (кольца Кайзера—Флейшера).
- Синдром Менкеса и другие врождённые дефекты транспорта меди.

- Когнитивное снижение, деменция, энцефалопатии неясной этиологии.

- Рассеянный склероз, демиелинизирующие заболевания и постинфекционные миелопатии.

- Нейродегенеративные процессы — болезнь Альцгеймера, Паркинсона, боковой амиотрофический склероз (БАС), при которых отмечаются нарушения медь-зависимых ферментов.

- Периферические нейропатии (в т.ч. диабетическая, алкогольная, токсическая, после химиотерапии).

- Длительный приём цинксодержащих добавок, ИПП или хелатирующих препаратов, вызывающих вторичный дефицит меди.

3. Состояния дисбаланса меди

Состояния, ассоциированные с дефицитом меди

Дефицит меди (гипокупремия) чаще развивается вторично — при мальабсорбции, после бариатрических операций, при длительном приеме цинксодержащих препаратов, ИПП или хронических заболеваниях печени и ЖКТ.

Недостаток меди нарушает работу ферментов цитохромоксидазы и Cu/Zn-супероксиддисмутазы, что приводит к энергетическому дефициту нейронов, демиелинизации и повышенной уязвимости нервной ткани к окислительному стрессу.

- **Миелонейропатии**, напоминающие подострую комбинированную дегенерацию спинного мозга (аналогичны B_{12}-дефицитным состояниям): проявляются парестезиями, нарушением походки, спастической слабостью, гиперрефлексией и нарушением вибрационной чувствительности. На МРТ может определяться поражение задних и боковых канатиков спинного мозга.

- **Периферические нейропатии**: сенсомоторные нарушения, дистальная слабость, арефлексия, снижение болевой и температурной чувствительности. Нейропатия часто симметричная, с признаками демиелинизации.

- **Атрофия зрительного нерва** — прогрессирующее снижение остроты зрения, центральные скотомы, побледнение диска зрительного нерва.

- **Когнитивные и эмоциональные расстройства**: снижение концентрации, астения, депрессия, раздражительность. Механизм связан с угнетением

допаминергической активности и нарушением синаптической пластичности.

- **Гипомиелинизация у детей**: задержка психомоторного развития, судорожный синдром, мышечная гипотония, нарушения координации.

Состояния, ассоциированные с избытком меди

Гиперкупремия наблюдается значительно реже и, как правило, носит токсический или наследственный характер.
Избыток меди вызывает перекисное окисление липидов, дисфункцию митохондрий и агрегацию патологических белков (β-амилоида, α-синуклеина), что ускоряет нейродегенерацию.

Клинические состояния:

- **Болезнь Вильсона—Коновалова** — врождённое нарушение обмена меди с её накоплением в печени, мозге и роговице. Проявляется ригидностью, тремором, дистонией, дизартрией, когнитивным снижением, эмоциональной лабильностью и психическими расстройствами.
  Для диагностики характерны кольца Кайзера—Флейшера и низкий уровень церулоплазмина в крови.

- **Токсическая энцефалопатия** — результат хронического воздействия меди (производственные факторы, загрязнённая вода, нерациональный приём добавок).
  Проявляется утомляемостью, нарушением памяти, раздражительностью, судорогами, нарушением координации.

- **Болезнь Альцгеймера** — медь способствует агрегации β-амилоида и гиперфосфорилированию тау-белка, усиливая нейротоксичность и оксидативный стресс.

- **Хроническое нейровоспаление** — избыток меди активирует микроглию и астроциты, стимулируя продукцию IL-1β, TNF-α и NO, что способствует прогрессированию нейродегенеративных процессов.

4. Преимущества определения уровня меди методом хромато-масс-спектрометрии (ХМС)

Хромато-масс-спектрометрия является «золотым стандартом» количественного анализа макро- и микроэлементов.

В крови присутствует большое количество других веществ, способных мешать точному определению магния. Хромато-масс-спектрометрия обеспечивает его селективное разделение от посторонних ионов и соединений благодаря этапу хроматографической очистки, что значительно снижает вероятность завышенных и заниженных результатов.

Для определения меди метод ХМС обеспечивает точность более 99%, высокую воспроизводимость и отсутствие перекрестных реакций.

Преимущества ХМС для врача-невролога:

- Ранняя диагностика нарушений обмена меди — позволяет своевременно выявить как её дефицит, так и избыточное накопление, ещё до появления выраженной неврологической симптоматики.
- Объективный контроль эффективности терапии при болезни Вильсона—Коновалова, включая оценку ответа на хелатирующие препараты и риск передозировки.
- Мониторинг микроэлементного статуса у пациентов, длительно принимающих цинксодержащие добавки, противосудорожные, антацидные или гормональные препараты, способные влиять на метаболизм меди.
- Высокая аналитическая точность (более 99%) и воспроизводимость метода, обеспечивающие достоверность динамического наблюдения.

5. Chromolab рядом с вами

Мы в **Chromolab** понимаем, что врачу важно опираться не только на теоретическую информацию, но и видеть примеры успешного решения клинических задач. Поэтому мы не просто выполняем лабораторные исследования, а помогаем врачам применять их результаты для улучшения качества жизни пациентов.

Мы осуществляем всестороннюю поддержку врачей и проводим консультации для решения сложных вопросов лабораторной диагностики, всегда готовы к сотрудничеству и обмену опытом.

Для вас это означает уверенность в результатах лабораторных исследований, а для ваших пациентов — своевременную помощь и доверие к выбранной тактике лечения.

👉 Подробнее на сайте:

6. Список литературы

Kardos J., et al. Copper signalling: Causes and consequences. Cell Commun Signal. 2018;16(1):71.

Davies K.M., Hare D.J. The role of copper in the pathology of neurodegenerative disorders. Metallomics. 2017;9(9):1205–1223.

Gaetke L.M., Chow C.K. Copper toxicity, oxidative stress, and antioxidant nutrients. Toxicology. 2003;189(1-2):147–163.

Tisato F., et al. Copper in diseases and treatments, and its evolution in the human body. Front Pharmacol. 2018;9:641.

Gromadzka G., et al. Wilson's disease and other neurodegenerative disorders associated with copper metabolism. Clin Biochem. 2021;94:9–18.