

СЕКЦИЯ БИОХИМИИ

ПОСЛЕДСТВИЯ МЕТАБОЛИЧЕСКОГО БЛОКА
ГЛЮКОЗО-6-ФОСФАТДЕГИДРОГЕНАЗЫ
В РАЗНЫХ ТКАНЯХ

Абаджеева А. А., Ховрина А. С.

Научный руководитель: к.м.н., доцент Литвиненко Любовь Александровна
Кафедра биологической химии
Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

Контактная информация: Ховрина Анастасия Сергеевна — студентка 2 курса педиатрического факультета.
E-mail: akhovrina@bk.ru

Ключевые слова: глюкозо-6-фосфат дегидрогеназа, пентозофосфатный путь, эритроцит, нейтрофильные лейкоциты, гепатоциты, оксидативный стресс.

Актуальность исследования: частота встречаемости дефекта глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы (Г6ФД) высока. На территории Российской Федерации дефект фермента определяется приблизительно у 2% населения. Метаболический блок Г6ФД чаще связывают с нарушением окислительно-восстановительного баланса в эритроцитах и риском развития гемолитической анемии. Малочисленны работы, в которых исследовано влияние его дефицита на обмен веществ в других тканях.

Цель исследования: анализ данных литературы о метаболических последствиях дефицита Г6ФД для разных клеток организма.

Материалы и методы исследования: обзор современной научной литературы.

Результаты: Г6ФД является ключевым ферментом пентозофосфатного пути окисления глюкозы, который протекает во всех клетках организма, но особое значение он имеет в эритроцитах, нейтрофилах, клетках коры надпочечников, гепатоцитах. Наиболее изучено влияние дефицита Г6ФД на обмен в эритроцитах. Дефект фермента в них приводит к снижению количества НАДФН, необходимого для работы системы антиоксидантной защиты (АОЗ) — тиолдисульфидного ее звена. В процесс восстановительных реакций разрушения перекисных соединений вовлекаются глутатионпероксидазная/глутатионредуктазная ферментативная АОЗ. НАДФН необходим для восстановления глутатиона в глутатионредуктазной реакции. Нарушения АОЗ эритроцитов — непосредственная причина острого гемолиза и развития гипербилирубинемии новорожденных. По данным литературы у здоровых доношенных детей активность фермента выше, чем у взрослых людей, но уровень активности глутатионредуктазной системы у них еще низок, и высока готовность к перекисному гемолизу [2]. Метаболический блок Г6ФД усугубляет это состояние.

Другие клетки крови, нейтрофильные лейкоциты используют активные формы кислорода для внутри- и внеклеточного разрушения микроорганизмов. Поэтому для нормального их функционирования необходим высокий уровень АОЗ и достаточное количество НАДФН. При дефиците НАДФН наблюдаются признаки оксидативного стресса, раннее апоптозирование нейтрофилов, что в свою очередь ведет к неадекватному ответу на некоторые инфекции. Сама инфекция может быть частой причиной развития острого гемолиза у Г6ФД-дефицитных пациентов. Полагают, что лейкоциты могут высвобождать свободные радикалы кислорода из фаголизосом, что вызывает усиление процессов перекисидации в эритроцитах [3]. Процессы оксидативного стресса вследствие метаболического блока Г6ФД имеют место и в других тканях. Как показали данные литературы, очень чувствительными оказались гепатоциты. У больных с дефицитом Г6ФД были обнаружены нарушения обмена железа, синтеза гемоглобина. У части пациентов выявлена вторичная печеночная порфирия [1].

Выводы: в заключении следует отметить, что основным последствием метаболического блока Г6ФД в разных тканях является развитие оксидативного стресса на фоне сниже-

ния активности системы АОЗ. Пациенты с дефектом Г6ФД должны избегать поступления в организм веществ, обладающих окислительными свойствами, лекарств-окислителей, токсинов.

Литература

1. Байтаева Д.А., Бесмельцев С.С. Обмен порфиринов при вторичной печёночной порфирии у больных с наследственным дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы. Казанский медицинский журнал, 2012 г., том 93, №3, с.451–455.
2. Раменская Н.П. Активность глутатионредуктазы в крови новорожденных детей. Детская медицина Сев.-Запада, т.8, №1,2020,с 285.
3. Скорнякова Е.А., Щербина А.Ю., Продеус А.П., Румянцев А.Г.. Дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы//Трудный пациент, 2007, т.5, №2, с.19–20.