

человеку присуща тенденция считать себя творцом своей жизни, позволяя себе полную свободу действий, в том числе «легализованное самоубийство». По мнению последователей данного мнения, эвтаназия – это легкая и безболезненная смерть, которая избавит человека от смертельных мук, так как жизнь есть благо лишь тогда, когда удовольствия преобладают над страданиями. С данной позиции действия врача, умертвляющего пациента, также оправданы, поскольку данным действием он облегчает существование ухаживающих и выполняет просьбу тяжелобольного, жизнь которого переходит в вегетативную форму, лишаясь достойных форм существования. Защитники эвтаназии также полагают, что средства, направленные на поддержание жизнедеятельности смертельно больных и оказание им паллиативной помощи, могли бы быть применены на лечение тех, чье болезненное состояние обратимо.

**Выводы.** Обобщив все точки зрения, можно отметить, что пока мир не пришел к консенсусу в вопросе легализации или запрета эвтаназии. Каждое государство решает данную проблему на свой политический и социальный взгляд. Отношение к эвтаназии может быть разным, но слово «убийство» в определении данного термина существует, с чем нельзя не считаться.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Миллард Д. У. Проблема эвтаназии / Д. У. Миллард // Социальная и клиническая психиатрия. – 1996. – № 4. – С. 101-118.

## ВРОЖДЕННЫЕ ДЕФЕКТЫ ФЕРМЕНТОВ Г-ГЛУТАМИЛЬНОГО ЦИКЛА

Мартысевич У. И.

Гродненский государственный медицинский университет

Научный руководитель: Новгородская Я. И.

**Актуальность.** Глутатион (GSH) – тиолсодержащий трипептид эукариот, состоящий из  $\gamma$ -глутаминовой кислоты, цистеина и глицина. Первые сведения о нем появились в 1888 г. в исследованиях J. de Rey-Pailhade, хотя состав его идентифицирован гораздо позже (1929 г.). В 1970 г. появились сведения о том, что GSH участвует в транспорте аминокислот с помощью  $\gamma$ -глутамильного цикла. Кроме того, GSH – антиоксидант, участвует в обезвреживании чужеродных веществ (ксенобиотиков, канцерогенов), окислительно-восстановительных реакциях, биосинтезе ДНК, белков и лейкотриенов [1]. Остается актуальным изучение функционирования  $\gamma$ -глутамильного цикла при врожденных дефектах его ферментов и возможное вовлечение таких дефектов в механизмы индивидуальной непереносимости лекарственных препаратов.

**Цель.** Обобщить имеющуюся информацию о генетических дефектах ферментов гамма-глутамильного цикла и биохимических проявлениях таких дефектов.

**Методы исследования.** Для поиска материалов использовали базу научных публикаций PubMed, КиберЛенинка, eLIBRARY. Отобраны научные публикации за период с 2005 по 2022 г.

**Результаты и их обсуждение.** Генетический дефект фермента

5-оксопролиназы вызывает 5-оксопролинурию и 5-оксопролинемию, а его клиническими проявлениями является неонатальная гипогликемия, анемия, умственная отсталость и др. Генетический дефект глутатионсинтетазы вызывает снижение уровня глутатиона, уменьшение ингибирования  $\gamma$ -глутамилцистеинсинтетазы и образования  $\gamma$ -глутамилцистеина, последний под действием  $\gamma$ -глутамилциклотрансферазы вызывает гиперпродукцию 5-оксопролина. Клинические проявления дефекта фермента различны: гемолитическая анемия, ацидоз, судороги, неврологические расстройства [2, 3].  $\gamma$ -глутамилцистеинсинтетаза катализирует первую стадию образования GSH. Мутации в тяжелой (каталитической) субъединице фермента вызывают дефицит этого фермента, а проявлениями являются гемолитическая анемия и неврологические расстройства.  $\gamma$ -глутамилтранспептидаза катализирует первую реакцию деградации GSH, дефицит фермента характеризуется повышением уровня GSH в крови и моче, задержкой роста, катарактой, бесплодием. При дефиците дипептидазы наблюдается цистеинилглицинурия при нормальном уровне этого дипептида в плазме крови.

**Выводы.** Дефекты ферментов синтеза и распада GSH – это крайне редкие заболевания, которые наследуются по аутосомно-рецессивному типу. Чаще всего эти нарушения связаны с глутатионсинтетазой. Измерение активности ферментов и концентрации метаболитов  $\gamma$ -глутамильного цикла имеет важное клинико-диагностическое значение для постановки диагноза.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Bachhawat, A. K. The glutathione cycle: Glutathione metabolism beyond the  $\gamma$ -glutamyl cycle / A. K. Bachhawat, S. Yadav // IUBMB Life. – 2018. – Vol. 70, № 7. – P. 585-592.
2. Emmett, M. Acetaminophen toxicity and 5-oxoproline (pyroglutamic acid): a tale of two cycles, one an ATP-depleting futile cycle and the other a useful cycle / M. Emmett / Clinical Journal of the American Society of Nephrology. – 2013. – Vol. 9, № 1. – P. 191-200.
3. Ristoff, E. Inborn errors in the metabolism of glutathione / E. Ristoff, A. Larsson // Orphanet Journal of Rare Diseases. – 2007. – Vol. 2, № 1. – P. 1-9.