

468

ENZIMA QUITOTRIOSIDASE: ESTUDO DE PARÂMETROS BIOQUÍMICOS EM INDIVÍDUOS NORMAIS E PACIENTES COM GANGLIOSIDOSE GM1. *Humberto Moreira*

Palma, Alessandro Wajner, Kristiane Michelin, Ricardo Flores Pires, Roberto Giugliane, Janice Coelho Carneiro (orient.) (UFRGS).

Introdução: A quitotriosidase (QT), uma quitinase integrante da família das 18 glicosilhidrolases, é uma enzima secretada por macrófagos ativados de nosso organismo. Sob condições fisiopatológicas específicas, como a Doença de Gaucher (DG), estes macrófagos podem produzir grandes quantidades da QT. Um aumento moderado de atividade da QT, também é encontrado na Doença de Krabbe (DK), Niemann-Pick (DNP) e Gangliosidose GM1 (GM1). **Métodos:** Determinamos a atividade, o Km, a Vmax, o pH ótimo e a termoestabilidade da QT em plasma de indivíduos normais e pacientes com GM1. Resultados A atividade da QT em pacientes com GM1 foi aproximadamente 14 vezes mais alta que àquela de indivíduos normais. Em pacientes com GM1, o pH ótimo da QT foi 5.63 ± 0.32 , enquanto que em indivíduos normais este parâmetro foi 5.17 ± 0.26 . O Km da enzima em pacientes com GM1 foi $35 \pm 9 \mu\text{M}$ e Vmax foi de $1222 \pm 615 \text{ nmol/h/mL}$, enquanto que em controles o Km foi de $4.7 \pm 1.7 \mu\text{M}$ e Vmax $79 \pm 61 \text{ nmol/h/mL}$. Verificamos que a enzima de indivíduos normais foi mais termoestável que a enzima de pacientes com GM1, quando a amostra deste grupo foi incubada à 60°C por alguns minutos. **Conclusões:** A determinação dos parâmetros cinéticos da enzima QT pode ser importante como ferramenta para distinguir indivíduos normais de pacientes com GM1 em uma população de risco, mas não substitui a necessidade de se dosar a atividade da enzima específica para se obter um diagnóstico final da doença. (BIC).