



REVISTA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE E  
FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL

REVISTA HCPA 2006; 26 (Supl 1) :1-267

# 26<sup>a</sup>

Semana Científica  
do Hospital de Clínicas de Porto Alegre  
5<sup>a</sup> Reunião da Rede Nacional de Pesquisa  
Clínica em Hospitais de Ensino  
13<sup>o</sup> Congresso de Pesquisa e Desenvolvimento em Saúde do Mercosul

# Anais

---

DETERMINAÇÃO DE PARÂMETROS CINÉTICOS DA ENZIMA QUITOTRIOSIDASE EM PLASMA DE PACIENTES COM DOENÇA DE GAUCHER, DOENÇA DE KRABBE, GANGLIOSIDOSE GM1 E DOENÇA DE NIEMANN-PICK: COMPARAÇÃO COM A ENZIMA DE INDIVÍDUOS NORMAIS

ALESSANDRO WAJNER; KRISTIANE MICHELIN; MAIRA G BURIN; RICARDO F PIRES; MARIA LUIZA PEREIRA; ROBERTO GIUGLIANI; JANICE C COELHO

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 enzima quitotriosidase. Um aumento moderado de atividade da QT, também é encontrado na Doença de Krabbe (DK), Niemann-Pick (DNP) e Gangliosidose GM1 (GM1). Objetivos: Nosso trabalho teve o intuito de caracterizar bioquimicamente a enzima quitotriosidase (QT) em plasma de indivíduos normais, pacientes com Doença de Gaucher (DG), Doença de Niemann-Pick (DNP), Doença de Krabbe (DK) e Gangliosidose GM1 (GM1). Métodos: Determinamos a atividade, o Km, a Vmax, o pH ótimo e a termoestabilidade da QT. Resultados: Verificamos uma maior atividade da QT no grupo de pacientes com DG, DK, DNP e GM1 comparado aquela de indivíduos normais. Também observamos uma diferença significativa do pH ótimo no grupo de pacientes comparados aquele de indivíduos normais. Em relação à estabilidade térmica da enzima quando incubada à 60°C, observamos que no grupo controle, a QT foi a enzima mais termoestável dos grupos analisados. Houve diferença significativa do Km no grupo de pacientes com DG, DK, GM1 comparado com o valor de Km do grupo controle. Conclusões: Para diferenciar o grupo controle dos pacientes com as DL analisadas pode-se utilizar atividade, pH ótimo, termoestabilidade, Km e Vmax da enzima. Dessa forma, a determinação de parâmetros cinéticos da QT pode ser bastante útil como triagem de DL envolvendo macrófagos, mas não substitui a necessidade de um teste específico para enzima deficiente a fim de se obter um diagnóstico final destas doenças.