



Evento	Salão UFRGS 2014: SIC - XXVI SALÃO DE INICIAÇÃO CIENTÍFICA DA UFRGS
Ano	2014
Local	Porto Alegre
Título	Caracterização bioquímica da enzima alfa-glicosidase ácida em leucócitos de indivíduos saudáveis e pacientes com Doença de Pompe
Autor	DÁCIO FRANCO WEILER PILOTI
Orientador	JANICE CARNEIRO COELHO

A enzima alfa-glicosidase ácida (GAA) é uma hidrolase lisossômica que degrada a molécula de glicogênio. Quando a atividade da GAA é deficiente, ocorre um acúmulo intralisossomal de glicogênio em numerosos tecidos, especialmente cardíaco e esquelético. A deficiência da GAA, associada aos sinais clínicos decorrentes do depósito de glicogênio, caracteriza a Doença de Pompe (PD).

O objetivo deste trabalho foi caracterizar as propriedades bioquímicas e cinéticas da enzima α -glicosidase ácida em amostras de leucócitos totais e determinar a precisão da técnica através dos coeficientes de variação.

Comparamos a atividade da GAA em leucócitos, entre controles saudáveis e pacientes com doença de Pompe e caracterizamos seu comportamento em termos de pH ótimo, K_m e V_{max} . Além disso, estabelecemos valores de coeficiente de variação (CV). O K_m e a V_{max} da enzima em indivíduos normais foram significativamente maior ($K_m=5,6mM$ e $V_m=11,4nmol/h/mgprot$) que aquele do grupo de PD ($K_m=1,5mM$ e $V_{max}=0,4nmol/h/mgprot$). Ademais foram estabelecidos valores de coeficientes de variação menores que 10% para a medida da GAA.

Nossos resultados demonstram que os parâmetros analisados podem ser úteis na diferenciação entre indivíduos normais e pacientes com doença de Pompe, principalmente nos casos em que somente a medida da atividade da GAA não é confiável para o estabelecimento do diagnóstico da doença.