



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

REVISTA HCPA 2004; 24

24^a SEMANA CIENTÍFICA do HCPA

De 13 a 17 de Setembro de 2004

11º Congresso de Pesquisa e Desenvolvimento em Saúde do Mercosul

Anais

CARACTERIZAÇÃO BIOQUÍMICA DA ENZIMA QUITOTRIOSIDASE: COMPARAÇÃO ENTRE INDIVÍDUOS NORMAIS E PACIENTES COM AS DOENÇAS DE GAUCHER E DE NIEMANN-PICK. Wajner A , Michelin K , Burin MG , Pereira MLS , Pires RF , Giugliani R , Coelho JC . Serviço de Genética Médica; ICBS-Bioquímica-UFRGS . HCPA - UFRGS.

Fundamentação: A quitotriosidase (QT) é uma quitinase secretada por macrófagos ativados. Esta enzima pode ter sua atividade aumentada em algumas Doenças Lisossômicas de Depósito (DLD), principalmente na Doença de Gaucher (DG), na qual é utilizada como auxiliar no diagnóstico e acompanhamento terapêutico. Objetivos: O objetivo do presente estudo foi determinar a atividade da QT em indivíduos normais e em pacientes com DG e com Doença Niemann-Pick A ou B (DNP). Além disso, determinamos a cinética da QT nos três grupos estudados. Causística: A atividade da QT assim como Km, Vmax, pH ótimo e a termoestabilidade da enzima foram determinados em plasma de indivíduos normais e em pacientes com DG e DNP. Resultados: A atividade da QT nos pacientes com DG e DNP foi, respectivamente, 600 e 30 vezes maior do que a dos indivíduos normais. Observamos diferenças significativas no pH ótimo, Vmax e termoestabilidade entre os grupos. O Km foi diferente nos indivíduos normais em relação aos pacientes com DG e DNP. Entretanto, não houve diferença significativa entre os valores de Km nos pacientes com DG e DNP. Conclusões: As diferenças encontradas nos parâmetros bioquímicos dos grupos estudados permitem concluir que a determinação da atividade da QT pode auxiliar na identificação de pacientes com DG e DNP. O parâmetro termoestabilidade pode ser considerado um método de distinção entre as doenças estudadas. A incorporação de testes moleculares para o gene da QT irá adicionar uma valiosa informação complementar, especialmente para os casos em que o aumento da atividade de QT for abaixo do esperado.