

ter diminuído em 28,65% foi de 2 minutos. Assim, nessas condições (0,2 mg/mL de MMC por 2 min), a medida da atividade de ARSA foi de $483,2 \pm 98,4$ nmol/h/mg proteína, não apresentando diferença significativa em relação as rBHK não tratadas ($468 \pm 77,3$ nmol/h/mg proteína). Conclusão: O tratamento de rBHK com MMC parece não influenciar na expressão da enzima recombinante após 24h, podendo ser usada para reduzir a proliferação celular e auxiliando assim no tratamento com células encapsuladas. Entretanto, períodos de tempo superiores à 24h deverão ser avaliados. Apoio: FIPE-HCPA e CNPq.

MUCOPOLISSACARIDOSES I, II E VI: ESTUDO EPIDEMIOLÓGICO COMPARATIVO ENTRE AS REGIÕES NORDESTE (NE), SUDESTE (SE) E SUL (S) DO BRASIL

DEISY TERNES GARCIA; FEDERHEN, ANDRESSA; SILVA, RENATA; MARTINS, TIAGO; RAFAELLI, CÉLIO; BURIN, MAIRA; COELHO, JANICE; LEISTNER-SEGAL, SANDRA; GIUGLIANI, ROBERTO; MATTE, URSULA; ACOSTA, ANGELINA; AMORIN, TATIANA; TORALLES, MARIA; LLERENA, JUAN; HOROVITZ, DAFNE; RIBEIRO, MARCIA; BOY, RAQUEL; KIM, CHONG; PINA-NETO, JOÃO; STEINER, CARLOS; MARTINS, ANA; RIBEIRO, ERLANE; SANTANA-DASILVA, LUIZ; VALADARES, EUGÊNIA; DUARTE, ANDRÉA; LACERDA, ELISÂNGELA; SCHWARTZ, IDA

Introdução: Dados da Rede MPS indicam que a MPSII é a mais prevalente no País e que há um gradiente S-NE quanto à distribuição relativa das MPSI e VI. **Objetivo:** Identificar fatores determinantes da epidemiologia das MPSI, II e VI no País. **Método:** 289 pacientes com MPSI (n= 90), II (n= 111), VI (n= 88), oriundos do NE/SE/S e registrados na Rede MPS Brasil até 2007, foram analisados quanto à naturalidade, idade ao diagnóstico, recorrência, consangüinidade parental. **Resultados:** MPSI: 19 (21%) pacientes do NE (16 famílias; consangüinidade 0; mediana idade ao diagnóstico 6a1m); 49 (54%) do SE (48 famílias; consangüinidade 14,6%; mediana idade ao diagnóstico 4a3m); 22 (25%) do S (20 famílias; consangüinidade 10%; mediana idade ao diagnóstico 2a4m). MPSII: 32 (29%) pacientes do NE (25 famílias; consangüinidade 4%; mediana idade ao diagnóstico 9a1m); 55 (50%) do SE (49 famílias; consangüinidade 2%; mediana idade ao diagnóstico 6a11m); 24 (21%) do S (21 famílias; consangüinidade 4,8%; mediana idade ao diagnóstico 6a9m). MPSVI: 38 (43%) pacientes do NE (26 famílias; consangüinidade 23,1%; mediana idade ao diagnóstico 6a4m); 43 (49%) do SE (35 famílias; consangüinidade 2,8%; mediana idade ao diagnóstico 4a4m); 7 (8%) do S (6 famílias; consangüinidade 16,7%; mediana idade ao diagnóstico 2a8m). Das 33 recorrências, apenas uma o nascimento do 2º afetado ocorreu após o diagnóstico do 1º. **Conclusão:** A frequência elevada de MPSII parece ser explicada pelo diagnóstico tardio e pela maior taxa de recorrência familiar. O gradiente S-NE das MPSI e IV parece ser explicado pela maior

recorrência familiar da MPSVI no NE e SE; pela alta taxa de consangüinidade parental apresentada pelas famílias com MPSVI no NE; e pelo predomínio de colonização européia no S (MPSI é mais freqüente em europeus).

HIPERIMUNOGLOBULINEMIAS NA DOENÇA DE GAUCHER: UM ESTUDO TRANSVERSAL EM PACIENTES DO RIO GRANDE DO SUL, BRASIL

TACIANE ALEGRA; CRISTINA C. B. NETTO, FABIANE LOPES DE OLIVEIRA, BÁRBARA KRUG, PAULO D. PICON, IDA V. D. SCHWARTZ

INTRODUÇÃO: A Doença de Gaucher (DG) associa-se a sinais de ativação das células B e à ocorrência de mieloma múltiplo (MM). **OBJETIVOS:** Determinar a frequência de hiperimmunoglobulinemias e gamopatias em pacientes com DG do Rio Grande do Sul (RS). **MÉTODOS:** Revisão retrospectiva dos dados clínicos e laboratoriais de 22 pacientes com DG atendidos em um centro terciário no ano de 2007. O paciente deveria ter pelo menos uma medida de IgA, E, M ou G e eletroforese de proteínas, que foram analisadas junto com as variáveis idade, dose de imiglucerase (U/kg/inf), tempo de Terapia de Reposição Enzimática (TRE) e escore de gravidade. **RESULTADOS:** Incluídos 21 pacientes (DG I= 18; III= 3), com idade mediana de 17,7 anos (n18 anos), de IgE em 7.

DANO GENÔMICA EM AMOSTRAS DE SANGUE DE CORDÃO UMBILICAL

SANDRINE COMPARSI WAGNER; PATRICIA BRANDT; MICHELE LUZ KAYSER; BIANCA BERGAMASCHI; RAFAELLA MERGENER; ROBERTA PASSOS PALAZZO; LÚCIA MARIANO DA ROCHA SILLA; SHARBEL WEIDNER MALUF

Fetos humanos estão ocasionalmente expostos a agentes ambientais e drogas administradas à mãe, por motivos terapêuticos ou profiláticos, que podem atravessar a barreira placentária. A rápida proliferação e diferenciação das células fetais as tornam suscetíveis à ação destes agentes externos. A técnica do cometa detecta quebras de fita simples e dupla do DNA e sítios alcalilábeis. O objetivo deste trabalho é avaliar o grau de instabilidade genômica em sangue de cordão umbilical, através da técnica do cometa, comparando os resultados com a história da gestação, medicamentos utilizados, forma de nascimento e outros fatores que podem influenciar nos níveis de dano de DNA. O nível de dano será determinado em 100 células por indivíduo. As células são classificadas em cinco classes que variam de 0 (nenhum dano genético) a 4 (dano genético máximo). O somatório desses valores resulta no valor individual, que pode variar de 0 a 400. Foram analisados 22 amostras de cordão umbilical, sendo 11 provenientes de parto normal e 11 de cesariana. Nossos resultados parciais indicam que os índices de dano de