

CARACTERIZAÇÃO BIOQUÍMICA DA ENZIMA QUITOTRIOSIDASE EM PLASMA DE PACIENTES COM A DOENÇA DE GAUCHER . Wajner A , Michelin K , Burin MG , Pires RF , Pereira ML , Giugliani R , Coelho JC . Serviço de Genética Médica-Laboratório de Erros Inatos do Metabolismo . HCPA.

A enzima quitotriosidase é membro da família das glycosyl-hidrolases com função de clivagem da quitina. Esta enzima pode ter sua atividade aumentada em doenças lisossômicas de depósito, principalmente na Doença de Gaucher sendo assim um fator auxiliar no diagnóstico e também na monitorização do tratamento desta doença. Existe a hipótese de que a enzima possua uma função em relação a defesa contra patógenos humanos compostos de quitina, mas ainda não existe nada comprovado em relação ao mecanismo de ação da quitotriosidase e sua real função. Nosso trabalho teve o intuito de caracterizar bioquimicamente a enzima quitotriosidase de pacientes com a Doença de Gaucher através da determinação do K_m , V_{max} , Termoestabilidade e pH ótimo da enzima em plasma. A média da K_m foi 0,33, e após 17561 nmol/h/mL, o pH ótimo foi 4,73 a atividade da enzima foi 27740 uma pré-incubação de 15 e 25 minutos a uma temperatura de 60°C, sua atividade foi 0,013 mM e a K_m foi 9,80 respectivamente. O K_m foi 0,022 a 9,41 e 11,45 a residual foi 15,2 a 45366 . A atividade da enzima quitotriosidase se caracterizou pela V_{max} foi 63465 pela variabilidade grande entre os pacientes com a Doença de Gaucher. Continuaremos a pesquisar esta enzima em outras doenças de depósito afim de possibilitar novos parâmetros para diagnóstico destas doenças. Apoio: CNPq, Genzyme do Brasil, GPPG-HCPA