

121

CARACTERIZAÇÃO DA ENZIMA BETA-GLICOSIDASE DE LEUCÓCITOS DE INDIVÍDUOS NORMAIS E INDIVÍDUOS COM DOENÇA DE GAUCHER. Laureci Goulart, Kristiane Michelin, Ricardo Pires e Janice C. Coelho. (Dept. de Bioquímica, ICBS, UFRGS e Serviço de Genética Médica, HCPA).

A Doença de Gaucher (DG) é uma esfingolipidose que ocorre devido a deficiência da enzima beta-glicosidase (beta-gli). Este defeito causa um acúmulo de glicocerebrosídeo nos lisossomas dos indivíduos afetados. Essa doença possui uma grande variabilidade clínica e várias mutações já foram descritas como responsáveis por esta condição. Não se sabe muito sobre o comportamento bioquímico da beta-gli destes indivíduos e sua relação com o fenótipo dos pacientes. Com o objetivo de caracterizar esta enzima, nós estudamos os valores da constante de Michaelis-Menten (K_m), velocidade máxima (V_{max}) e termoestabilidade a 60°C , usando leucócitos de indivíduos normais (controles) e de indivíduos com DG. A medida da atividade enzimática foi realizada de acordo com Peters et al (1976) usando pH 5,4, previamente caracterizado como pH ótimo da reação, pelo nosso grupo. Nossos resultados mostraram que indivíduos normais possuem um K_m de 2 mM e uma V_{max} de 6,0 nmol/h/mg de prot. E indivíduos com DG mostraram um K_m de 0,023 mM e V_{max} de 0,22 nmol/h/mg de prot. Foi observado também que, se a enzima de indivíduos normais for incubada por 1 hora a 60°C , perde 33,8% de sua atividade e aquela de indivíduos com DG perde 39,9%. Nós concluímos que tanto o K_m quanto a V_{max} da reação são úteis para distinguir indivíduos com DG daqueles normais. Nosso próximo passo será determinar ao comportamento bioquímico da enzima de fibroblastos. PRONEX-MCT, PIBIC/CNPq/UFRGS.