

230

DETERMINAÇÃO DO pH ÓTIMO DA ENZIMA α -GLICOSIDASE DE LEUCÓCITOS DE INDIVÍDUOS COM DOENÇA DE GAUCHER. *Michelin K., Goulart S. L., Pires F. R., Giugliani R., Coelho C. J.* (Dpto. de Bioquímica e Genética-UFRGS e Serviço de Genética Médica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre – RS –

Brasil)

A Doença de Gaucher é uma esfingolipidose caracterizada pela deficiência da enzima α -glicosidase. Esta deficiência causa o acúmulo de glicocerebrosídeos nos lisossomas dos indivíduos afetados. Esta doença possui uma variabilidade clínica muito grande e várias mutações já foram descritas como responsáveis por esta condição. Pouco sabe-se sobre o comportamento bioquímico da α -glicosidase destes indivíduos e a relação deste com o genótipo dos pacientes. Com o objetivo de caracterizar esta enzima, resolvemos estudar em primeiro lugar o seu pH ótimo, utilizando leucócitos de indivíduos com Doença de Gaucher e leucócitos de indivíduos normais (controles). A medida da atividade enzimática foi realizada de acordo com PETERS et al., sendo que o pH do tampão da reação variou de 4,5 a 6,2. Nossos resultados mostraram que a enzima de indivíduos normais trabalha com melhor atividade em uma faixa de pH que varia de 4,9 a 5,6 e aquela de indivíduos com Doença de Gaucher possui um pH ótimo em 5,4. Estes dois grupos diferem quanto ao pH ótimo, pois aquele de indivíduos com Doença de Gaucher é mais específico que o dos controles. Em continuação ao nosso trabalho, estamos determinando o K_m e a $V_{máx}$ da reação enzimática e pretendemos observar o comportamento da enzima frente a variações de temperatura. Apoio: Genzyme do Brasil – FAPERGS – PRONEX – CNPq