

474

**ESTUDO DOS PARÂMETROS BIOQUÍMICOS DA ENZIMA QUITOTRIOSIDASE EM PACIENTES COM DOENÇA DE NIEMANN-PICK.** *Humberto Moreira Palma, Alessandro Wajner, Kristiane Michelin, Maira Burin, Ricardo Flores Pires, Maria Luiza Pereira, Roberto Giugliani, Janice Carneiro Coelho (orient.)* (UFRGS).

A quitotriosidase (QT) é uma glicosilhidrolase sintetizada por macrófagos ativados. A QT apresenta atividade aumentada, significativamente, em pacientes com doenças lisossômicas (DL) como a Doença de Gaucher, sendo marcador desta patologia. Já foi descrito um menor aumento da atividade da QT na Doença de Niemann-Pick (NP). Não se sabe porque esta atividade está aumentada nestas duas doenças e, se a QT, nestes indivíduos, possui as mesmas propriedades bioquímicas daquela de indivíduos normais. Objetivos: i) determinar a atividade da QT em indivíduos normais e em pacientes NP; ii) estabelecer a cinética da enzima neste grupo. Metodologia: Atividade, Km, Vmax, pH ótimo e a estabilidade térmica da QT foram determinados em plasma. Resultados: A média de atividade, pH ótimo, Km, e Vmáx para NP foram, respectivamente:  $1220 \pm 700$  nmol/h/mL;  $4, 12 \pm 0, 61$ ;  $20 \pm 8, 8$  uM;  $3087 \pm 1915$  nmol/h/mL e para os controles  $40, 74 \pm 28, 7$  nmol/h/mL;  $5, 17 \pm 0, 36$ ;  $4, 7 \pm 1, 7$  uM;  $79 \pm 61$  nmol/h/mL. Houve diferença significativa entre a enzima de NP e os controles quanto a: atividade, Km e Vmax. Houve menor termoestabilidade para o grupo NP. Conclusão: i) os parâmetros analisados mostraram diferenciar o grupo de pacientes NP dos indivíduos normais em uma população de alto risco. ii) a determinação dos parâmetros cinéticos da QT parece ser, também, um marcador importante para o diagnóstico das DL envolvendo macrófagos, embora não substitua o diagnóstico específico final pela análise da enzima deficiente nestas patologias. (BIC).