

159

**A ADMINISTRAÇÃO DE CISTINA INIBE A ATIVIDADE DA CREATINAQUINASE DE RIM DE RATO.** Genaro Azambuja Athaydes, Aline Stefanello, Clovis Milton Duval Wannmacher (orient.) (UFRGS).

A cistinose é uma doença de depósito lisossomal sistêmica que leva à morte por falência renal na puberdade se os pacientes não forem tratados com cisteamina nos 2 primeiros anos de vida. O dano generalizado nos túbulos renais é a característica clínica e patológica mais proeminente na doença, possivelmente devido a uma alteração no metabolismo energético. Os mecanismos pelos quais a cistina é tóxica ao tecido renal ainda não estão esclarecidos. Considerando que a creatinaquinase (CK) é uma enzima tiólica crucial para a homeostasia energética renal e que a cistina pode agir sobre grupos tiólicos, é possível que a diminuição na atividade dessa enzima causada pela cistina possa contribuir para a doença renal. Portanto, o objetivo do nosso estudo foi investigar o efeito da administração aguda e crônica de cistina e de cisteamina na atividade da CK no rim de ratos. Também foram estudados os efeitos *in vitro* da glutatona reduzida (GSH), um protetor de grupos tiólicos, sobre a atividade da creatinaquinase dos rins de ratos tratados *in vivo* e esses resultados comparados com experimentos *in vitro* realizados anteriormente. A atividade da CK foi medida nos rins de ratos Wistar de 21 dias de vida pelo método de Hughes (1962). Os resultados mostraram que a cistina inibe a atividade da CK provavelmente atuando sobre os grupos tiólicos da enzima, e que essa ação pode ser revertida *in vitro* pela GSH nos ratos submetidos ao tratamento crônico, mas não ao agudo. Os resultados mostraram também que a cisteamina, uma droga considerada citotóxica, inibe a atividade da CK mitocondrial. Esses resultados sugerem que a inibição da atividade da CK possa ser um dos mecanismos fisiopatogênicos da cistina. (PIBIC).