

193

EFEITO DA CISTINA SOBRE A ATIVIDADE DA PIRUVATOQUINASE EM CORAÇÃO DE RATOS. *Paula Karine Barcelos Dornelles, Tatiana Galetto Rosa, Clovis Milton Duval Wannmacher (orient.) (FEEVALE).*

Cistinose, uma desordem sistêmica de depósito lisossomal, usualmente induz à morte por falência renal na puberdade, a menos que tratada com cisteamina nos primeiros 2 anos de vida. Pacientes sobreviventes podem desenvolver dano progressivo em muitos tecidos e órgãos, incluindo o coração. A cistina pode atingir altas concentrações no coração, causando cardiomiopatia e falência cardíaca. No entanto, os mecanismos pelos quais a cistina é tóxica para o miocárdio estão longe de serem compreendidos. Considerando que a piruvatoquinase é uma enzima tiólica crucial para o metabolismo da glicose, sendo uma das fontes de produção de energia para o coração, e que a cistina pode agir sobre os grupos tiólicos, no presente estudo investigamos o efeito de cistina sobre a atividade da piruvatoquinase de coração de ratos, bem como os efeitos da cisteamina. Para os estudos in vivo, os ratos receberam cistina ou cisteamina ou cistina + cisteamina ou solução salina 0, 85% (controle), num mesmo dia (tratamento agudo), ou por uma semana (tratamento crônico). Para os estudos in vitro, foram utilizados ratos não tratados de 21 dias. A atividade da piruvatoquinase foi medida no coração pelo método de Leong (1981). Os resultados mostraram que a cistina inibiu a atividade da piruvatoquinase in vitro e in vivo. A cisteamina preveniu e reverteu o efeito inibitório da cistina in vitro e no tratamento crônico, mas não no agudo. Estes resultados sugerem um mecanismo tóxico para a cistina e um mecanismo para o efeito benéfico para a cisteamina, além de diminuir o acúmulo de cistina nos lisossomos. Apoio: CAPES, CNPq, PROPESQ/UFRGS, Fapergs.