

158

CISTINA INIBE IN VITRO A ATIVIDADE DA CREATINAQUINASE EM RETINA DE PORCOS. *Valnes da Silva Rodrigues Junior, Paulo Ricardo de Oliveira, Clovis Milton Duval Wannmacher (orient.) (UFRGS).*

A cistinose é uma desordem de depósito lisossomal em que a cistina acumulada geralmente leva à morte por falência renal na puberdade, a menos que o tratamento com cisteamina seja iniciado antes dos dois anos de idade. Os pacientes sobreviventes podem desenvolver danos progressivos em muitos tecidos e órgãos, incluindo os olhos. As manifestações oculares incluem depósitos de cistina na conjuntiva, esclera, córnea e íris e também despigmentação da retina. Entretanto, os mecanismos pelos quais a cistina é tóxica para o tecido ocular estão longe de serem entendidos. Considerando que a creatinaquinase (CK) é uma enzima tiólica crucial para a homeostasia energética dos tecidos oculares, e que a cistina pode atuar nos grupos tiólicos, é possível que a diminuição da atividade desta enzima possa contribuir para as lesões causadas pela cistina. Portanto, o presente trabalho foi desenvolvido para investigar o efeito da cistina sobre a atividade da CK na retina de porcos. Também investigamos o efeito da cisteamina sobre o efeito causado pela cistina. A atividade da CK foi medida de acordo com o método de Hughes (1962). Os resultados mostraram que a cistina inibe a atividade da CK provavelmente atuando sobre os grupos tiólicos essenciais à enzima e que essa oxidação pode ser totalmente prevenida, mas apenas parcialmente revertida, pela cisteamina. Estes resultados sugerem outro mecanismo de ação da cisteamina nos pacientes, além de diminuir o acúmulo de cistina nos lisossomos. (PIBIC).