

289

GLUTATIONA PREVINE PARCIALMENTE A INIBIÇÃO DA CREATINAQUINASE CAUSADA POR LEUCINA EM CÉREBRO DE RATOS JÓVENS. Paula K. B. Dornelles, Rui F. O. Cardozo, e Clovis M. D. Wannmacher (orientador). Departamento de Bioquímica, ICBS, UFRGS, Porto Alegre, RS.

A creatinaquinase (CK) catalisa a transferência reversível do grupo N-fosforil da fosfocreatina ao ADP formando ATP. A enzima é encontrada em células de tecidos com alta demanda de energia, como o tecido nervoso, participando da homeostasia energética celular. A doença do xarope do bordo (MSUD) é um distúrbio hereditário causado pela deficiência do complexo enzimático da desidrogenase dos cetoácidos de cadeia ramificada, levando ao acúmulo dos aminoácidos de cadeia ramificada e de seus cetoácidos no sangue e nos tecidos dos pacientes afetados. Os pacientes apresentam um grau variável de dano neurológico cuja causa não é totalmente compreendida. Em trabalhos anteriores demonstramos que a leucina, o aminoácido que mais se acumula nesta doença, inibe *in vitro* e *in vivo* a atividade da creatinaquinase em cérebro de ratos jovens. Considerando que a creatinaquinase é uma enzima tiólica, o presente trabalho teve por objetivo investigar o efeito da glutatona, uma substância protetora de grupos tiólicos, sobre a inibição da atividade da creatinaquinase causada por leucina em córtex cerebral de ratos Wistar de 21 dias de idade. A atividade da CK foi medida pelo método de Hughes (1967) e as proteínas pelo método de Lowry (1951). Os resultados mostraram que a inibição causada por leucina é diretamente proporcional ao tempo de contato com a creatinaquinase e que a glutatona previne parcialmente esta inibição, sugerindo que parte da ação da leucina ocorra através da oxidação de grupos tiólicos críticos da enzima. Considerando a importância da CK para a manutenção da homeostasia energética cerebral, se os efeitos observados *in vitro* no cérebro de ratos também ocorrerem no cérebro dos pacientes com MSUD, é possível que o uso de antioxidantes possa contribuir para a prevenção do dano neurológico observado nestes pacientes (PRONEX / CNPq, Fapergs)