

077

**CISTINA INIBE A ATIVIDADE DA PIRUVATOQUINASE DE CÓRTEX CEREBRAL DE RATOS JOVENS.** *Andrea Renata Cornelio, Luciane Rosa Feksa, Clovis Milton Duval Wannmacher (orient.)* (Departamento de Bioquímica, Instituto de Ciências Básicas da Saúde, UFRGS).

A cistinose é uma doença lisossômica de depósito causada por um defeito no transporte de cistina através da membrana lisossomal. Se não forem tratados nos primeiros dois anos de vida com cisteamina, a maioria das crianças desenvolve falência renal antes dos 12 anos de idade. Os pacientes que sobrevivem podem desenvolver danos em muitos órgãos e tecidos, incluindo o sistema nervoso. A concentração de cistina no cérebro pode atingir níveis 40 vezes maiores que os normais, causando convulsões, retardo mental, síndrome piramidal, hipotonia, fraqueza muscular, disfunção motora e ataxia. Os mecanismos pelos quais a cistina é tóxica para os tecidos ainda não estão completamente explicados. Considerando que a piruvatoquinase é uma enzima tiólica crucial para o metabolismo da glicose e para a produção de energia cerebral, e que a cistina pode agir em grupos tiólicos, o objetivo deste estudo foi investigar o efeito da cistina na atividade da piruvatoquinase de córtex cerebral de ratos, assim como os efeitos da cisteamina e da glutathione reduzida (GSH), um protetor de grupos tiólicos. A atividade da piruvatoquinase foi medida no córtex cerebral de ratos de 21 dias de idade de acordo com o método de Leong et al. (1981). Os resultados mostram que a cistina inibe a atividade da piruvatoquinase por dois mecanismos, um por competição com os substratos, e outro pela oxidação dos grupos tiólicos da enzima, e esta inibição pode ser prevenida por GSH ou por cisteamina. Apoio Financeiro: CAPES, PRONEX-CNPq, PROPESQ-UFRGS, FAPERGS.