

191

**GLUTATIONA PREVINE A INIBIÇÃO DA CREATINAQUINASE DE CÓRTEX CEREBRAL DE RATOS CAUSADA POR CISTINA.** *Paula Karine Barcelos Dornelles, Rochele Marisa Muller Fleck, Clovis Milton Duval Wannmacher (orient.)* (Departamento de Bioquímica, ICBS, UFRGS).

A cistinose, um erro inato do metabolismo, é um distúrbio sistêmico do transporte da cistina através da membrana lisossomal. Esta doença se caracteriza pelo acúmulo tecidual de cistina, a qual leva à destruição dos órgãos afetados. Os pacientes que não forem tratados com cisteamina nos primeiros 2 anos de idade geralmente morrem entre os 10 e os 12 anos por insuficiência renal. Os pacientes que sobrevivem podem desenvolver dano cerebral, mas o mecanismo pelo qual a cistina é tóxica ao tecido nervoso ainda é desconhecido. Considerando que a creatinaquinase (CK) é uma enzima tiólica fundamental para a homeostasia energética cerebral e que a cistina pode oxidar grupos tiólicos, o principal objetivo do presente trabalho foi investigar o efeito da cistina na atividade da CK de córtex cerebral de ratos jovens, bem como os efeitos da glutatona reduzida (GSH), um protetor de grupos tiólicos enzimáticos. A atividade da CK foi medida em homogeneizado, fração mitocondrial e fração citosólica de córtex cerebral de ratos Wistar de 21 dias de idade pelo método de Hughes (1962). Os resultados mostraram que a cistina inibe a atividade da CK, provavelmente pela oxidação dos grupos tiólicos da enzima e que esta oxidação pode ser parcialmente prevenida e revertida pela GSH. Esses resultados sugerem que a oxidação de grupos tiólicos da CK possa ser um dos mecanismos pelos quais a cistina pode causar dano cerebral. Apoio financeiro: CAPES, PRONEX-CNPq, PROPESQ-UFRGS, FAPERGS.