

187

A ATIVIDADE DA PIRUVATOQUINASE DE CORAÇÃO DE RATOS JOVENS É INIBIDA POR CISTINA. *Juliana Giacomazzi, Daiane Parisotto, Tatiana Galetto Rosa, Clovis Milton Duval Wannmacher (orient.)* (Bioquímica, ICBS, UFRGS).

A cistinose é um distúrbio causado por um defeito no transporte de cistina através da membrana lisossomal. Quando não são tratadas nos primeiros dois anos de vida com cisteamina, a maioria das crianças afetadas pela cistinose desenvolve insuficiência renal antes dos 12 anos de idade. Os pacientes que sobrevivem após transplante renal podem desenvolver lesões em vários órgãos e tecidos, incluindo o miocárdio. A concentração de cistina no coração dos pacientes pode atingir níveis 1000 vezes maiores do que os normais, causando insuficiência cardíaca, mas os mecanismos pelos quais a cistina é tóxica para o tecido cardíaco ainda são pouco conhecidos. Considerando que a piruvatoquinase é uma enzima que apresenta grupos sulfidrila em sua estrutura e é crucial para o metabolismo da glicose e para a produção de energia, e considerando ainda que a cistina pode agir sobre grupos sulfidrila, o objetivo deste estudo foi investigar o efeito da cistina sobre a atividade da piruvatoquinase de coração de ratos, assim como os efeitos da cisteamina e da glutathione reduzida (GSH), um protetor biológico de grupos sulfidrila. A atividade da piruvatoquinase foi medida no coração de ratos Wistar 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 de tecido cardíaco, provavelmente através da oxidação dos grupos sulfidrila da enzima, e que esta inibição pode ser prevenida por GSH ou por cisteamina. Se esta inibição ocorrer também no miocárdio dos pacientes com cistinose, os nossos resultados sugerem, além de um mecanismo de toxicidade para a cistina, um mecanismo de ação para a cisteamina. Apoio Financeiro: CAPES, PRONEX/CNPq, PROPESQ/UFRGS, FAPERGS.