

080

INIBIÇÃO DA ATIVIDADE DA CREATINAQUINASE IN VITRO POR CISTINA EM CORAÇÃO DE RATOS JOVENS. *Daiane Parisotto, Juliana Giacomazzi, Tatiana Galetto Rosa, Virginia Cielo Rech, Clovis Milton Duval Wannmacher (orient.)* (Bioquímica, ICBS, UFRGS).

A cistinose é um erro inato do metabolismo causado pela deficiência de cistinosina, uma proteína responsável pelo transporte de cistina através da membrana lisossomal. Como resultado do transporte deficiente de cistina há um acúmulo tecidual desta substância, com destruição progressiva dos órgãos afetados. Pacientes não tratados com cisteamina nos primeiros 2 anos de vida geralmente vêm a falecer entre os 10 e os 12 anos de idade por insuficiência renal. Os pacientes submetidos a transplante renal podem sobreviver, vindo a desenvolver dano miocárdico, cujo mecanismo fisiopatológico ainda não é bem compreendido. A creatinaquinase (CK) é uma enzima tiólica indispensável para a homeostasia energética miocárdica. Sabe-se que a cistina pode reagir com grupos tiólicos, formando derivados dissulfeto. O principal objetivo do presente trabalho foi investigar o efeito da cistina na atividade da CK de coração de ratos jovens, bem como os efeitos da cisteamina e da glutatona reduzida (GSH), um protetor natural de grupos tiólicos enzimáticos. A atividade da CK foi medida em homogeneizado, fração mitocondrial e fração citosólica de coração 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 reação com os grupos tiólicos da enzima e que esta inibição pode ser parcialmente prevenida e revertida pela GSH e pela cisteamina. Esses resultados sugerem que a oxidação de grupos tiólicos da CK possa ser um dos mecanismos pelos quais a cistina pode causar dano miocárdico. Apoio financeiro: CAPES, PRONEX-CNPq, PROPESQ-UFRGS, FAPERGS.