

459

ATIVIDADE DA PIRUVATOQUINASE E DA CREATINAQUINASE EM CORAÇÃO DE RATOS SUBMETIDOS A MODELO DE CISTINOSE. Paula Karine Barcelos Dornelles, Aline Stefanello, Valnes Rodrigues Júnior, Nísia Cé, Luciane Rosa Feksa, Virginia Cielo Rech, Clovis Milton

Duval Wannmacher (orient.) (FEEVALE).

Cistinose, uma desordem sistêmica com acúmulo lisossomal de cistina, usualmente leva à morte por falência renal na puberdade, se não for tratada com cisteamina (CSH), uma substância que remove a cistina acumulada nos lisossomos, nos primeiros 2 anos de vida. Pacientes sobreviventes podem desenvolver dano progressivo em vários órgãos, incluindo o coração. A cistina pode atingir altas concentrações no coração, causando miocardiopatia e falência cardíaca. No entanto, os mecanismos pelos quais a cistina é tóxica para o miocárdio, ainda não estão compreendidos. Considerando que a piruvatoquinase (PK) e a creatinaquinase (CK) são enzimas tíólicas fundamentais para o metabolismo energético cardíaco, e que a cistina pode agir sobre grupos tíólicos, investigamos o efeito da administração crônica de cistina e do éster de dimetilcistina (CDME), um derivado da cistina que se acumula nos lisossomos, sobre as atividades da PK e da CK de coração de ratos Wistar jovens, bem como os efeitos da CSH. Os ratos receberam cistina, CDME, CSH, cistina + CSH, CDME + CSH, ou solução salina 0, 85% (controle), do 8^o ao 21^o dia de vida quando foram decapitados. A atividade da CK foi medida no coração pelo método de Hughes (1963) e a da PK pelo método de Leong (1981). Os resultados mostraram que a administração de cistina reduziu a atividade da PK e da CK mitocondrial e citosólica, e a adição de GSH (protetor de grupos tíólicos) ao ensaio da CK reverteu a atividade da CK citosólica, mas não da mitocondrial; a administração concomitante de CSH preveniu a redução das atividades da PK e da CK citosólica e mitocondrial. A administração de CDME aumentou a atividade da PK e da CK citosólica e mitocondrial, e a adição de GSH ao ensaio da CK não reverteu sua atividade; a administração concomitante de CSH preveniu o aumento da atividade da PK e da CK citosólica e mitocondrial. Estes resultados sugerem um mecanismo tóxico para a cistina e um novo mecanismo para o efeito benéfico da cisteamina. (Fapergs).