

196

**A ADMINISTRAÇÃO DE CISTINA REDUZ A ATIVIDADE DA PIRUVATOQUINASE DE CÓRTEX CEREBRAL DE RATOS.** *Daiane Parisotto, Luciane Feksa, Clovis Milton Duval Wannmacher (orient.) (UERGS).*

A cistinose é uma desordem sistêmica de estocagem lisossomal causada por um defeito no transporte de cistina através da membrana lisossomal. Pacientes não tratados com cisteamina nos primeiros 2 anos de idade, desenvolvem deficiência renal antes dos 12 anos de idade necessitando de transplante renal. Sobrevivendo, estes pacientes podem sofrer prejuízo em muitos outros tecidos e órgãos, incluindo o sistema nervoso, onde a cistina pode alcançar concentrações 40 vezes acima do normal, causando retardo mental, síndrome piramidal, hipotonia, fraqueza muscular, disfunção motora e ataxia. Os mecanismos pelos quais a cistina é tóxica para os tecidos ainda não são conhecidos. Considerando que a piruvatoquinase (PK) é uma tiol-enzima crucial para o metabolismo da glicose e produção de energia para o cérebro, e que a cistina pode agir sobre grupos tióis, o presente estudo teve como principal objetivo investigar o efeito da administração de cistina e de cisteamina, protetora de grupos tióis, sobre a atividade da PK em córtex cerebral de ratos. Ratos Wistar receberam administrações subcutâneas de cistina, cisteamina ou ambas, 2 vezes ao dia, do 6º ao 21º dia de vida pós-parto. Estudos *in vitro* foram realizados em córtex de ratos não tratados. A atividade da PK foi medida pelo método de Leong et al (1981). A administração de cistina reduziu a atividade da piruvatoquinase e a administração simultânea de cisteamina preveniu a redução da atividade. Estes resultados sugerem que a inibição da atividade da PK cerebral possa estar relacionada com o prejuízo neurológico observado em pacientes cistinóticos. Apoio: CAPES, CNPq, PROPESQ/UFRGS, Fapergs.