

338

**AVALIAÇÃO DA CREATINA QUINASE EM PACIENTES FENILCETONÚRICOS.** *Daniel Joner Daroit, Silvia Lopes Martins, Clovis Milton Duval Wannmacher, Marisete Bedin* (Departamento de Ciências Exatas e Biológicas, UNIVATES, Lajeado).

A fenilcetonúria (PKU) é uma doença inata causada pela deficiência da fenilalanina hidroxilase hepática, enzima que converte fenilalanina em tirosina, e os indivíduos portadores desta doença têm como principal característica o retardo mental. A creatina quinase, isoenzima encontrada nas formas citosólica e mitocondrial, constitui um “tamponador” de energia celular a todos tecidos com grandes necessidades energéticas, reabastecendo ATP a partir da fosfocreatina. O metabolismo energético cerebral sintetiza e utiliza grandes quantidades de ATP, sendo que no tecido nervoso a creatina quinase citosólica encontra-se acoplada à  $\text{Na}^+$ ,  $\text{K}^+$ -ATPase, enzima responsável pelo equilíbrio iônico celular. A CK mitocondrial somente é encontrada no plasma humano em condições patológicas. Através do método de Rosalki (1967) a atividade da creatina quinase foi estudada no plasma de pacientes fenilcetonúricos (PKU) cadastrados no Serviço de Genética Médica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Os resultados demonstraram um aumento significativo na atividade da CK citosólica ( $p < 0,01$ ), porém não foi observada alteração na atividade da CK mitocondrial. Os resultados obtidos podem indicar um desequilíbrio na homeostasia energética cerebral nestes pacientes. (PROPEX-UNIVATES, Lajeado).