

439

**EFEITO DA CISTINA SOBRE A ATIVIDADE DA ADENILATOQUINASE EM CÓRTEX CEREBRAL DE RATOS.**

*Maria Fernanda Arévalo do Amaral, Vandr  Casagrande Figueiredo, Luciane Rosa Feksa, Gustavo Duarte Waltereith Koch, Denise Bertin Rojas, Clovis Milton Duval Wannmacher (orient.) (UFRGS).*

Cistinose   uma doena gen tica sist mica causada pela defici ncia no transporte lisossomal de cistina, acumulando este dissulfeto nos lisossomos de quase todos tecidos. Apesar de o dano tecidual depender do ac mulo de cistina, os mecanismos deste dano ainda s o obscuros. A adenilatoquinase e a creatinaquinase s o respons veis pela rede de transfer ncia de fosfato, cruciais para a homeostasia energ tica. Considerando que a cistina inibe a atividade da creatinaquinase, que as duas enzimas cont m grupamentos ti licos, e h  uma forte intera o entre as duas atividades, nosso principal objetivo foi investigar os efeitos da cistina na atividade da adenilatoquinase em c rtex cerebral de ratos Wistar. Para os estudos *in vivo*, os animais foram injetados duas vezes ao dia com 1,6  $\mu\text{mol/g}$  de peso corporal de cistina dimetil ster e/ou 0,46  $\mu\text{mol/g}$  de peso corporal de cisteamina, a subst ncia usada para remover cistina dos lisossomos. Os animais foram tratados do vig simo quinto dia ao vig simo nono dia de vida e foram sacrificados 12 horas ap s a  ltima inje o. A cistina inibiu a atividade da enzima *in vitro* de forma dose-dependente, ao passo que a cisteamina preveniu a inibi o. A atividade da adenilatoquinase diminuiu no c rtex cerebral dos ratos com sobrecarga com cistina dimetil ster e a co-administra o com cisteamina preveniu a diminui o da atividade de enzima. Considerando que a adenilatoquinase, juntamente com a creatinaquinase,   essencial para a homeostasia energ tica, a libera o de cistina pelos lisossomos com conseq ente inibi o enzim tica, pode contribuir para o dano tecidual em pacientes com cistinose. Por outro lado, al m de remover a cistina acumulada, a cisteamina pode tamb m proteger a adenilatoquinase da inibi o causada pela cistina. (BIC).