

O primeiro erro inato do metabolismo detectado dentre as síndromes de deficiência de creatina, é descrito como uma deficiência hepática da guanidino acetato metiltransferase (GAMT). A doença é caracterizada bioquimicamente por acúmulo de guanidino acetato (GAA) e pela deficiência de creatina. Pacientes afetados apresentam hipotonia muscular, movimentos extrapiramidais involuntários e epilepsia. Os mecanismos desta disfunção neurológica ainda não estão bem elucidados. No entanto, há evidências mostrando que o GAA pode causar excitotoxicidade e induzir estresse oxidativo. A creatina é uma amina de ocorrência natural com um papel muito importante no metabolismo energético, além de apresentar propriedades antioxidantes *per se*. A  $\text{Na}^+, \text{K}^+$ -ATPase e a creatina cinase desempenham um papel fundamental no sistema nervoso central, uma vez que a alteração dessas enzimas, juntamente com a diminuição do metabolismo energético e a indução do estresse oxidativo têm sido associados com algumas doenças neurodegenerativas. Dessa forma, esse trabalho tem como objetivo ampliar o conhecimento sobre uma possível estratégia de tratamento dos pacientes afetados pela deficiência de GAMT, investigando o efeito da administração de creatina sobre alterações causadas pela administração intraestriatal de GAA em ratas de 60 dias. Foram avaliados parâmetros do metabolismo energético ( $\text{Na}^+, \text{K}^+$ -ATPase, creatina cinase e complexo II da cadeia respiratória), bem como níveis de substâncias reativas ao ácido tiobarbitúrico (TBARS). Os resultados desse trabalho mostram que a administração de creatina preveniu todos os parâmetros alterados pela administração de GAA. Acreditamos que essa prevenção causada pela creatina pode contribuir, pelo menos em parte, para uma melhor compreensão dos mecanismos relacionados com o déficit energético e estresse oxidativo presentes na deficiência de GAMT.