

ALTERAÇÕES COMPORTAMENTAIS, GAG URINÁRIOS E SOBREVIDA NO MODELO MURINO DE MUCOPOLISSACARIDOSE TIPO I

BARBARA ZAMBIASI MARTINELLI; GUILHERME BALDO; FABIANA QUOOS MAYER; MAIRA BURIN; FABIOLA MEYER; URSULA MATTE; ROBERTO GIUGLIANI

INTRODUÇÃO: A mucopolissacaridose I (MPS I) é uma doença caracterizada por acúmulo lisossomal de glicosaminoglicanos (GAG), devido à deficiência da enzima alfa-L-iduronidase, que leva à neurodegeneração e déficits neurológicos, além de outras características clínicas e patológicas. **OBJETIVOS:** Analisar características comportamentais, de sobrevivência e dosagem de GAG urinários em camundongos MPS I. **MAT E MÉTODOS:** Camundongos machos com MPS I e camundongos normais (CN) (n=5/grupo) foram submetidos a testes comportamentais aos 2, 4, 6 e 8 meses de idade, para avaliação de ansiedade (pelo teste de cruz elevada), atividade locomotora (teste de campo aberto) e força neuromuscular (teste de hang wire). Dez animais foram mantidos até 1 ano para análise de sobrevivência. A urina foi coletada aos 2, 4, 6 e 8 meses de idade para dosagem de GAG pelo método colorimétrico com azul de dimetil. Os resultados foram analisados pelo teste T. **RES E CONCLUSÕES:** Camundongos MPS I apresentaram anormalidades no teste de campo aberto a partir dos 4 meses de idade, com redução de até 40% (p menor 0,05) na atividade locomotora aos 8 meses, comparados a CN. No teste hang wire, verificou-se que camundongos MPS I apresentaram dificuldades para manterem-se seguros no aparato a partir dos 6 meses. O resultado da dosagem de GAG mostrou diferença entre camundongos MPS I e CN em todos os tempos analisados (p menor 0,05). A sobrevivência foi de 35% nos animais MPS I e de 100% dos CN (p menor 0,05). Não houve diferença no teste de ansiedade. Os testes indicam alterações comportamentais que ocorrem pelo dano neurológico na MPS I, bem como uma maior excreção de GAG na urina e uma diminuição na sobrevivência nesses animais. Os parâmetros estudados poderão ser usados em trabalhos futuros na avaliação de tratamentos para MPS I.