

AValiação DO COMPROMETIMENTO CEREBELAR EM MODELO MURINO DE MUCOPOLISSACARIDOSE TIPO I

ANNA CLÁUDIA DILDA; FABIANA QUOOS MAYER; GUILHERME BALDO; BÁRBARA MARTINELLI; ROBERTO GIULIANI; URSULA MATTE

Introdução: A Mucopolissacaridose Tipo I (MPSI) é uma doença de depósito lisossômico de herança autossômica recessiva que se caracteriza pela deficiência na atividade da enzima α -L-iduronidase, resultando no acúmulo intracelular de glicosaminoglicanos (GAG), levando a uma desordem multissistêmica progressiva. As manifestações neurológicas da doença podem incluir hidrocefalia, compressão da medula espinal e retardo mental. **Materiais e métodos:** Para avaliar o comprometimento cerebelar aos 8 meses foi realizada a análise da caminhada. As patas dos animais afetados e normais (n=10 animais por grupo) foram pintadas com tinta têmpera e os mesmos caminharam sobre uma folha de papel em um corredor de 50 cm X 8 cm. Foram medidas as passadas das pegadas traseiras direita e esquerda subseqüentes e as distâncias perpendiculares, com média de 3 medidas para cada parâmetro. A avaliação do acúmulo de GAG no cerebelo foi feita por análise histológica. Coraram-se os cortes com Hematoxilina e Eosina e contou-se em 10 campos o número de células de Purkinje que continham depósito lisossômico. Para a análise estatística foi feito teste t para cada medida (diferenças consideradas quando $p < 0,05$). **Resultados:** Os animais afetados apresentaram diminuição significativa na distância entre as passadas quando comparados aos animais normais e a análise histológica detectou acúmulo em 30% das células de Purkinje nos afetados e apenas 2% nos normais. **Conclusão:** Os animais com MPS I apresentam dano cerebelar detectável pelo teste da caminhada aos 8 meses de idade e este dano se correlaciona com o acúmulo de GAG. Resultados semelhantes foram encontrados em animais com Doença de Parkinson e outros distúrbios motores de origem neurológica. **Apoio:** FIPE-HCPA, PROBIC-FAPERGS