

**INVESTIGAÇÃO DA AUTOIMUNIDADE EM CAMUNDONGOS COM MUCOPOLISSACARIDOSE TIPO I**

Talita Giacomet de Carvalho, Valeska Lizzi Lagranha, Fabiana Quoos Mayer, Guilherme Baldo, Ursula da Silveira Matte, Roberto Giugliani

Introdução: A mucopolissacaridose tipo I (MPS I) é causada pela deficiência da enzima alfa-Liduronidase, que leva ao acúmulo de heparan e dermatan sulfato. O mecanismo de patogênese ainda é, em grande parte, desconhecido. Há evidências crescentes da participação de alterações do sistema imune neste processo. Objetivo: Investigar a ocorrência de autoimunidade e sua contribuição para os sintomas clínicos em camundongos com MPS I. Métodos: Para detectar a ocorrência de autoantígenos, foi realizado western blot de extratos de proteína do hipocampo e fígado. Soro de camundongos MPS I e normais foi usado como anticorpo primário. A ativação de linfócitos foi investigada através da ativação com Concanavalina A por 48 h e posterior ensaio com MTT para verificar proliferação. Para investigar o potencial patogênico de linfócitos, estes foram ativados e transferidos para camundongos normais, submetidos então a testes de atividade exploratória, locomoção e atividade cerebelar. Além disso, imunohistoquímica para GFAP foi realizada no hipocampo dos animais receptores. Resultados: Não foram observadas diferenças entre animais normais e MPS I no western blot, indicando ausência de autoantígenos patogênicos. A proliferação de linfócitos foi normal em ambos os grupos. Os animais receptores de linfócitos MPS tiveram comportamento similar ao de animais do grupo controle, que recebeu linfócitos de camundongos normais, e também não apresentaram evidência de neuroinflamação. Conclusão: Sugere-se que características autoimunes não apresentam uma contribuição significativa para a patogênese da MPS I. Isso, porém, não exclui a existência de outras alterações imunológicas nesta doença.