



B0363

**COMPLEXO DISTROFINA-GLICOPROTEÍNAS: ESTUDOS SOBRE A SARCOGLICANA EM FIBRAS MUSCULARES DISTRÓFICAS DO CAMUNDONGO MDX, MODELO EXPERIMENTAL DE Distrofia MUSCULAR HUMANA**

Letícia Montanholi Apolinário (Bolsista SAE/UNICAMP) e Profa. Dra. Maria Julia Marques (Orientadora), Instituto de Biologia - IB, UNICAMP

Os camundongos *mdx* são modelo da distrofia muscular de Duchenne. Suas fibras musculares apresentam mionecrose devido à ausência da distrofina que mantém a estabilidade do sarcolema. Músculos extraoculares distróficos não apresentam mionecrose e os mecanismos de proteção parecem envolver a organização molecular do complexo distrofina-glicoproteínas (CDG). Verificamos se a proteína beta-sarcoglicana (b-SARC), um componente do CDG, encontra-se em níveis diferenciados em fibras musculares normais e distróficas. Realizamos coloração de HE para análise histopatológica demonstrando a presença de degeneração-regeneração muscular nas fibras distróficas dos músculos afetados e a presença de núcleos periféricos nos músculos normais e distróficos protegidos. Através de imunoblotting verificamos os níveis da b-SARC em músculos normais, distróficos protegidos (extraoculares) e afetados (tibial anterior e diafragma). A análise qualitativa sugere que os níveis da b-SARC nos músculos distróficos encontram-se semelhantes aos observados nos animais controle. A presença de b-SARC em fibras musculares distróficas sugere que a falta de distrofina não acarreta necessariamente redução das demais proteínas do CDG.

Distrofia - MDX - Sarcoglicana