**Estudio del perfil oxidativo en células ciliadas del epitelio respiratorio nasal de pacientes con Síndrome de Discinesia Ciliar Primaria**

**Resumen**

La Discinesia Ciliar Primaria (DCP) es una enfermedad genética rara cuya prevalencia se estima en 1/20.000 nacimientos, caracterizada por un movimiento ciliar alterado o ausente que genera un déficit en el aclaramiento mucociliar, con la subsiguiente infección e inflamación crónica de las vías aéreas. Debido a la dificultad de diagnóstico, se planteó estudiar la relación entre la condición inflamatoria, característica de la enfermedad y un estado de estrés oxidativo celular. Se determinó el perfil oxidativo en células ciliadas del epitelio respiratorio nasal de 6 controles, 6 pacientes con DCP y 6 pacientes con manifestaciones clínicas compatibles, pero con tests diagnósticos negativos (DCP-*like*). Se midieron los niveles de especies reactivas del oxígeno (ROS) y especies reactivas del nitrógeno (RNS), el glutatión (GSH) y el daño oxidativo en lípidos y proteínas. Además, el nivel de apoptosis y la función mitocondrial. Se determinó que el estrés oxidativo en la DCP depende de la producción de ·O2- y H2O2. El incremento en el ∆Ψm señala a este orgánulo como posible fuente de ROS. El alto nivel de GSH y la ausencia de daño en lípidos y proteínas reflejan un buen funcionamiento del sistema antioxidante. No se observan cambios significativos en los parámetros de apoptosis, NO, ·O2- mitocondrial ni en la masa mitocondrial.

**Palabras clave:** Discinesia Ciliar Primaria, estrés oxidativo, especies reactivas del oxígeno, células ciliadas.

**Abstract**

Primary Ciliary Dyskinesia (PCD) is a rare genetic disorder with a prevalence estimated in 1/20.000 births which is characterized by an impairment or absence of ciliary beating, thus generating a lack of mucociliary clearance and subsequent infection and chronic inflammation of the airways. Because diagnosis remains a difficult task, it was proposed to study the existent relation between the characteristic inflammatory condition of these patients and the presence of a cellular oxidative stress state. Therefore, oxidative stress was determined in ciliated cells from nasal respiratory epithelium in 6 controls, 6 PCD patients and 6 patients showing same clinical phenotype although negative diagnostic (PCD-*like*). Levels of reactive oxygen species (ROS), reactive nitrogen species (RNS), glutathione (GSH) and oxidative damage in lipids and proteins were measured. In addition, apoptosis and the mitochondrial function were analized. ∆Ψm was enhanced in PCD patients, suggesting that this organelle is a source of ROS. High levels of GSH and absence of oxidative damage in lipids as well as proteins suggest that antioxidant capacity is enhanced in patients. No significant changes were determined neither in apoptosis, NO, mitochondrial ·O2- or mitochondrial mass.

**Keywords:** Primary Ciliary Dyskinesia, oxidative stress, reactive oxygen species, ciliated cells.