

PIOTR KWAST<sup>1</sup>, OLGA OLSZEWSKA-SOSIŃSKA<sup>1</sup>, MARIA WOLNIEWICZ<sup>1</sup>, KATARZYNA ZYBERT<sup>2,3</sup>,  
DOROTA SANDS<sup>2,3</sup>, \*LIDIA ZAWADZKA-GŁOS<sup>1</sup>

## Assessment of the severity of chronic sinusitis in children with cystic fibrosis using the Lund-Mackay Score depending on genotype

Ocena ciężkości przewlekłego zapalenia zatok u dzieci z mukowiscydozą w skali Lund-Mackaya w zależności od genotypu

<sup>1</sup>Department of Paediatric Otolaryngology, Medical University of Warsaw, Poland

Head of Department: Lidia Zawadzka-Głós, MD, PhD

<sup>2</sup>Cystic Fibrosis Centre, Hospital in Dziekanów Leśny, Poland

Head of Department: Professor Dorota Sands, MD, PhD

<sup>3</sup>Cystic Fibrosis Department, Institute of Mother and Child, Warsaw, Poland

Head of Department: Professor Dorota Sands, MD, PhD

### KEYWORDS

cystic fibrosis, chronic sinusitis,  
Lund-Mackay scale

### SUMMARY

**Introduction.** Chronic sinusitis affects most patients with cystic fibrosis (CF). The Lund-Mackay (LM) scale is an objective tool allowing for easy assessment of the severity of lesions in sinuses observed in computed tomography (CT). The link between clinical picture, image results and *CFTR* gene mutations is not well evaluated.

**Aim.** To specify the correlation of the severity of lesions found in computed tomography and the *CFTR* gene mutation type causing an underlying disease in children with cystic fibrosis.

**Material and methods.** Data of the children with cystic fibrosis who underwent CT between 2016-2018 at the Department of Paediatric Otolaryngology of the Medical University of Warsaw was analysed. The following factors were taken into account: age, sex and *CFTR* gene mutation type. Each CT was assessed using the basic and modified Lund-Mackay Score (LMS and MLMS). The study was retrospective.

**Results.** 34 children, 16 girls and 18 boys aged between 3 and 17 years (median age – 10 years), were enrolled to the study at the time of CT. LMS median was 17 (range 2-23), and MLMS – 18 (range 2-24), and their difference was statistically significant. 16 patients were F508del homozygous. Severe *CFTR* mutation in both alleles was observed in 28 patients, and mild mutation was found in at least one allele in 6 patients. LMS median in the group of patients with severe mutation was 17.5, and in the group of patients with mild mutation – 14.5. MLMS median was 18 and 14.5, respectively. The difference was statistically significant for both LMS and MLMS. No statistically significant correlation was found between the LMS and MLMS results and sex. The weak positive correlation between LMS and MLMS and patient's age was not statistically significant. Hypoplasia or aplasia of one or more paranasal sinuses was observed in 11 children (32%).

**Conclusions.** The score on the modified Lund-Mackay scale is higher than the score on the basic LMS scale in children with cystic fibrosis. The group of patients with a severe *CFTR* gene mutation has higher scores for both LMS and MLMS than the group with a mild mutation. Due to frequent sinus aplasia in children with cystic fibrosis, the use of the modified Lund-Mackay scale allows for error avoidance when comparing CT results of different patients.

## SŁOWA KLUCZOWE

mukowiscydoza, przewlekłe zapalenie zatok, skala Lund-Mackaya

## STRESZCZENIE

**Wstęp.** Przewlekłe zapalenie zatok dotyczy większości pacjentów z mukowiscydozą (CF). Skala Lund-Mackaya (LM) jest obiektywnym narzędziem pozwalającym w prosty sposób ocenić ciężkość zmian zatokowych w badaniu tomografii komputerowej (TK). Zależności między obrazem klinicznym, wynikami badań obrazowych oraz mutacjami genu *CFTR* nie są dobrze poznane.

**Cel pracy.** Określenie korelacji ciężkości zmian w tomografii komputerowej z typem mutacji genu *CFTR* wywołującej chorobę podstawową u dzieci z mukowiscydozą.

**Materiał i metody.** Przeanalizowano dane dzieci chorych na mukowiscydozę, u których wykonano badanie TK w latach 2016-2018 w Klinice Otolaryngologii Dziecięcej Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego. Wzięto pod uwagę wiek, płeć oraz typ mutacji genu *CFTR*. Każdą tomografię oceniono w podstawowej i zmodyfikowanej skali Lund-Mackaya (LMS i MLMS). Badanie miało charakter retrospektywny.

**Wyniki.** Do badania włączono 34 dzieci, 16 dziewczynek i 18 chłopców w wieku od 3 do 17 lat (mediana wieku 10 lat) w momencie wykonania tomografii. Mediana LMS wynosiła 17 (zakres 2-23), a MLMS – 18 (zakres 2-24), a ich różnica była istotna statystycznie. Szesnaście pacjentów było homozygotami F508del. Ciężką mutacją genu *CFTR* w obu allelach miało 28, a łagodną w co najmniej jednym allelu 6 pacjentów. Mediana LMS w grupie z mutacją ciężką wyniosła 17,5, a w grupie z mutacją łagodną 14,5. Mediana MLMS wyniosła odpowiednio 18 i 14,5. Różnica była istotna statystycznie zarówno dla LMS, jak i MLMS. Nie wykryto istotnej statystycznie korelacji pomiędzy wynikami w skali LMS i MLMS a płcią. Słaba korelacja dodatnia między LMS i MLMS a wiekiem pacjenta nie była istotna statystycznie. U 11 dzieci (32%) stwierdzono hipoplazję lub aplazję jednej lub więcej zatok obocznych nosa.

**Wnioski.** U dzieci chorych na mukowiscydozę punktacja w zmodyfikowanej skali Lund-Mackaya jest wyższa niż w podstawowej skali LMS. Grupa pacjentów z ciężką mutacją genu *CFTR* ma wyższe wyniki zarówno LMS, jak i MLMS, niż grupa z mutacją łagodną. Ze względu na częstą u dzieci z mukowiscydozą aplazję zatok, zastosowanie zmodyfikowanej skali Lund-Mackaya pozwala uniknąć błędów podczas porównania wyników TK u różnych pacjentów.

Pełna wersja artykułu dostępna jest w **Czytelni Medycznej:**

<http://www.czytelniamedyczna.pl/6779.assessment-of-the-severity-of-chronic-sinusitis-in-children-with-cystic-fibrosis.html>