



Сиалоаденит при муковисцидозе

С.А. Арутюнян¹, К.Г. Симонян¹, Н.М. Мкртчян¹, Н.Ю. Каширская², М. Либик³, М. Мацек³

¹ Ереванский государственный медицинский университет имени Мхитара Гераци; Республика Армения, г. Ереван

² ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова»; Россия, г. Москва

³ Карлов университет; Чешская Республика, г. Прага

РЕЗЮМЕ

Цель статьи: описание клинического случая сиалоаденита при муковисцидозе и рекомендаций по его диагностике.

Основные положения. Муковисцидоз, или кистозный фиброз, — аутосомно-рецессивное генетическое заболевание, вызванное мутациями в гене трансмембранных регуляторов проводимости муковисцидоза (*CFTR*), поражающее экзокринные железы, в том числе слюнные. В статье приводится описание клинического случая сиалоаденита при муковисцидозе у мальчика 12 лет. Диагноз бактериального сиалоаденита установлен после консультации челюстно-лицевого хирурга на основании данных лабораторных и ультразвукового исследований. Больному назначены антибактериальное лечение (амоксициллин с клавулановой кислотой), дротаверин, обильное питье.

Заключение. Сиалоаденит — одно из сопутствующих заболеваний у пациентов с муковисцидозом, сопровождающее лихорадкой, болью в ухе, опуханием слюнных желез. Для установления окончательного диагноза необходимы консультация челюстно-лицевого хирурга, инфекциониста и ультразвуковое исследование слюнных желез.

Ключевые слова: муковисцидоз, кистозный фиброз, сиалоаденит, клинический случай.

Вклад авторов: Арутюнян С.А. — обследование и лечение пациента, обзор публикаций по теме статьи; Симонян К.Г. — проверка критически важного содержания, написание текста рукописи; Мкртчян Н.М. — обследование и лечение пациента, написание текста рукописи; Каширская Н.Ю. — проверка критически важного содержания, утверждение рукописи для публикации; Либик М., Мацек М. — проверка критически важного содержания.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии возможных конфликтов интересов.

Для цитирования: Арутюнян С.А., Симонян К.Г., Мкртчян Н.М., Каширская Н.Ю., Либик М., Мацек М. Сиалоаденит при муковисцидозе. Доктор.Ру. 2020; 19(10): 66–68. DOI: 10.31550/1727-2378-2020-19-10-66-68

ВВЕДЕНИЕ

Муковисцидоз (кистозный фиброз) — аутосомно-рецессивное генетическое заболевание, вызванное мутациями в гене трансмембранных регуляторов проводимости муковисцидоза (*CFTR*), поражающее экзокринные железы. Потеря функции гена *CFTR* приводит к нарушению транспорта хлорида, натрия и воды через эпителиальные ткани, плохой гидратации и увеличению вязкости секрета.

ХОБЛ с хронической респираторной инфекцией, экзокринная недостаточность поджелудочной железы с низким нутритивным статусом и хроническая холестатическая болезнь печени — это основные проявления муковисцидоза [1, 2]. Фенотипические проявления муковисцидоза значительно варьируют: от практически бессимптомного в первые годы жизни при «мягких» мутациях IV и V классов с сохранной функцией поджелудочной железы до крайне тяжелого при мутациях I–II класса, с развитием дыхательной недостаточности на фоне распространенных бронхэкстазов, с выраженной панкреатической недостаточностью и наличием различных осложнений [2]. Иногда описываются редкие проявления заболевания.

Поскольку муковисцидоз является экзокринопатией, при данном заболевании могут быть также поражены слюнные железы, что проявляется снижением общего количества выделяемой слюны и увеличением ее вязкости, повышением концентраций общего кальция и фосфора в слюнных выделениях. У некоторых больных с муковисцидозом слюнные железы слегка увеличены [3, 4].

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

В мае 2017 г. подросток с муковисцидозом 12 лет был госпитализирован в Университетский больничный комплекс «Мурацан» (г. Ереван, Республика Армения) с температурой 39 °C, болью в ухе и опуханием правой околоушной области. Генотип больного — с. 142_145deLAATC/5TTG12, экзокринная недостаточность поджелудочной железы, хроническое инфицирование золотистым стафилококком.

Пациент получал лечение основного заболевания, соответствующее стандартам Европейского общества по муковисцидозу [1]. За две недели до госпитализации лечился от среднего отита в амбулаторных условиях.

Арутюнян Сареник Артуровна (автор для переписки) — ассистент кафедры педиатрии № 1 ЕрГМУ им. М. Гераци. 0025, Республика Армения, г. Ереван, ул. Корюна, д. 2. E-mail: mycfmail1973@gmail.com

Симонян Карине Грантовна — д. м. н., доцент, руководитель клиники педиатрии № 1 Университетского больничного комплекса «Мурацан», доцент кафедры педиатрии № 1 ЕрГМУ им. М. Гераци. 0075, Республика Армения, г. Ереван, ул. Мурацан, д. 114. E-mail: mycfmail1973@gmail.com

Мкртчян Нарек Мгерович — челюстно-лицевой хирург клиники детской челюстно-лицевой хирургии и ЛОР-заболеваний Университетского больничного комплекса «Мурацан», ассистент кафедры хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии ЕрГМУ им. М. Гераци. 0075, Республика Армения, г. Ереван, ул. Мурацан, д. 114. E-mail: narrek-mkrchyan1989@mail.ru

Каширская Наталия Юрьевна — д. м. н., профессор, главный научный сотрудник лаборатории генетической эпидемиологии ФГБНУ «МГНЦ им. акад. Н.П. Бочкова». 115522, Россия, г. Москва, ул. Москворечье, д. 1. eLIBRARY.RU SPIN: 3628-2500. E-mail: kashirskayanj@mail.ru

Либик Малгожата — профессор кафедры биологии и медицинской генетики 2-го медицинского факультета Карлова университета. 15006, Чешская Республика, г. Прага 5, В Увале 84. E-mail: malgorzata.libik@lfmotol.cuni.cz

Мацек Милан — профессор кафедры биологии и медицинской генетики 2-го медицинского факультета Карлова университета. 15006, Чешская Республика, г. Прага 5, В Увале 84. E-mail: milan.macek.jr@lfmotol.cuni.cz

По данным физикального осмотра: лихорадка, температура 39 °C, сильная боль в ухе, опухшая околоушная зона с правой стороны, чувствительная и болезненная при пальпации, слабо выраженная шейная лимфаденопатия.

Согласно результатам осмотра и рентгена грудной клетки, данные об обострении бронхолегочного заболевания не выявлены. Проведены осмотр оториноларинголога, инфекциониста, серологические исследования на паротит, взяты анализы на ВИЧ, цитомегаловирусную инфекцию. В крови — лейкоцитоз (22, 9 × 10⁹/л), повышение уровня СРБ (96 мг%).

На УЗИ: околоушная железа справа увеличена, гипоэхогенная, с неровным контуром.

После консультации челюстно-лицевого хирурга на основании лабораторных данных и УЗИ диагностирован бактериальный сиалоаденит, назначены антибактериальное лечение (амоксициллин с клавулановой кислотой в возрастной дозировке в течение 2 недель), дротаверин, обильное питье.

Через 2 недели после первичного осмотра отмечено улучшение состояния больного: уменьшение отека, исчезновение лихорадки и прекращение болей. При следующем контролльном визите к врачу через месяц отек околоушной железы не наблюдался.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Castellani C., Duff A.J.A., Bell S.C. et al. ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. *J. Cyst. Fibros.* 2018; 17(2): 153–78. DOI: 10.1016/j.jcf.2018.02.006
- Капранов Н.И., Каширская Н.Ю., ред. Муковисцидоз. М.: «Медпрактика-М»; 2014. 672 с. [Kapranov N.I., Kashirskaya N.Yu. (ed.). *Cystic fibrosis*. M.: Mediapraktika-M; 2014. 672 p. (in Russian)]
- Ballenger J.J. *Ballenger's otorhinolaryngology: head and neck surgery*. Pmph USA Ltd Series: BC Decker; 2009. 1209 p.

ОБСУЖДЕНИЕ

Больные с муковисцидозом предрасположены к развитию хронического сиалоаденита, образованию камней в слюнных железах. Последнее, вероятно, связано с высоким содержанием кальция в слюне [4, 5]. Острые бактериальные инфекции слюнных желез могут осложнить течение заболевания. Интересно, что имеются лишь единичные случаи, описывающие эту патологию у больных муковисцидозом, причем все описания, как отечественные [5], так и зарубежные [6], относятся к работам прошлого века. В случае рецидивирующих опуханий околоушных слюнных желез необходимо исключить ювенильный рецидивирующий паротит, аутоиммунные заболевания.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

У больных с муковисцидозом при повышении температуры с болью в ухе и/или опуханием слюнных желез и при отсутствии признаков инфекционного обострения бронхолегочной системы следует предположить сиалоаденит. Для установления окончательного диагноза необходимы консультация челюстно-лицевого хирурга, инфекциониста и УЗИ слюнных желез.

- Bradley P.S., Guntinas-Lichius O. *Salivary gland disorder and diseases: diagnosis and Management*. Thieme (Stuttgart); 2011. 504 p.
- Еловикова Т.М., Григорьев С.С. Сиалология в терапевтической стоматологии: учебное пособие. Екатеринбург: «Тираж»; 2018. 192 с. [Elovikova T.M., Grigoriev S.S. *Sialology in dental therapy: a study guide*. Ekaterinburg: Tirazh; 2018. 192 p. (in Russian)]
- Brunn W.T., Tang T.T. Submandibular sialolithiasis in a cystic fibrosis patient. *Am. J. Dis. Child.* 1973; 126(5): 685–6. DOI: 10.1001/archpedi.1973.02110190551019 D

Sialadenitis in Cystic Fibrosis: Case Report

S.A. Harutyunyan¹, K.G. Simonyan¹, N.M. Mkrtchyan¹, N.Yu. Kashirskaya², M. Libik³, M. Macek³

¹ Yerevan State Medical University; 2 Koryuna, Yerevan, Armenia 0025

² Bochkov Medical Genetics Scientific Centre; 1 Moskvorechiye, Moscow, Russian Federation 115522

³ Charles University in Prague; 84 V Úvalu, Prague 5, Czech Republic 15006

ABSTRACT

Objective of the Paper: To present a case report of sialadenitis in cystic fibrosis and recommendations to diagnose the condition.

Key Points. Cystic fibrosis (CF) is an autosomal recessive genetic disease caused by mutations in the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (*CFTR*) gene and affects exocrine glands, including salivary glands.

The article describes a case report of sialadenitis in cystic fibrosis in a 12-year old boy. Bacterial sialadenitis was diagnosed after a consultation with a maxillo-facial surgeon using lab and ultrasound results. The patient was treated with antimicrobials (amoxicillin potentiated by clavulanate), drotaverine, increased fluid intake.

Conclusion. Sialadenitis is one of the comorbidities in cystic fibrosis patients associated with fever, ear pain, salivary glands swelling. In order to make the final diagnosis, a consultation with a maxillo-facial surgeon, infectionist and salivary glands ultrasound are necessary.

Keywords: cystic fibrosis, sialadenitis, case report.

Contributions: Harutyunyan, S.A. — thematic publications reviewing; Simonyan, K.G. — patient examination and management, review of critically important material, manuscript preparation; Mkrtchyan, N.M. — patient examination and management, manuscript preparation; Kashirskaya, N.Yu. — review of critically important material, approval of the manuscript for publication; Libik, M. and Macek, M. — review of critically important material.

Conflict of interest: The authors declare that they do not have any conflict of interests.

For citation: Harutyunyan S.A., Simonyan K.G., Mkrtchyan N.M., Kashirskaya N.Yu., Libik M., Macek M. Sialadenitis in Cystic Fibrosis: Case Report. Doctor.Ru. 2020; 19(10): 66–68. (in Russian). DOI: 10.31550/1727-2378-2020-19-10-66-68

S.A. Harutyunyan (**Corresponding author**) — Yerevan State Medical University; 2 Koryuna, Yerevan, Armenia 0025. E-mail: mycfmail1973@gmail.com
K.G. Simonyan — Yerevan State Medical University; 2 Koryuna, Yerevan, Armenia 0025. E-mail: mycfmail1973@gmail.com

N.M. Mkrtchyan — Yerevan State Medical University; 2 Koryuna, Yerevan, Armenia 0025. E-mail: narek-mkrtchyan1989@mail.ru

N.Yu. Kashirskaya — Bochkov Medical Genetics Scientific Centre; 1 Moskvorechiye, Moscow, Russian Federation 115522. eLIBRARY.RU SPIN: 3628-2500. E-mail: kashirkayanj@mail.ru

M. Libik — Charles University in Prague; 84 V Úvalu, Prague 5, Czech Republic 15006. E-mail: malgorzata.libik@fmotol.cuni.cz

M. Macek — Charles University in Prague; 84 V Úvalu, Prague 5, Czech Republic 15006. E-mail: milan.macek.jr@fmotol.cuni.cz



Clinical
Case

INTRODUCTION

Cystic fibrosis (CF) is an autosomal recessive genetic disease caused by mutations in the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (*CFTR*) gene and affects exocrine glands. Loss of *CFTR* gene function leads to the defective transport of chloride, sodium and water across epithelial tissues, poor hydration and high viscosity of mucous secretions.

Chronic obstructive lung disease with chronic respiratory infection, exocrine pancreatic insufficiency with poor nutritional status and chronic cholestatic liver disease are the main presentations of CF [1, 2]. Phenotypic CF manifestations vary greatly: from almost asymptomatic during first years of life in "mild" class IV and V mutations, where pancreatic function is preserved, to severe symptoms in class I–III mutations associated with respiratory distress due to massive bronchiectasis, marked pancreatic deficiency and various complications [2]. Sometimes rare disease manifestations are described.

As CF is an exocrinopathy, salivary glands may also be affected. Decreased overall saliva flow and the increase in viscosity, higher concentrations of total calcium and phosphorus in salivary secretions are seen. Salivary glands are slightly enlarged in some CF patients [3, 4].

CASE REPORT

In May 2017, a 12-year old CF patient was admitted to the University Muratsan Hospital (Yerevan Armenia) with fever of 39 °C, ear pain and swollen right parotid region. His genotype was c. 142_145delAATC/5TTG12; the patient was pancreatic insufficient, chronically infected with *Staphylococcus aureus*.

His primary condition was treated in accordance with the European Cystic Fibrosis Society standards of care [1]. Two weeks prior to hospitalisation, he was treated for otitis media in outpatient setting.

Physical examination revealed fever of 39 °C, severe ear pain, swollen right parotid zone that was tender and painful on palpation, with mild neck lymphadenopathy.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Castellani C., Duff A.J.A., Bell S.C. et al. ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. *J. Cyst. Fibros.* 2018; 17(2): 153–78. DOI: 10.1016/j.jcf.2018.02.006
2. Капранов Н.И., Каширская Н.Ю., ред. Муковисцидоз. М.: «Медпрактика-М»; 2014. 672 с. [Kapranov N.I., Kashirskaya N.Yu. (ed.). *Cystic fibrosis*. M.: Mediapraktika-M; 2014. 672 p. (in Russian)]
3. Ballenger J.J. *Ballenger's otorhinolaryngology: head and neck surgery*. Pmph USA Ltd Series: BC Decker; 2009. 1209 p.

Physical examination and chest X-ray did not suggest bronchopulmonary disease exacerbation. ENT exam, infectious disease specialist consultation, serology for mumps, tests for HIV, CMV were unremarkable. Blood tests showed leukocytosis ($22.9 \times 10^9/L$) and increased CRP (96 mg%).

Parotid gland ultrasound investigation showed enlarged hypoechoic gland with irregular margins.

Bacterial sialadenitis was diagnosed after a consultation with a maxillo-facial surgeon using lab and ultrasound results. The patient was treated with antimicrobials (amoxicillin potentiated by clavulanat, according to age, 2 weeks), drotaverine, increased fluid intake.

2 weeks after initial presentation, there was improvement in patient's condition: decrease in swelling, no fever and no pain. At next follow up visit in a month, no swelling of parotid gland was recorded.

DISCUSSION

CF patients are predisposed to developing chronic sialadenitis, salivary gland stones. The latter condition is probably due to the high calcium content in saliva [4, 5]. Acute bacterial infections of salivary glands can complicate the course of the disease. Note that there are only a few cases of this pathology in CF patients, and all cases, both in Russian [5] and foreign [6] sources, were recorded in the twentieth century. However, recurrent episodes of swollen parotid gland demand an exclusion of recurrent juvenile parotitis, autoimmune disease.

CONCLUSION

Sialoadenitis should be one of the concerns in CF patients presented with fever, ear pain, swollen salivary gland regions and no signs of infectious exacerbations of the disease. In order to make the final diagnosis, a consultation with a maxillo-facial surgeon, infectionist and salivary glands ultrasound are necessary.

4. Bradley P.S., Guntinas-Lichius O. *Salivary gland disorder and diseases: diagnosis and Management*. Thieme (Stuttgart); 2011. 504 p.
5. Еловикова Т.М., Григорьев С.С. *Сиалология в терапевтической стоматологии: учебное пособие*. Екатеринбург: «Тираж»; 2018. 192 с. [Elovikova T.M., Grigoriev S.S. *Sialology in dental therapy: a study guide*. Ekaterinburg: Tirazh; 2018. 192 p. (in Russian)]
6. Bruns W.T., Tang T.T. *Submandibular sialolithiasis in a cystic fibrosis patient*. *Am. J. Dis. Child.* 1973; 126(5): 685–6. DOI: 10.1001/archpedi.1973.02110190551019

Поступила / Received: 18.09.2020

Принята к публикации / Accepted: 26.10.2020