

Funzionalità polmonare nei bambini congolesi con anemia falciforme

M. Arigliani, A. Pusiol, P. Cogo, M.C. Canciani

Dipartimento di Scienze Mediche e Sperimentali, Clinica Pediatrica, AOUD, Udine

Background

Nell'anemia falciforme (AF) c'è un decadimento progressivo della funzionalità polmonare. Precedenti studi nei paesi occidentali hanno riportato alterazioni sia di tipo restrittivo che ostruttivo nei drepanocitari in età pediatrica.

Obiettivi

Valutare la funzionalità polmonare spirometrica in bambini drepanocitari della Repubblica Democratica del Congo (RD Congo), *versus* controlli sani locali.

Metodi

Soggetti con AF (fenotipo SS) e controlli sani di età 5-18 sono stati sottoposti a antropometria e spirometria in Kinshasa, RD Congo. Criteri di esclusione: eventi acuti legati all'AF (e.g. crisi dolorosa) nelle ultime 2 settimane o incapacità ad eseguire la spirometria secondo i criteri di accettabilità della *European Respiratory Society* (Miller 2005), adattati per bambini (Kirby 2008). È stato utilizzato uno spirometro portatile (Pony FX©, Cosmed, IT). Gli Z-scores dei dati antropometrici e spirometrici sono stati derivati, rispettivamente, dal CDC2000 e dalle equazioni di predizione per Afro-Americani della *Global Lung Function Initiative 2012* (Quanjer, ERJ 2012). I pattern spirometrici sono stati classificati come "normale", "ostruttivo" ($zFEV_1/FVC < -1.64$) o restrittivo ($zFVC < -1.64 + zFEV_1/FVC \geq -1.64$).

Risultati

Tutti gli indici spirometrici, altezza e BMI sono significativamente inferiori nei bambini con AF rispetto ai sani (tabella 1).

Tab. 1. Indici spirometrici.

Indice	Anemia Falciforme (AF)	Controlli	Diff. media (AF-controlli) (95% IC)
n (% maschi)	125 (58%)	377 (55%)	
Età (anni)	11.2 (3.3)	9.5 (1.6)	1.11;1.32
Altezza z-score (DS)	-1.14 (1.34)	0.27 (1.06)	-1.67;-1.15
BMI z-score (DS)	-1.84 (1.60)	-0.36 (1.03)	-1.79;-1.19
FEV ₁ z-score (DS)	-1.50 (0.99)	-0.16 (0.79)	-1.54;-1.15
FVC z-score (SD)	-1.40 (1.02)	-0.09 (0.83)	-1.50;-1.11
FEV ₁ /FVC z-score (SD)	-0.42 (0.83)	-0.17 (0.71)	-0.41;-0.09

Tra i drepanocitari, il 10.4% ha un pattern spirometrico ostruttivo e il 29.6% un pattern restrittivo. Il FEV₁ e l'FVC correlano negativamente con l'età (R^2 corretto 0.18 e 0.19) e positivamente con lo zBMI (R^2 0.28 e 0.32). I pazienti di un centro di terzo livello (68/125) sono comparabili a quelli seguiti perifericamente.

Conclusioni

I drepanocitari congolesi in età pediatrica hanno un'alta prevalenza di disturbo restrittivo alla spirometria.

La scarsa qualità delle cure potrebbe accelerare il loro decadimento polmonare.