



# Funzionalità polmonare nei soggetti pediatrici congolese con anemia falciforme

M. Arigliani<sup>1</sup>, A. Pusiol<sup>1</sup>, P. Cogo<sup>1</sup>, M.C. Canciani<sup>1</sup>.

<sup>1</sup>Dipartimento di Scienze Mediche e Sperimentali, Clinica Pediatrica, AOUD Udine

## Background

Nell'anemia falciforme (AF) si verifica un decadimento progressivo della funzionalità polmonare, conseguenza dei ripetuti episodi di sindrome toracica acuta, degli infarti polmonari subclinici, del remodelling delle vie aeree per l'infiammazione cronica polmonare secondaria alla vasculopatia. Gli adulti hanno generalmente un pattern restrittivo alla spirometria. Gli studi precedenti sulla funzionalità polmonare di soggetti con AF in età pediatrica che vivono in occidente hanno dimostrato risultati eterogenei, alcuni riportando un'augmentata prevalenza di pattern restrittivo alla spirometria, altri di pattern ostruttivo.

L'obiettivo di questo studio era valutare la funzionalità polmonare di soggetti in età pediatrica con AF che vivono in Africa sub-Sahariana, ipotizzando che questi pazienti sviluppino precocemente un pattern restrittivo alla spirometria.

## Metodi

Soggetti con AF (fenotipo emoglobinico SS) di età compresa tra 5 e 18 anni sono stati sottoposti a misure antropometriche e spirometria nella città di Kinshasa, RD Congo. I risultati sono stati confrontati con quelli di un gruppo di controlli sani locali di 6-12 anni di età.

Criteri di esclusione: eventi acuti legati all'AF (e.g. crisi dolorosa) nelle ultime 2 settimane o inabilità ad eseguire la spirometria secondo i criteri di accettabilità della *European Respiratory Society* (Miller, 2005), adattati per bambini (Kirkby, 2008). È stato utilizzato uno spirometro portatile (Pony FX®, Cosmed, IT). Gli Z-scores dei dati antropometrici e spirometrici sono stati derivati, rispettivamente, dai valori di referenza del CDC2000 e dalle equazioni di predizione per Afro-Americani della *Global Lung Function Initiative 2012* (Quanjer, 2012). I pattern spirometrici sono stati classificati come "normale", "ostruttivo" ( $zFVC > -1.64$   $zFEV_1/FVC < -1.64$ ), "restrittivo" ( $zFVC < -1.64$  +  $zFEV_1/FVC \geq -1.64$ ) o "misto" ( $zFVC < -1.64$   $zFEV_1/FVC < -1.64$ ).

## Risultati

Dopo le esclusioni, i dati spirometrici e antropometrici di 125 soggetti con anemia falciforme (maschi 58%, età media 11.2 anni) e 377 controlli sani (maschi 55%, età media 9.5 anni) sono stati confrontati (tabella 1). Tutti gli indici spirometrici, altezza e BMI sono risultati significativamente inferiori nei bambini con AF rispetto ai controlli sani (Tabella 1). Tra i drepanocitari il 29.6% (37/125) aveva un pattern spirometrico restrittivo, il 5.6% (7/125) aveva un pattern misto, mentre solo il 4% (5/125) aveva un pattern puramente ostruttivo (Figura 1). Il FEV1 e l'FVC correlavano negativamente con l'età (adjusted R-squared 0.18 e 0.19) e positivamente con il zBMI (R2 0.28 e 0.32). I pazienti di un centro di terzo livello (68/125) per anemia falciforme erano comparabili a quelli seguiti perifericamente.

Tabella 1. Indici spirometrici (GLI-2012) e antropometrici (CDC 2000) in soggetti con anemia falciforme della RD Congo e controlli sani locali

Indice	Anemia Falciforme (AF)	Controlli	95% IC della differenza media AF-controlli
n (% maschi)	125 (58%)	377 (55%)	
Età (anni)	11.2 (3.3)	9.5 (1.6)	1.11;1.32
Altezza z-score	-1.14 (1.34)	0.27 (1.06)	-1.67;-1.15
BMI z-score	-1.84 (1.60)	-0.36 (1.03)	-1.79;-1.19
FEV1 z-score	-1.50 (0.99)	-0.16 (0.79)	-1.54;-1.15
FVC z-score	-1.40 (1.02)	-0.09 (0.83)	-1.50;-1.11
FEV1/FVC z-score	-0.42 (0.83)	-0.17 (0.71)	-0.41;-0.09

I dati sono espressi come media (DS), a meno che non sia specificato diversamente

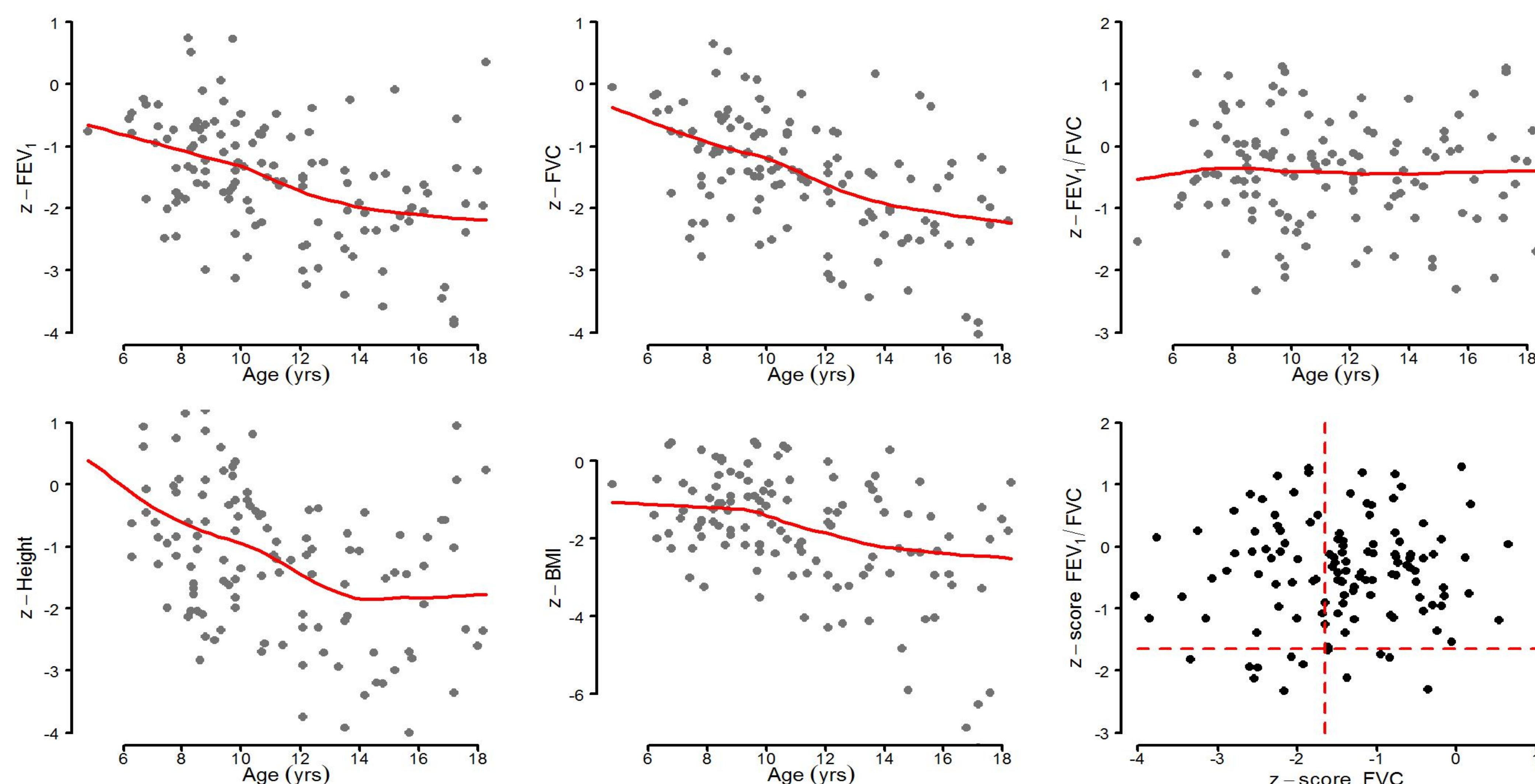


Figura 1. Indici spirometrici (GLI-2012) e antropometrici (CDC2000) dei soggetti con anemia falciforme del DR Congo in funzione dell'età con trend lines. Nello scatter plot in basso a destra le linee tratteggiate indicano -1.64 z-score.

## Conclusioni

I soggetti in età pediatrica con anemia falciforme del DR Congo hanno un'alta prevalenza di pattern restrittivo alla spirometria e un decadimento progressivo della funzione polmonare con l'età. La scarsa qualità delle cure potrebbe contribuire alla severità del coinvolgimento polmonare, facendo sì che i falcemici africani sviluppino precocemente il disturbo restrittivo polmonare che in occidente è visto generalmente negli adulti.

### Bibliografia essenziale:

- Wedderburn CJ, Rees D, Height S, Dick M, Rafferty GF, Lunt A, Greenough A. Airways obstruction and pulmonary capillary blood volume in children with sickle cell disease. *Pediatr Pulmonol* 2014;49:716-722;
- Sylvester KP, Patey RA, Milligan P, Dick M, Rafferty GF, Rees D, Thein SL, Greenough A. Pulmonary function abnormalities in children with sickle cell disease. *Thorax* 2004;59:67-70
- Koumbourlis AC, Zar HJ, Hurler-Jensen A, et al. Prevalence and reversibility of lower airway obstruction in children with sickle cell disease. *J Pediatr* 2001;138:188-192
- Quanjer PH, Stanojevic S, Cole TJ, et al. Multi-ethnic reference values for spirometry for the 3-95-yr age range: the global lung function 2012 equations. *Eur Respir J*. 2012;40:1324-43.
- Kirkby J, Welsh L, Lum S, et al. The EPICure study: Comparison of pediatric spirometry in community and laboratory settings. *Pediatr Pulmonol*. 2008;43:1233-41
- Miller MR, Hankinson J, Brusasco V, et al; ATS/ERS Task Force. Standardisation of spirometry. *Eur Respir J*. 2005;26:319-38.