

PNEUMOLOGIA PEDIATRICA

PROVE DI FUNZIONALITÀ RESPIRATORIA

La valutazione della funzionalità respiratoria
nel bambino non collaborante

La misura della funzionalità respiratoria
in età prescolare

La spirometria nel bambino collaborante

La valutazione dei Volumi Polmonari Statici
nella Patologia Respiratoria e nelle patologie
extra-polmonari

La diffusione alveolo-capillare in età pediatrica
I test di iperreattività bronchiale

Le prove da sforzo in età pediatrica

Pulsiossimetria ed emogasanalisi:
la base della fisiopatologia respiratoria

Rinomanometria in età pediatrica
e studio della funzione nasale

La misura dell'ossido nitrico espirato:
applicazioni cliniche

Un articolo "patchwork":
cosa dovrebbero leggere i pediatri



INDICE

Editoriale

Editorial

Renato Cutrera, Giancarlo Tancredi, Stefania La Grutta

La valutazione della funzionalità respiratoria nel bambino non collaborante

Lung function tests in uncooperative children

Ferdinando Savignoni, Francesca Landolfo, Claudia Columbo, Flaminia Calzolari, Andrea Dotta

La misura della funzionalità respiratoria in età prescolare

Lung Function Tests in preschool children

Grazia Fenu, Claudia Calogero, Alfredo Boccaccino, Enrico Lombardi

La spirometria nel bambino collaborante

Spirometry in cooperating children

Stefania La Grutta, Giuliana Ferrante

La valutazione dei Volumi Polmonari Statici nella Patologia Respiratoria e nelle patologie extra-polmonari

Lung Volumes in Respiratory Pathology and its applications in extra-pulmonary diseases

Marcello Verini, Paola Di Filippo, Salvatore Cazzato.

La diffusione alveolo-capillare in età pediatrica

Diffusion Lung Capacity in children

Massimo Pifferi, Vincenzo Ragazzo, Maria Di Cicco

I test di ipereattività bronchiale

Bronchial hyperreactivity test

Laura Tenero, Carlo Capristo, Giorgio Piacentini

Le prove da sforzo in età pediatrica

Exercise tests in children

Giancarlo Tancredi, Valeria Tromba, Renato Cutrera, Giulia Cafiero, Attilio Turchetta.

Pulsiossimetria ed emogasanalisi: la base della fisiopatologia respiratoria

Pulse oximetry and blood gas analysis: the bases of respiratory pathophysiology

Aleksandar Veljkovic, Elvira Rizza, Cristiana Tinari, Elisabetta Bignamini

Rinomanometria in età pediatrica e studio della funzione nasale

Pediatric rhinomanometry and nasal functionality study

Anna Maria Zicari, Anna Rugiano, Francesca Occasi, Giovanna De Castro, Marzia Duse

Pneumologia Pediatria

Volume 16, n. 62 - giugno 2016

Direttore Responsabile

Francesca Santamaria (Napoli)

Direzione Scientifica

Stefania La Grutta (Palermo)
Luigi Terracciano (Milano)

Segreteria Scientifica

Silvia Montella (Napoli)

Comitato Editoriale

Angelo Barbato (Padova)
Filippo Bernardi (Bologna)
Alfredo Boccaccino (Misurina)
Attilio L. Boner (Verona)
Mario Canciani (Udine)
Carlo Capristo (Napoli)
Fabio Cardinale (Bari)
Salvatore Cazzato (Bologna)
Renato Cutrera (Roma)
Fernando M. de Benedictis (Ancona)
Fulvio Esposito (Napoli)
Mario La Rosa (Catania)
Massimo Landi (Torino)
Gianluigi Marseglia (Pavia)
Fabio Midulla (Roma)
Luigi Nespoli (Varese)
Giorgio L. Piacentini (Verona)
Giovanni A. Rossi (Genova)
Giancarlo Tancredi (Roma)
Marcello Verini (Chieti)

Editore

Giannini Editore
Via Cisterna dell'Olio 6b
80134 Napoli
e-mail: editore@gianninispa.it
www.gianninieditore.it

Coordinamento Editoriale

Center Comunicazioni e Congressi
Srl
e-mail: info@centercongressi.com
Napoli

Realizzazione Editoriale e Stampa

Officine Grafiche F. Giannini & Figli
SpA
Napoli

© Copyright 2015 by SIMRI
Finito di stampare nel mese di febbraio 2016

**La misura dell'ossido nitrico espirato (FENO):
applicazioni cliniche** 72

*Measurement of exhaled nitric oxide (FENO): clinical
applications*

Mario Barreto, Anna Prete, Maria Pia Villa

Contributo Speciale 78

*Un articolo "patchwork": cosa dovrebbero leggere i pediatri
A patchwork paper: what pediatricians should read*

Andrew Bush

Traduzione a cura di Maria Elisa Di Cicco

La valutazione dei Volumi Polmonari Statici nella Patologia Respiratoria e nelle patologie extra-polmonari

Lung Volumes in Respiratory Pathology and its applications in extra-pulmonary diseases

Marcello Verini¹, Paola Di Filippo¹, Salvatore Cazzato²

¹*UO di Allergologia e Fisiopatologia Respiratoria Infantile, Clinica Pediatrica - Università di Chieti Ospedale Clinicizzato "SS. Annunziata"*

²*UOC di Pediatria, Presidio Ospedaliero di Alta Specializzazione "G. Salesi", Azienda Ospedaliero-Universitaria di Ancona*

Corrispondenza: Marcello Verini **email:** mverini@alice.it

Riassunto: La valutazione oggettiva della funzionalità respiratoria è divenuta sempre più importante nella diagnosi e nella gestione dei bambini asmatici. Nei bambini collaboranti questa valutazione prevede l'analisi della curva flusso/volume (MEF₅₀, MEF₂₅, PEF), cioè dei flussi espiratori e dei volumi polmonari dinamici (FEV₁ and FVC), ottenuti da una manovra di capacità vitale forzata. La rilevazione dei volumi polmonari statici, quali Capacità Vitale (VC), Capacità Funzionale Residua (FRC), Volume Residuo (RV) e Capacità Polmonare Totale (TLC) è divenuto un importante step per lo studio delle sindromi disventilatorie e può fornire dati aggiuntivi rispetto alla semplice spirometria.

I principi fisici che vengono applicati per la misura dei volumi polmonari sono la legge di Boyle, per la pletismografia corporea, e il principio di conservazione di massa, per le tecniche di diluizione dell'elio ed il wash-out dell'azoto.

Parole chiave: Funzionalità respiratoria, Volumi Polmonari, Patologie extra-polmonari

Summary: Respiratory function tests are going to be more and more important in diagnosis and management of asthmatic children. In cooperating children spirometric methods are based on the analysis of Forced Expiratory Flows (MEF₅₀, MEF₂₅, PEF) and Dynamic Pulmonary Volumes (FEV₁ and FVC) obtained by forced vital capacity manoeuvres. Measurement of Static Lung Volumes as Vital Capacity (VC), Functional Residual Capacity (FRC), Residual Volume (RV), Total Lung Capacity (TLC) is an important step to detect disventilatory syndromes and may provide confirmatory data to forced expiratory spirometry.

The physical principles that are routinely applied to the measurement of lung volumes are whole body pletismography and gas dilution method. Whole body pletismography is based on Boyle's law, the helium dilution and nitrogen washout techniques are based on the conservation of mass principle.

Key words: Lung function, Lung Volumes, Extra-pulmonary diseases.

INTRODUZIONE

I test di funzionalità respiratoria sono uno strumento indispensabile per la diagnosi precoce e il monitoraggio delle patologie respiratorie, poiché permettono di valutare il tipo, l'entità e la reversibilità della compromissione funzionale, l'evoluzione della malattia e l'efficacia della terapia nella fase di *follow-up*. Nel bambino collaborante, dai 6 anni di età, il fulcro dello studio funzionale è la spirometria, un test di ampio utilizzo, oggi altamente standardizzato, di facile esecuzione e a basso costo. La sua esecuzione richiede una manovra di capacità vitale forzata e la successiva analisi della curva flusso/volume (1-2). I volumi polmonari dinamici sono quindi rilevabili da un semplice esame spirometrico, mentre per lo studio dei volumi polmonari statici e delle capacità polmonari, sono necessarie metodiche più complesse e strumenti più sofisticati, quali ad esempio il pletismografo.

I VOLUMI POLMONARI STATICI E DINAMICI

I volumi polmonari s'identificano con i volumi di gas, mobilizzabile e non, contenuti nei polmoni. Vengono distinti in volumi polmonari statici, con misura espressa in litri, e volumi polmonari dinamici, con la misura espressa in funzione del tempo. Le capacità funzionali rappresentano, invece, la somma di due o più volumi. Le definizioni dei volumi polmonari statici e delle capacità sono riportati rispettivamente nelle tabelle 1 e 2.

Tab. 1. Definizione dei volumi polmonari statici	
Volumi polmonari	Definizione
Volume corrente o tidal volume (TV)	Quantità d'aria che viene inspirata ed espirata ad ogni atto respiratorio.
Volume di riserva inspiratoria (VRI) o inspiratory reserve volume (IRV)	Volume d'aria che si può inspirare con uno sforzo massimale, dopo una normale inspirazione.
Volume di riserva espiratoria (VRE) o expiratory reserve volume (ERV)	Volume d'aria che si può espirare con uno sforzo espiratorio massimale, dopo un'espirazione normale, fino al raggiungimento del volume residuo.
Volume residuo (VR) o residual volume (RV)	Volume d'aria che resta nei polmoni dopo una espirazione massimale. Comprende il volume di gas contenuto negli alveoli e spazio morto anatomico ed eventuali cavità parenchimali, non soggette a ventilazione.
Volume di gas toracico (VGT) o toracic gas volume (TGV)	Volume d'aria ventilabile e non ventilabile contenuto nei polmoni al termine di un'espirazione normale.

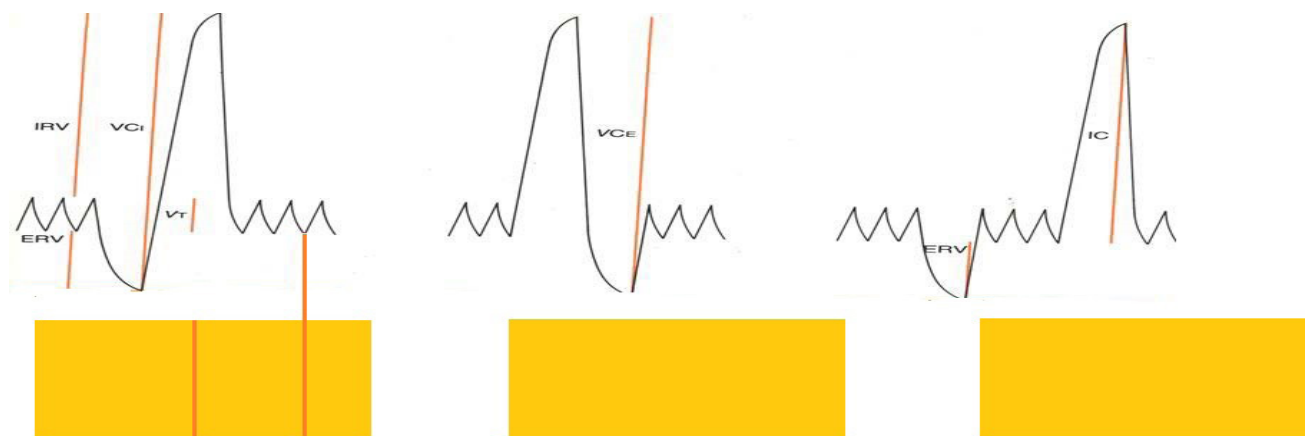
Tab. 2. Le capacità polmonari		
Capacità polmonari	Definizione	
Capacità inspiratoria (CI) o inspiratory capacity (IC)	Quantità d'aria che può essere introdotta nei polmoni con una manovra inspiratoria massimale dopo una normale espirazione.	$IC = TV + IRV$
Capacità espiratoria (CE) o expiratory capacity (EC)	Quantità d'aria espulsa dai polmoni con un'espirazione massimale lenta al termine di una normale inspirazione.	$EC = TV + ERV$
Capacità vitale (CV) o vital capacity (VC)	Quantità d'aria mobilizzata da una manovra espiratoria massimale lenta da TLC a RV, come capacità vitale espiratoria (CVE) o eseguendo una manovra massimale inspiratoria lenta da RV a TLC, come capacità vitale inspiratoria (CVI). Se la manovra di capacità vitale viene effettuata da TLC a RV con una espirazione massimale forzata il volume d'aria mobilizzato in tal modo viene definito capacità vitale forzata espiratoria (CVF o FVC).	$FVC = TV + VRI + VRE$
Capacità funzionale residua (CFR) o functional residual capacity (FRC)	Volume d'aria "ventilabile", contenuto nei polmoni dopo una normale espirazione.	$CFR = ERV + RV$
Capacità polmonare totale (CPT) o total lung capacity (TLC)	Volume d'aria presente nel polmone alla fine di un'inspirazione massimale.	$TLC = TV + IRV + ERV + RV$

Se i volumi polmonari dinamici possono essere misurati con un semplice esame spirometrico, la misura dei volumi polmonari statici è tecnicamente più impegnativa e può essere effettuata solo mediante pletismografia corporea o metodica di diluizione dei gas polmonari (*wash-out* di N_2). Questo comporta la necessità di attrezzature costose e difficilmente trasportabili, oltre alla difficoltà da parte del bambino di eseguire le manovre respiratorie necessarie (3). I principi fisici che vengono applicati per la misura dei volumi polmonari sono la legge di Boyle, per la pletismografia corporea, e il principio di conservazione di massa, per le tecniche di diluizione dell'elio ed il *wash-out* dell'azoto. I volumi polmonari statici sono essenziali nel completamento diagnostico delle sindromi restrittive e miste, ma possono avere una certa rilevanza anche nelle sindromi ostruttive e nello studio delle caratteristiche funzionali dell'apparato respiratorio (4). Con l'esecuzione da parte del paziente collaborante delle manovre respiratorie, in successione, di respiro tranquillo a volume corrente, di manovra di capacità inspiratoria e di manovra di capacità vitale espiratoria lenta (5), è possibile determinare nei bambini collaboranti i seguenti volumi:

- volume corrente (VC);
- capacità inspiratoria (CI);
- capacità espiratoria (CE);
- volume di riserva espiratorio (VRE);
- capacità vitale (CV).

Non è possibile, invece, calcolare con queste manovre la capacità funzionale residua (CFR) e il volume residuo (VR) e, quindi, anche la capacità polmonare totale (CPT) (figura 1).

Fig. 1. Spirogrammi Volume/tempo A: manovra di capacità vitale lenta inspiratoria con valori misurabili TV; IRV; ERV, VCin; B manovra di capacità vitale lenta espiratoria con valori misurabili TV; IRV; ERV; VCex; C manovra duplice di capacità vitale lenta in ed espiratoria con valori misurabili TV; IRV; ERV; VCin e VCex



I risultati ottenuti possono essere interpretati secondo due modalità:

- in rapporto a valori di riferimento, ottenuti da una popolazione sana. Esistono in letteratura diversi valori teorici pediatrici sovrapponibili (6), che non sono però applicabili a tutte le età, a causa dell'interruzione della relazione di crescita allometrica tra torace e altezza durante lo *spurt* puberale (7). Inoltre vi sono differenze tra i vari gruppi etnici, attribuibili in parte a discrepanze tra proporzioni tronco-altezza, dimensioni del torace e massa muscolare (8, 9);
- con una valutazione longitudinale, confrontando i valori ottenuti con i valori dei controlli precedenti dello stesso paziente. Quest'ultima modalità risulta particolarmente utile nel quantificare la risposta alla terapia eseguita.

La volumetria polmonare è un importante strumento per valutare l'*air trapping* nei pazienti asmatici; infatti, un aumento di VR e del rapporto VR/CPT potrebbero essere gli unici para-

metri alterati durante il periodo asintomatico (10). L'alterazione funzionale, ovvero l'aumento del VR e del rapporto VR/CPT, è stata riscontrata in una coorte di nati pretermine (E.G.<32 settimane) in età scolare, con peso alla nascita<1.500g e con *distress* respiratorio alla nascita, trattato con ossigenoterapia e surfactante, indipendentemente dall'esito in displasia bronco-polmonare (11).

Nei bambini non collaboranti, invece, la CFR è l'unico volume polmonare statico misurabile. La sua determinazione è importante nella valutazione dello sviluppo e per l'interpretazione dei parametri di funzionalità polmonare volume-dipendenti, come la *compliance* delle vie aeree o i flussi nell'espiazione forzata (12). Sono scarsi, però, i dati pubblicati in merito all'utilizzo della pletismografia nei neonati e nel bambino in età prescolare, limitandone l'applicazione in questa fascia di età (3).

SIGNIFICATO CLINICO DELLE ALTERAZIONI DEI VOLUMI E DELLE CAPACITÀ POLMONARI

Il volume corrente, VC o *tidal volume* TV, varia con il livello di attività fisica. Il limite inferiore, la fine espiazione, è determinato dal raggiungimento dell'equilibrio tra forze elastiche del parenchima polmonare e della gabbia toracica(13). I valori di TV sono funzione del peso corporeo (circa 8-10 ml/Kg). La ventilazione polmonare rappresenta il prodotto del volume corrente per la frequenza respiratoria ($TV \times FR = VE$), utile per la valutazione dell'adattamento respiratorio allo sforzo. Il TV aumenta, in genere, in corso di sindrome ostruttiva, non si modifica nelle sindromi restrittive da perdita di parenchima funzionante, mentre si riduce nelle sindromi restrittive da perdita dell'elasticità polmonare. La CVI, la CVE e la CVF sono simili nei soggetti normali, mentre nei soggetti con sindrome ostruttiva la CVI può essere maggiore della CVE perché la manovra espiratoria può produrre un collasso dinamico delle vie aeree, limitando il flusso espiratorio. La CV, il VRI, il VRE e la CI, si riducono in tutte le malattie polmonari che determinano perdita funzionale di parenchima, come polmoniti, atelectasie, ascessi e cisti, o perdita di distensibilità polmonare, come le fibrosi polmonari. Una riduzione della CV può essere dovuta anche a cause extrapolmonari, come le paralisi centrali e periferiche dei muscoli respiratori, le deformità della gabbia toracica o della colonna vertebrale, i versamenti o le aderenze pleuriche, le patologie addominali (es. ascite o tumori sottodiaframmatici), che ostacolano i movimenti del diaframma. Anche le malattie ostruttive delle vie aeree possono causare una riduzione della CV, soprattutto per un aumento relativo del VR. Pertanto, una riduzione della CV non può essere correttamente interpretata senza la contemporanea valutazione del VR e della CPT. Il volume residuo è misurabile indirettamente come differenza tra FRC e ERV. Esso aumenta nelle sindromi ostruttive e/o sovra-distensive, con *air-trapping* e il suo aumento è parallelo a quello dell'indice di Motley, definito dal rapporto percentuale fra il VR e la CPT ($RV/TLC\%$), e rappresenta la percentuale di CPT che rimane nel polmone dopo un'espiazione totale e forzata. La riduzione del VR nelle sindromi restrittive è dovuta alla perdita di unità funzionali, mentre non si modifica nel caso di perdita di elasticità. La CFR è determinata dall'equilibrio tra le forze di retrazione elastica del polmone e quelle della gabbia toracica. La CFR comprende il volume di gas ventilabile contenuto nel polmone alla fine di una espiazione normale: varia con la postura, diminuendo in posizione supina, aumenta con l'età (40% della CPT nell'adulto rispetto 10% nel neonato) e con l'attività fisica. La CFR si riduce nelle sindromi restrittive e nell'obesità e aumenta in quelle ostruttive. Valori elevati del VR e della CFR sono indicativi di *air trapping*. In caso di aumento della CPT, l'indice di Motley rappresenta un parametro più attendibile. La CPT o *Total Lung Capacity* (TLC) si riduce nelle sindromi restrittive, mentre aumenta nelle sindromi ostruttive gravi. Il volume di gas toracico (VTG) corrisponde alla CFR in assenza di zone aeree non ventilate (cisti o aree a contenuto gassoso escluse dalla ventilazione). In presenza di aree non ventilate il VGT supera la CFR misurata con il *wash out* dell' N_2 , poiché tali volumi aerei vengono misurati solo con il metodo pletismografico e non con quello della diluizione polmonare dei gas. Il VGT si riduce nelle sindromi restrittive e aumenta nelle sindromi ostruttive.

INDICAZIONI ALLA VALUTAZIONE DEI VOLUMI POLMONARI

La valutazione dei volumi polmonari statici può trovare un'utile applicazione in tutte le malattie, congenite o acquisite, che provocano una compromissione funzionale respiratoria sia di tipo ostruttivo che restrittivo, determinando limitazione ai flussi, riduzione del parenchima funzionale o della elasticità polmonare. Inizialmente utilizzati per la diagnosi e il monitoraggio delle patologie esclusivamente polmonari, la funzionalità respiratoria in generale e i volumi polmonari statici nello specifico, sono stati poi utilizzati anche in patologie extra-polmonari o sistemiche con secondaria compromissione respiratoria, quali le patologie muscolari, neurologiche e scheletriche. Nel corso del tempo si sta definendo un pattern respiratorio caratteristico di ogni condizione patologica studiata e sono stati ricavati eventuali parametri respiratori da utilizzare come indice precoce di interessamento polmonare in patologie sistemiche (tabella 3).

Tab. 3. Alterazioni più comuni dei Volumi Polmonari Statici (FRC,VR,TLC) nelle Patologie Respiratorie ed Extra respiratorie interessate

	Patologia	TLC	FRC	VR	Meccanismo
Patologie polmonari	Asma, BPCO, enfisema	↑→	↑	↑	Ostruzione (perdita del ritorno elastico)
	Fibrosi polmonare, atelettasia, tumori,	↓	↓	↓	Restrizione (sostituzione del tessuto polmonare con altro tessuto o fluido)
Patologie extrapolmonari	Effusione pleurale e tumori	↓	↓	↓	Restrizione
	Anomalie della gabbia toracica	↓	↓	↓	Restrizione
	Malattie neuromuscolari	↓	↓→	↓	Riduzione della forza dei muscoli inspiratori ed espiratori

FUNZIONALITÀ RESPIRATORIA E VOLUMI POLMONARI STATICI NELLA PATOLOGIA EXTRARESPIRATORIA CON INTERESSAMENTO POLMONARE

Obesità

L'obesità può influenzare il sistema respiratorio con diversi meccanismi. L'effetto diretto della deposizione di grasso su parete toracica, addome e vie aeree superiori, riduce i volumi polmonari, in particolare il VRE, e provoca cambiamenti strutturali che sono alla base di un'alterazione della meccanica respiratoria. Il tessuto adiposo è anche un organo endocrino e paracrino che produce un gran numero di citochine e mediatori pro-infiammatori, che sembra contribuiscono all'aumento di rischio di asma negli obesi (14). Gli effetti sulla CPT e sul VR sono minimi nelle prime fasi di obesità. Infatti, anche se sembra esserci una correlazione negativa tra CPT e VR con l'aumento del BMI, entrambi i parametri rimangono all'interno del *range* di normalità, a meno che il BMI non sia molto elevato. In letteratura, l'alterazione meglio descritta è la riduzione del VRE. La relazione tra BMI e VRE è esponenziale, con cambiamenti significativi anche in soggetti sovrappeso e con effetti maggiori nei soggetti con BMI > 30 kg/m². Con l'aumento del BMI, il VRE, quindi di conseguenza la CFR, si riduce fino a che, nell'obesità molto grave, la CFR si avvicina al VR (15). Frequentemente è stata riscontrata una contemporanea riduzione di FEV₁ e FVC, mantenendo il rapporto FEV₁/FVC inalterato. Con la crescente prevalenza dell'obesità e il frequente riscontro di sintomi respiratori nella popolazione obesa, è importante che in tali soggetti sia condotta un'accurata valutazione dei sintomi respiratori, in particolare della funzionalità respiratoria con volumetria polmonare. I test di funzionalità polmonare, infatti, sono utili per confermare che i sintomi respiratori riportati dal soggetto possano essere spiegati dalle già note conseguenze dell'obesità. Pertanto, visto che nella popo-

lazione obesa le alterazioni della funzionalità polmonare sono minime, il riscontro di anomalie significative è meritevole di ulteriori indagini.

Malattie infiammatorie croniche intestinali (MICI)

Le manifestazioni extraintestinali sono abbastanza comuni nelle malattie infiammatorie croniche intestinali (MICI).

Soggetti affetti da MICI sintomatici, con sintomi respiratori, possono avere una normale funzionalità polmonare. D'altra parte, recentemente si è evidenziato che fino a due terzi dei pazienti asintomatici affetti da MICI hanno una funzionalità polmonare compromessa. La compromissione della funzionalità respiratoria è maggiore nella rettocolite ulcerosa rispetto al morbo di Crohn, con un coinvolgimento più importante durante la fase attiva della malattia, ma comunque persistente anche nella fase di remissione (16).

Le caratteristiche più frequentemente riscontrate in letteratura nello studio della funzionalità polmonare nelle MICI sono:

una riduzione del FEV₁ e del rapporto FEV₁/FVC;

un aumento del rapporto tra VR e CPT;

una riduzione dei flussi espiratori (FEF₂₅₋₇₅);

una riduzione della capacità di diffusione polmonare del CO (DLCO). Non è noto, tuttavia, se la DLCO potrebbe essere utilizzata come indice di attività della malattia (16).

Attualmente non è chiaro se i pazienti asintomatici, che presentano anomalie della funzionalità respiratoria, andranno incontro a manifestazioni cliniche respiratorie evidenti e cosa può contribuire a questa progressione.

Malattie neuromuscolari

L'insufficienza respiratoria è la più comune causa di morbilità e mortalità nei pazienti con malattie neuromuscolari. La ridotta forza dei muscoli respiratori, la inefficace ventilazione alveolare e la ridotta *clearance* delle secrezioni, può portare infatti, a un'insufficienza respiratoria cronica. Tuttavia, nelle malattie neuromuscolari, la conoscenza dei rischi associati alla compromissione della funzionalità respiratoria sono scarsi rispetto a quanto accade per la disabilità motoria. La dispnea, di solito, appare nella fase tardiva della malattia, ma il monitoraggio della funzionalità dei muscoli respiratori dovrebbe essere intrapreso precocemente (17). La disabilità clinica sembra essere inversamente correlata ai valori dei volumi polmonari statici e dinamici e alla funzionalità dei muscoli respiratori (18).

Scoliosi

La scoliosi è un'anomala deformazione tridimensionale della colonna vertebrale. Gli effetti della scoliosi sui volumi polmonari sono il risultato della riduzione della *compliance* della parete toracica, della ridotta crescita polmonare e della compromessa forza dei muscoli respiratori, che lavorano in condizioni di svantaggio meccanico. La scoliosi è stata associata allo sviluppo di una sindrome restrittiva, con una conseguente riduzione della CPT. Nei casi in cui non sia possibile la misurazione della CPT, una semplice spirometria può fornire una buona stima del difetto polmonare restrittivo, perché la riduzione della CV è proporzionale alla riduzione della CPT. Nella scoliosi moderata-grave è stata stabilita una correlazione lineare negativa tra l'ampiezza della curva del rachide e CVF. La CVF diminuisce proporzionalmente alla CPT, a meno che non vi sia *air-trapping*. Il VR rimane generalmente entro i valori normali. A causa della relativa diminuzione della CPT il rapporto VR/CPT aumenta. Analogamente, la CFR è normale, o leggermente ridotta, e il rapporto CFR/CPT è aumentato. Se la scoliosi progredisce, il VR si riduce leggermente (19).

MALATTIE INTERSTIZIALI POLMONARI

Le patologie polmonari interstiziali sono un gruppo eterogeneo di condizioni croniche che coinvolgono il polmone, caratterizzate da infiammazione polmonare e/o presenza di esiti fibrotici con un *pattern* ventilatorio restrittivo.

Sclerosi sistemica

Il coinvolgimento polmonare è comune nella sclerosi sistemica (SSc), con l'interessamento interstiziale del polmone che coinvolge fino al 75% dei pazienti, che però progredisce raramente fino all'insufficienza respiratoria. I test di funzionalità polmonare e la tomografia computerizzata ad alta risoluzione, permettono una diagnosi precoce del coinvolgimento polmonare, prima della comparsa di sintomi. Per una prognosi precoce, il monitoraggio con i test di funzionalità respiratoria deve essere ripetuto regolarmente, ogni 6 mesi- 1 anno (20).

Sarcoidosi

La sarcoidosi può colpire qualsiasi organo, ma il polmone è l'organo più comunemente interessato, essendo coinvolto nel 90% dei pazienti (21). Il *pattern* respiratorio è caratterizzato da una sindrome polmonare restrittiva con una riduzione dei volumi polmonari (22).

Artrite idiopatica giovanile

L'artrite idiopatica giovanile (AIG) è la patologia reumatologica più comune dell'infanzia. È caratterizzata da una sinovite cronica e da numerose manifestazioni extra-articolari. È stato dimostrato che i bambini con AIG hanno una significativa diminuzione di FVC, PEF e DLCO rispetto ai controlli sani. I parametri della funzionalità polmonare, inoltre, sono inversamente correlati con il titolo del fattore reumatoide, la velocità di eritrosedimentazione, la durata della malattia e la durata dell'uso di methotrexate (23). In uno studio recente condotto su 33 bambini tra i 5 e i 12 anni, sono state documentate anomalie alla spirometria in 13 pazienti, a prescindere da sesso, attività di malattia e terapia con methotrexate (24). Attualmente è raccomandata una valutazione della funzionalità polmonare in tutti i pazienti con malattie reumatiche, almeno una volta all'anno, anche in assenza di sintomi respiratori (25).

CONCLUSIONI

Lo studio dei volumi polmonari statici è un utile completamento della spirometria con analisi dei volumi polmonari dinamici (FEV₁,FVC) e dei flussi respiratori (PEF e FEF). Tale studio, infatti, è d'aiuto sia per l'identificazione di anomalie funzionali subcliniche nelle patologie polmonari ostruttive, come l'asma e la BPCO, sia per una corretta quantificazione del deficit anatomico e funzionale nelle patologie polmonari tipicamente restrittive, come la fibrosi e le broncopolmoniti ricorrenti. Negli ultimi anni, la valutazione funzionale dei volumi polmonari statici è stata applicata anche in patologie sistemiche con interessamento polmonare, permettendo sia la diagnosi precoce del coinvolgimento polmonare che la quantificazione del danno funzionale respiratorio.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Johnson JD, Theurer WM. *A Stepwise Approach to the Interpretation of Pulmonary Function Tests*. Am Fam Physician 2014; 89: 359-366.
- (2) Godfrey S, Bar-Yishay E, Avital A, et al. *What is the role of tests of lung function in the management of infants with lung disease?* Pediatr Pulmonol 2003; 36: 1-9.

- (3) Debley J, Filbrun AG, Subbara P. *Clinical Applications of Pediatric Pulmonary Function Testing: Lung Function in Recurrent Wheezing and Asthma*. *Pediatric Allergy, Immunol Pulmonol* 2011; 24: 69-76.
- (4) Tepper RS, Morgan WJ, Wrigth A et al. *Physiologic growth and development of the lung during the first year of life*. *Am Rev Respir Dis* 1986; 134: 513-519.
- (5) American Thoracic Society. *Standardization of spirometry. 1994 update*. *Am Respir Crit Care Med* 1995; 152: 1107-1136.
- (6) Stocks J, Quanjer PH. *Reference values for residual volume and total lung capacity. ATS workshop on lung volume measurements. Official statement of the European Respiratory Society*. *Eur Respir J* 1995; 8: 492-506.
- (7) Degroot EG, Quanjer PH, Wise ME et al. *Changing relationships between stature and lung volumes during puberty*. *Respir physiol* 1986; 65: 139-53.
- (8) Kirkby J, Bonner R, Lum S, et al. *Interpretation of pediatric lung function: impact of ethnicity*. *Pediatr Pulmonol* 2013; 48: 20-26.
- (9) Donnelly PM, Yang TS, Peat JK, et al. *What factors explain racial differences in lung volumes?* *Eur Respir J* 1991; 4: 829-838.
- (10) Verini M, Peroni DG, Rossi N, et al. *Functional assessment of allergic asthmatic children while asymptomatic*. *Allergy Asthma Proc*. 2006; 27: 359-364.
- (11) Cazzato S, Ridolfi L, Bernardi F, et al *Lung function outcome at school age in very low birth weight children*. *Pediatric Pulmonol* 2013; 48: 830-837.
- (12) Hülskamp G, Pillow JJ, Dinger J, et al. *Lung function tests in neonates and infants with chronic lung disease of infancy: functional residual capacity*. *Pediatr Pulmonol* 2006; 41: 1-22.
- (13) Cotes JE. *Lung function: assessment and application in medicine*. Blackwell Scien Pub 1993.
- (14) Brazzale DJ, Pretto JJ, Schachter LM. *Optimizing respiratory function assessments to elucidate the impact of obesity on respiratory health*. *Respirology* 2015; 20: 715-721.
- (15) Jones RL, Nzekwu MM. *The effects of body mass index on lung volumes*. *Chest* 2006; 130: 827-833.
- (16) Herrlinger KR, Noftz MK, Dalhoff K et al. *Alterations in pulmonary function in inflammatory bowel disease are frequent and persist during remission*. *Am J Gastroenterol* 2002; 97: 377-381.
- (17) Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. *Chronic respiratory care for neuromuscular diseases for adults*. *Eur Respir J* 2009; 34: 444-451.
- (18) Fiorenza D, Vitacca M, Bianchi L et al. *Lung function and disability in neuromuscular patients at first admission to a respiratory clinic*. *Respir Medi* 2011; 105: 151-158.
- (19) Martinez-Llorens J, Ramirez M, Colomina MJ et al. *Muscle dysfunction and exercise limitation in adolescent idiopathic scoliosis*. *Eur Respir J* 2010, 36: 393-400.
- (20) Bussone G, Mouthon L. *Interstitial lung disease in systemic sclerosis*. *Autoimmun Rev* 2011; 10(5): 248-255.
- (21) Judson MA. *The Clinical Features of Sarcoidosis: A Comprehensive Review*. *Clin Rev Allergy Immunol* 2015; 49: 63-78.
- (22) Levinson RS, Metzger LF, Stanley NN et al. *Airway function in sarcoidosis*. *Am J Med* 1977; 62: 51-59.
- (23) Alkady EA, Helmy HA, Mohamed-Hussein AA. *Assessment of cardiac and pulmonary function in children with juvenile idiopathic arthritis*. *Rheumatol Int* 2012 32: 39-46.
- (24) Alam MM, Ray B, Sarkar S et al. *Spirometric Assessment in Juvenile Idiopathic Arthritis*. *Indian J Physiol Pharmacol* 2015; 59: 199-203.
- (25) Quezada A, Ramos S, Garcia M et al. *Lung involvement in rheumatologic diseases in children*. *Allergol Immunopathol* 2012; 40: 88-91.