

## SEZIONE 5

## FUNZIONE RESPIRATORIA

## SECTION 5 – LUNG FUNCTION

L'indicatore preso in considerazione per misurare la funzione respiratoria dei pazienti è il *forced expiratory volume in the first second* (FEV<sub>1</sub>), cioè il volume di aria espirata durante il primo secondo di un'espirazione forzata e riflette il diametro delle vie aeree centrali; è espresso in valori percentuali (FEV<sub>1</sub>% del valore atteso per sesso, età e altezza) calcolati direttamente dagli spirometri usati nei centri FC, facendo riferimento alle linee guida dell'American Thoracic Society e della European Respiratory Society (ATS/ERS).

In linea con gli altri paesi internazionali, per il calcolo del valore atteso del FEV<sub>1</sub>, sono state utilizzate le Global Lung Function Initiative equations,<sup>7</sup> secondo il sesso, l'altezza e l'età dei pazienti.

L'analisi della funzione respiratoria, eseguita sui pazienti di età superiore o uguale ai 6 anni, viene attuata sulla migliore prestazione registrata durante l'anno di riferimento. Sono stati esclusi dalle analisi tutti i pazienti sottoposti a trapianto bi-polmonare o che siano in lista di attesa di trapianto o che abbiano riportato valori di FEV<sub>1</sub>% ritenuti incongruenti (FEV<sub>1</sub>% > 160%) o con dato mancante. La funzione respiratoria è considerata:

- **gravemente compromessa** quando il FEV<sub>1</sub>% è <40% del predetto;
- **compromessa in grado moderato** con FEV<sub>1</sub>% tra 40% e 70%;
- **normale** con FEV<sub>1</sub>% superiore al 70% del predetto.

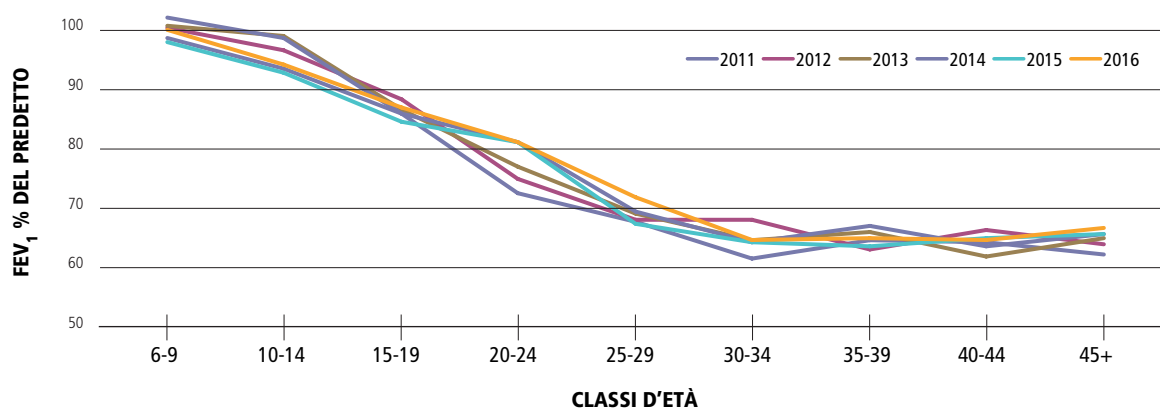
Nella **figura 10** sono riportati i valori mediani di FEV<sub>1</sub>% nelle diverse classi di età per gli anni 2011-2016; l'andamento della curva descrive la progressiva riduzione dall'età adolescenziale, in accordo con la storia naturale della malattia. La sovrapposizione delle curve negli anni 2011-2016 mostra che i valori mediani di FEV<sub>1</sub>% sono rimasti sostanzialmente invariati nel tempo.

La stabilizzazione del FEV<sub>1</sub>% mediano (fra il 60% e il 70%) nei soggetti sopra i 30 anni si spiega con l'esclusione dalla elaborazione dei dati dei pazienti in lista di attesa di trapianto bipolmonare.

Il FEV<sub>1</sub>% mediano nei pazienti di età superiore a 40 anni si spiega anche per la presenza di una percentuale maggiore di pazienti con un genotipo che garantisce loro una funzione residua della CFTR e, di conseguenza, una minore compromissione polmonare.

La **figura 11** descrive la distribuzione dei pazienti in età pediatrica e adulta per fasce di gravità.

In particolare, per i pazienti di età compresa fra i 6 e i 17 anni, si evince che più dell'80% dei pazienti ha un valore di FEV<sub>1</sub>% uguale o superiore al 70%, mentre la percentuale di soggetti con funzione respiratoria gravemente compromessa (FEV<sub>1</sub>% <40%) è inferiore al 2% e costante negli anni.



**Figura 10.** FEV<sub>1</sub>%. Valori mediani per classi di età in pazienti di età ≥ 6 anni non sottoposti a trapianto polmonare. Anni 2011-2016.  
**Figure 10.** FEV<sub>1</sub>%. Median values by age classes in patients aged ≥ 6 years who have never had a lung transplant. Years 2011-2016.

La diversa distribuzione dei pazienti pediatrici e adulti per fasce di gravità è dovuta all'avanzamento della malattia polmonare, con progressivo decadimento nella terza decade di vita (figura 11).

È evidente la progressiva riduzione della quota di soggetti con funzione respiratoria normale/mild ( $FEV_1\% \geq 70\%$ ) dal 69,3% circa nella fascia di età 18-21 anni al 44,1% dei soggetti di età superiore o uguale ai 38 anni. Contemporaneamente, la quota di pazienti con grave compromissione respiratoria ( $FEV_1\% < 40\%$ ) aumenta progressivamente dal 7,5% al 17,4%.

Nella figura 12, che riporta la distribuzione dei valori di  $FEV_1\%$  per fasce di gravità e d'età per il solo anno 2016,

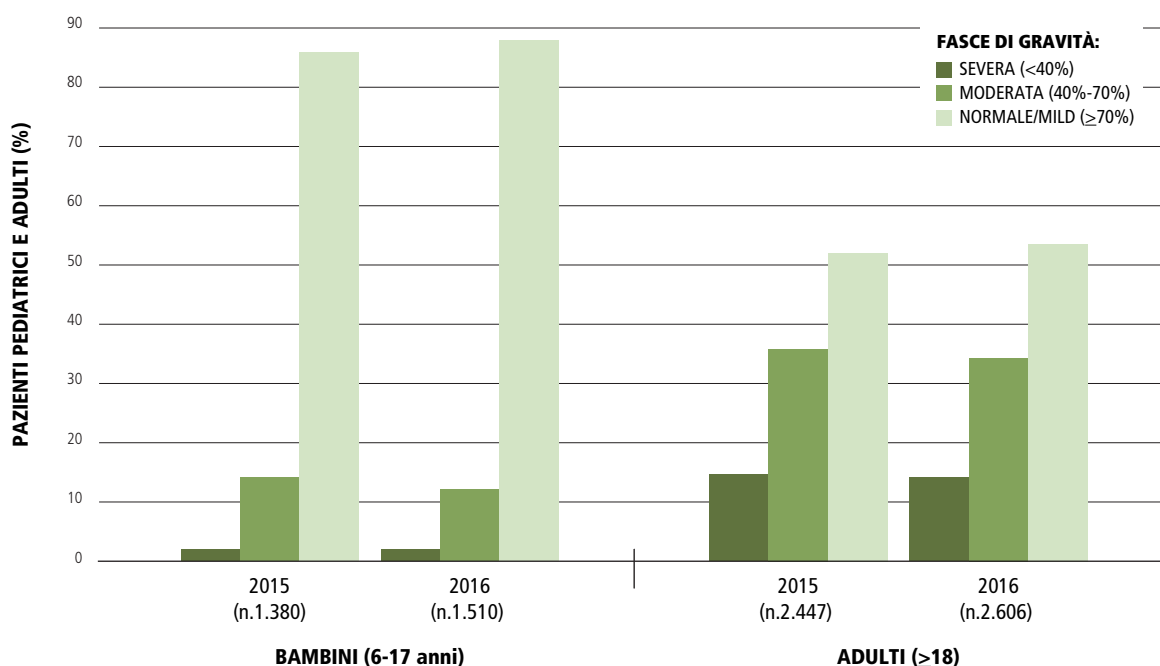


Figura 11. Distribuzione dei pazienti pediatrici (6-17 anni) e adulti (≥18 anni), per fasce di gravità. Anni 2015-2016  
 Figure 11. Patients aged 6-17 and ≥18 years distribution, by class of disease severity. Year 2015-2016.

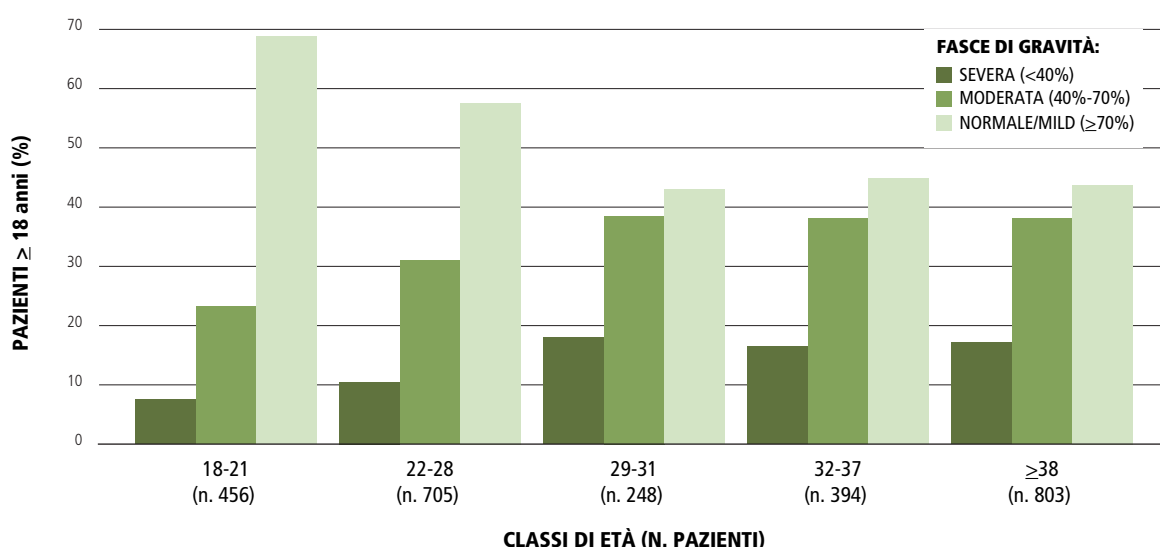


Figura 12. Distribuzione dei pazienti adulti (≥18 anni) per fasce di gravità e per classi di età. Anno 2016.  
 Figure 12. Patients aged ≥18 years distribution by class of disease severity and age group. Year 2016.