

## ■ EPATOLOGIA

### Gestione condivisa della colangite biliare primitiva

La colangite biliare primitiva (PBC), in precedenza denominata cirrosi biliare primitiva, è una malattia autoimmune e cronica che interessa i piccoli dotti biliari. I linfociti T riconoscono come estranee le cellule dei dotti biliari, attaccandole fino a distruggerle, e causando un'infiammazione cronica e progressiva nei tessuti, che vengono sostituiti da tessuto cicatriziale. Un recente studio ha fornito la prima fotografia del nostro Paese, secondo il quale la prevalenza è di 28 casi su 100.000 (circa 13.000 persone), con un'incidenza di 5.3 casi su 100.000 l'anno, ma poiché la malattia, soprattutto nelle fasi iniziali, è asintomatica, è possibile ipotizzare un sommerso (Marzioni N et al. *Dig Liver Dis* 2017 49; (S1): e14). "Come la gran parte delle malattie autoimmuni anche la PCB si sviluppa più spesso nelle donne (rapporto maschi femmine 1:9). Ad oggi, non è stato individuato un singolo agente causale, ma si pensa che le cause siano multifattoriali: genetica, ereditarietà e familiarità, fattori ambientali come infezioni virali o batteriche" - spiega a M.D. il Prof. **Pietro Invernizzi**, Direttore UOC di Gastroenterologia, Centro per le Malattie Autoimmuni del Fegato, Ospedale San Gerardo di Monza, Università degli Studi di Milano-Bicocca.

#### ► Inquadramento

La malattia è asintomatica nelle fasi precoci e, ove presenti, i sintomi più comuni sono per lo più aspecifici (prurito, stanchezza, gonfiore addominale, nausea, secchezza della bocca, emicrania). I sintomi caratteristici della fase avanzata di malattia, sono sovrapponibili a quelli di altre patologie a carico del fegato e includono: xantelasmi e xantomi, ittero, edemi e ascite, sanguinamento gastrointestinale, confusione mentale e rallentamento motorio e stato di denutrizione. "La diagnosi è relativamente semplice - continua Invernizzi - e si basa su tre elementi: alterazione degli enzimi epatici; presenza di marker specifici (AMA e ANA); lesioni tipiche alla biopsia epatica". La CBP non si associa ad alterazioni morfologiche del fegato, per cui il ruolo della diagnostica per immagini è quello di escludere la presenza di lesioni o cause di ostruzione extraepatica, come la calcolosi biliare. "Il trattamento della CBP, secondo le linee guida dell'associazione europea per lo studio delle malattie epatiche (EASL) del 2017, ha come obiettivo il rallentamento della progressione della malattia e il controllo dei sintomi. Il farmaco di prima linea è l'acido ursodesossicolico (UDCA), e in Italia an-

che l'acido tauro-ursodesossicolico, in grado di controllare la malattia in circa il 60/70% dei soggetti. È invece di recente introduzione (agosto 2017) e rimborsato dal Ssn l'acido obeticolico: la sua indicazione è la seconda linea nei pazienti affetti da CBP che non rispondono adeguatamente alla terapia con UDCA o che sono intolleranti all'UDCA. L'acido obeticolico è un agonista del recettore farnesoide X: agisce a livello immunologico e metabolico ed è in grado di prevenire il formarsi di fibrosi epatica, ma soprattutto migliorare il flusso biliare del fegato, prevenendone l'accumulo e il ristagno all'interno dell'organo.

#### ► Ruolo del Mmg

"Tra le competenze del Mmg c'è quella di identificare precocemente il paziente portatore della CBP con l'obiettivo di indirizzarlo ad una valutazione specialistica corretta - afferma ad M.D. **Ignazio Grattagliano**, Presidente SIMG Bari. Il secondo passo è quello di collaborare con lo specialista nella fase di follow-up che può anche durare tutta la vita. Inoltre i pazienti portatori di CBP possono essere affetti da comorbidità concomitanti e che per questo richiedono un inquadramento generale a 360 gradi".



Attraverso il presente QR-Code è possibile ascoltare con tablet/smartphone il commento di Pietro Invernizzi e Ignazio Grattagliano