

**LOMBARDIA**  
**FEGATO E AUTOIMMUNITÀ**

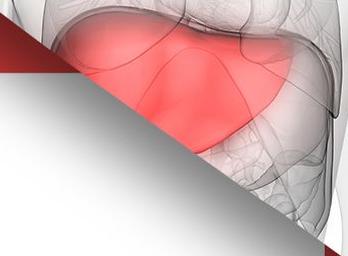
**GIOVEDÌ 8 APRILE 2021**



**Claudio Zanon**  
Direttore Scientifico Motore Sanità



**Paolo Guzzonato**  
Direzione Scientifica Motore Sanità



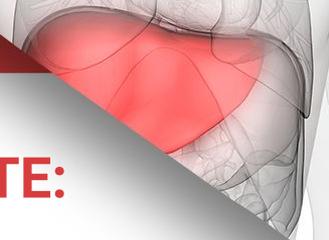
## FEGATO E MALATTIE AUTOIMMUNI

**Le malattie epatiche autoimmuni** insorgono quando il sistema immunitario aggredisce il fegato con una reazione anomala che in assenza di adeguato trattamento, porta a **cirrosi e insufficienza epatica**. Se ne distinguono almeno 4 forme, più o meno rare:

- Epatite autoimmune;
- Colangite biliare primitiva;
- Colangite sclerosante primitiva;
- Colangite IgG4-positiva.

Patologie che a loro volta, si associano spesso ad Artrite reumatoide, Acidosi tubulare renale, Sclerosi sistemica, Sindrome di Sjögren, Sindrome CREST, Tiroidite autoimmune.

Buona parte di queste patologie viene **diagnosticata incidentalmente** quando i test di funzionalità epatica risultano alterati (es° elevate fosfatasi alcalina ALP e gamma-glutamil transpeptidasi GGT)



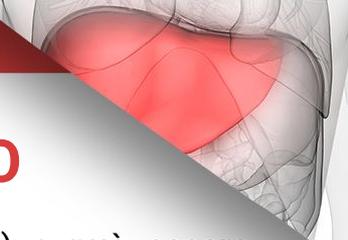
## L'ESEMPIO DELLA CBP: PREVALENZA, CAUSE E RICADUTE:

In termini di **incidenza**, la **colangite biliare primitiva** (CBP) è tra le più diffuse (stime di prevalenza 40/100.000)\* e colpisce principalmente le donne:

- **La prevalenza** è molto bassa (circa 1/1.000 donne di età > 40 anni, ma può svilupparsi tra i 35-70, secondo nuovi dati sarebbe  $1,89 \times 100.000$  maschi e  $4,75 \times 100.000$  femmine); malattia non rara in Italia (sì all'estero) mette a rischio i pazienti per complicazioni potenzialmente letali. Se non trattata adeguatamente, la sopravvivenza è significativamente peggiore rispetto alla popolazione generale.
- **La malattia cronica su base autoimmune** (alterazione cromosoma X, con interessamento di più membri all'interno della stessa famiglia) fa in modo che i linfociti aggrediscano per errore le cellule dei dotti biliari, provocandone progressiva infiammazione con distruzione dei dotti biliari intraepatici.
- **Questo porta a ridotta formazione e secrezione della bile** (colestasi), ritenzione di materiali tossici come gli acidi biliari e ulteriori danni agli epatociti. L'esposizione ad antigeni estranei, come un agente infettivo (batterico o virale) o tossico, può essere l'evento scatenante.

\*\*Dati San. Gerardo Monza analisi SDO 2011-2015 Prof. Invernizzi, Dr.Gerussi

\*fonte OMAR



## L'ESEMPIO DELLA CBP: DIAGNOSI E TRATTAMENTO

- **Alla prima osservazione** può essere asintomatica (lieve astenia o sintomi di colestasi) o può essere sintomatica in fase avanzata di cirrosi (ipertensione portale, ascite, encefalopatia epatica). Nei pazienti asintomatici, la cirrosi biliare primitiva viene **diagnosticata incidentalmente** con test di funzionalità epatica alterati, ma per la diagnosi vengono valutati autoanticorpi specifici di malattia (cioè autoanticorpi antimitocondriali (AMA) e anti-nucleari (ANA) e per la stadiazione successive è necessaria la biopsia epatica.
- **Il trattamento comprende:**
  - ❖ acido ursodesossicolico che riduce il danno epatico, prolunga la sopravvivenza e ritarda la necessità del trapianto di fegato (**20%** dei pazienti non mostra però miglioramenti)
  - ❖ acido obeticolico pazienti che non rispondono bene o non tollerano l'acido ursodesossicolico
  - ❖ la colestiramina (prurito), supplementi di vitamine liposolubili
  - ❖ trapianto di fegato per la malattia in fase avanzata.
- Normalmente può raggiungere le **fasi terminali in 15-20 anni**, anche se la rapidità della progressione è variabile e legata alla qualità degli interventi. **Una volta sviluppati i sintomi, l'aspettativa media di vita è di 10 anni.**

## QUALI NUOVI MODELLI ORGANIZZATIVI?

Per tutti questi motivi l'organizzazione di percorsi dedicati a questa complessa patologia, è fondamentale per:

- **avere rapida diagnosi**
- **ottenere rapido accesso** alle cure ed efficace presa in carico dei pazienti
- **rallentare** la progressione della malattia
- **impedire** il sovrapporsi di complicanze severe (fino alla cirrosi).

Quali eventuali nuovi modelli organizzativi progettare per la gestione di questa complessa malattia in Regione Lombardia?

# EpaC LOMBARDIA I CENTRI DI CURA

## Lombardia

Centri di cura per le malattie autoimmuni Regione Lombardia

### VOGHERA (PV)

BERGAMO

BRESCIA

COMO

CREMA (CR)

CREMONA

GARDONE VAL TROMPIA  
(BS)

LECCO

MILANO

MONZA

MORBEGNO  
(SO)

PAVIA

RHO (MI)

ROZZANO (MI)

SAN FERMO DELLA BATTAGLIA  
(CO)

SONDRIO

VIGEVANO (PV)

TREVIGLIO (BG)

VARESE

VIMERCATE (MB)

“Il concetto di “hub and spoke”, deve trovare in epatologia una sua applicazione virtuosa”



## ALCUNI ITEMS PER IL PANEL

### Organizzazione

- Il groviglio delle reti di malattia: modello di Reti Europee, Nazionali, Regionali
- Accesso del paziente ai percorsi di cura: quale situazione regionale? Quale modello organizzativo?
- Dalla diagnosi alla terapia, la presa in carico del paziente: quali criticità e quali punti di forza nella rete dei centri
- Organizzazione del Network tra centri di cura: dai progetti di ricerca alla gestione Hub&Spoke

### Percorsi terapeutici e condivisione dati

- L'importanza della condivisione dei dati: cosa chiedere alla regione?
- Ruolo attuale e futuro della medicina territoriale in questa complessa patologia
- Farmaci orfani e dinamiche gestionali di sistema per il paziente fragile: home delivery?