

COLANGITE BILIARE DEL FEGATO

La colangite biliare primitiva è una malattia autoimmune del fegato con andamento cronico che interessa le vie biliari, in particolare i piccoli dotti intraepatici. Queste strutture sono una fitta rete di canalicoli deputati al trasporto della bile che è prodotta ininterrottamente dalle cellule epatiche, gli epatociti.

Da qui, proprio tramite i piccoli dotti, la bile raggiunge le vie biliari maggiori e poi la colecisti, dove è immagazzinata, prima di essere secreta nell'intestino. La bile è una soluzione contenente i sali biliari, necessari per la digestione dei grassi e delle vitamine liposolubili e per l'eliminazione della bilirubina e del colesterolo.

Gli studi negli ultimi anni sono stati mirati alla ricerca della causa della malattia. Le scoperte hanno mostrato come alcuni fattori genetici, come il sesso femminile ma anche alcuni fattori ambientali come infezioni pregresse, possono aver un ruolo nel determinare tale patologia. Ad oggi tuttavia, non è ancora stato identificato un singolo agente causale. Il danno epatico è causato dal sistema immunitario che aggredisce, per cause ancora ignote, le cellule dei piccoli dotti biliari (colangiociti) provocando infiammazione e fibrosi. Una popolazione dei globuli bianchi, i linfociti T, cellule dell'immunità acquisita preposte a difendere l'organismo dall'infezione riconoscono come estranei i colangiociti e li attaccano fino a distruggerli. Il processo infiammatorio coinvolge, lentamente anche le cellule limitrofe e lentamente si genera una cicatrice fibrotica che sostituisce il tessuto epatico.



R08 -Sostegno del Registro Nazionale della Colangite Biliare Primitiva – Anno 2023/2024-

Coordinatore: Prof. Pietro Invernizzi

Comitato Scientifico: Prof. Marco Carbone, Prof. Marco Marziani, Prof. Vincenza Calvaruso, Dott.ssa Nora Cazzagon, Prof. Vincenzo Cardinale, Prof. Umberto Vespasiani Gentilucci.

La CBP è una malattia cronica del fegato e delle vie biliari, a patogenesi autoimmune. Nonostante sia una malattia rara, non è riconosciuta come tale dal Ministero della Salute e pertanto non è disponibile un registro nazionale ufficiale che offra a pazienti, medici ed istituzioni dei dati di epidemiologia né modalità per una sorveglianza della malattia nel tempo. A tal proposito i centri di riferimento per la CBP hanno attivato da luglio 2019 un Registro di malattia che coinvolge numerosi ospedali italiani in tutte le regioni. Tale registro è associato ad una biobanca che raccoglie campioni biologici (sangue e urine) di individui affetti da tale malattia.

L'obiettivo principale del registro nazionale CBP e della biobanca CBP è quello di monitorare la malattia sul territorio italiano, studiarne le caratteristiche (ad esempio indagare perché alcuni individui hanno una malattia più aggressiva e/o meno responsiva ai farmaci), monitorare l'efficacia e la sicurezza dei farmaci registrati e di quelli in via di sperimentazione.

Ad oggi su tutto il territorio nazionale sono attivi 62 centri mentre altri 30 hanno mostrato interesse, per un totale di 2119 pazienti arruolati.

Come associazione di pazienti riteniamo di estrema importanza sensibilizzare tutti i pazienti a sostenere questo registro.

Scopo del progetto è contribuire economicamente alle seguenti spese:

- Supporto ricercatore dedicato al mantenimento registro e biobanca euro **8.000**
- Spese annuali di spedizione di campioni biologici euro **1.000**
- Mantenimento annuale del database e biobanca euro **1.000**

Costo totale euro 10.000

Sostieni il progetto effettuando un bonifico sul cc di Amaf (IBAN: IT69A0303233430010000004495). Nella causale inserire: **Erogazione liberale a sostegno del progetto R08.**

Si prega di mandare sempre una mail a info@amafonlus.it di conferma dell'avvenuto bonifico, specificando nome, cognome, indirizzo, codice fiscale, luogo e data di nascita (dati utili all'emissione del documento valido per la detrazione fiscale).