

DOVE VA (O VORREBBE ANDARE) L'EPATOLOGIA PEDIATRICA?

La presenza, su questo numero di *Medico e Bambino*, di alcuni contributi di epatologia, motiva questa riflessione sulla storia e sul futuro di questa giovane subspecialità pediatrica. La sua nascita viene fatta coincidere con la pubblicazione, nel 1978, del libro di Daniel Alagille e Michel Odièvre¹, che illustra l'esperienza ventennale maturata dagli Autori presso l'Hôpital du Kremlin-Bicêtre, a Parigi. Anche se nella prefazione è sottolineato il carattere fragile e provvisorio di quanto scritto, una sua rilettura a trent'anni, ne dimostra invece la persistente attualità. L'anno successivo, Alex Mowat del King's College Hospital di Londra pubblica un textbook² più sistematico. Nello stesso anno viene pubblicata la versione inglese del libro di Alagille che lui stesso, tra il serio e il faceto, usava chiamare "la bible".

L'epatologia pediatrica nasce quindi con una forte connotazione europea, con il contributo dei chirurghi pediatri giapponesi e in particolare di Morio Kasai per quello che riguarda l'atresia biliare. È interessante notare come questa subspecialità non sia nata, "più naturalmente", da una "costola" della gastroenterologia pediatrica, ma sia, piuttosto, il frutto di una esperienza clinica autonoma. Daniel Alagille è un pediatra ribelle, esiliato dal Gotha della pediatria francese nel vecchio Ospedale di Kremlin-Bicêtre, proprio per calmarne i "bollenti spiriti". Inizialmente Alagille si dedica ai disturbi dell'emostasi ma, dal 1960 in poi, rivolge la sua attività clinica e di ricerca alle malattie del fegato del bambino e crea una unità di ricerca INSERM dedicata alle malattie epatiche infantili. La sua lunga attività scientifica si concluderà nel 2004 con una riflessione sulla storia del trapianto di fegato pediatrico in Europa che lo ha visto protagonista³. Morirà solo un anno dopo, a 80 anni. Alex Mowat, scozzese del profondo nord della Scozia, si troverà ad affiancare, come pediatra, il gruppo di Sir Roger Williams, leader mondiale nell'epatologia, in quegli anni. La fama di Roger Williams attira al King's non solo adulti, ma anche bambini con malattie del fegato. Questo permetterà a Mowat di sviluppare un'esperienza unica e di creare un gruppo medico-chirurgico che ancora oggi è leader sull'argomento. Nel 1970 egli ricoprirà il primo ruolo di pediatra epatologo creato nel Regno Unito. Morirà tragicamente a soli 60 anni nel 1995, in Cile, dove si trovava per una conferenza. In Nord America invece, almeno inizialmente, solo pochi pediatri, questa volta di estrazione gastroenterologica, si dedicano alle malattie del fegato. L'apripista è Claude Roy, che dopo aver fondato la prima divisione di gastroenterologia pediatrica del Nord America a Denver, si trasferisce a Montreal, presso l'Hôpital Saint Justine per dar vita a un gruppo epato-gastroenterologico ancora oggi molto attivo. Nel 1995, lo stesso Roy e Arnold Silverman, Autori insieme a Frank Cozzetto del primo testo nord americano di Gastroenterologia Pediatrica, coinvolgeranno Alagille nella stesura della quarta edizione⁴. Questa unificazione culturale tra gastroenterologia ed epatologia pediatrica sarà ufficialmente sancita dall'aggiunta dell'"H" (di Hepatology) alla sigla dell'ESPGAN e dalla creazione di un Committee of Hepatology nell'ambito della stessa Società Europea.

Oggi l'epatologia è una subspecialità pediatrica pienamente riconosciuta e tutti i principali ospedali pediatrici europei e nord americani hanno specifici programmi dedicati. Il trapianto di fegato pediatrico è una realtà terapeutica (almeno

nei Paesi ricchi) con percentuali di sopravvivenza uniche nell'ambito della trapiantologia pediatrica. In Italia, grazie allo sforzo di alcuni pionieri, si è passati dalla totale dipendenza dall'estero alla completa autosufficienza, per cui oggi a nessun bambino italiano è negata questa opzione terapeutica. Certamente si tratta di una cura costosa che in questo periodo di grave congiuntura economica accentua drammaticamente le differenze tra i bambini nati in Paesi in cui questa cura è offerta dal servizio sanitario nazionale e bambini che devono cercarla altrove con risorse proprie. Inoltre le problematiche del trapianto pediatrico sono altrettanto uniche rispetto a quelle dell'adulto, sia per quanto concerne le indicazioni che le prospettive a lungo termine. Un numero sempre maggiore di errori congeniti del metabolismo è oggi incluso tra le indicazioni dell'epatotrapianto e la lunghissima sopravvivenza post-trapianto pone specifiche problematiche relative alla durata dell'immunosoppressione. In questi 30 anni è successo di tutto; patologie di grande rilevanza epidemiologica come l'epatite cronica da virus B sono praticamente scomparse, almeno nei Paesi (come il nostro) che hanno adottato la vaccinazione universale contro il virus HBV. Altre patologie sono invece esplose come la malattia grassa del fegato, che arriva a interessare circa il 10% della intera popolazione pediatrica, in stretta correlazione con il cambiamento epocale delle condizioni di (iper)nutrizione attuali della popolazione pediatrica. Ma più che una patologia d'organo, la malattia grassa del fegato illustra piuttosto in maniera solo più evidente (elevazione delle transaminasi, fegato "grasso all'ecografia") quei danni che l'eccesso di depositi lipidici può causare a ogni organo e apparato. L'identificazione di nuove entità nosologiche è un'altra "mission possibile" e la genetica ha dato a questo obiettivo una spinta fortemente innovativa. L'identificazione di forme di colestasi legate a specifiche disfunzioni di alcune proteine di trasporto ha permesso finalmente di comprendere i delicati meccanismi fisiologici della secrezione biliare. Infine, è stato inoltre possibile caratterizzare le principali malattie autoimmuni del fegato, iniziare a comprenderne i meccanismi e ampliarne lo spettro terapeutico, una volta limitato ai corticosteroidi. Molti misteri rimangono: uno su tutti, la/e causa/e dell'atresia biliare, la principale causa di trapianto pediatrico.

L'epatologia pediatrica è rimasta comunque una specialità di nicchia: un coacervo di bambini con malattie rare, di famiglie obbligate a viaggiare per una assistenza più dedicata, pochi veri specialisti che hanno dovuto costruire la loro competenza sull'esperienza quotidiana nel contatto con i pazienti e con le loro malattie. La parcellizzazione delle patologie (molte malattie, ognuna con pochi pazienti) ha ostacolato, in Italia, lo sviluppo di una associazione di volontariato forte e a valenza nazionale che possa supportare le famiglie dei bambini ammalati e raccogliere fondi dedicati alla ricerca. In tutti gli altri Paesi queste associazioni hanno un ruolo chiave nella promozione della prevenzione e della cura delle malattie epatobiliari del bambino. Certamente la necessità di concentrare medici con particolari competenze (epatologi, radiologi, endoscopisti, patologi) in centri dedicati ha permesso di raccogliere esperienze quantitativamente rilevanti che hanno contribuito alla progressione delle conoscenze. In Italia (più per caso che per oculata programmazione) i tre principali e ottimi centri di trapianto di fegato pediatrico sono omogeneamente distribuiti sul territorio. Ma la fragilità del

nostro sistema rispetto agli altri Paesi è testimoniata dal fatto che nessuno dei tre centri è strutturato all'interno di una struttura nazionale "forte": infatti uno è presso un ospedale regionale, uno presso una struttura privata convenzionata e uno è perfino extraterritoriale!

In qualità di osservatore privilegiato della nascita di questa subspecialità e del suo diventare adulta sono comunque colpito di come si sia fatto tanto con limitate risorse grazie all'entusiasmo di colleghi come Olivier Bernard a Bicêtre e Giorgina Mieli Vergani a Londra. Rimane comunque ancora molto da fare per quei giovani pediatri che affascinati (come lo sono stato io) dal proprio mentore, sceglieranno di dedicarsi alla cura dei bambini con malattie epatobiliari.

Bibliografia

1. Alagille D, Odièvre M. *Maladie du foie et des voies biliaires chez l'enfant*. Paris: Flammarion Medicine-Sciences, 1978.
2. Mowat AP. *Liver disorders in childhood*. London: Butterworths, 1979.
3. Alagille D. *History of Pediatric liver transplantation in Europe*. *Acta Gastroenterol Belg* 2004;67:172-5.
4. Roy CC, Silverman A, Alagille D. *Pediatric Clinical Gastroenterology*. St. Louis, MO: Mosby, 1995.

Giuseppe Maggiore

DIO NON PAGA IL SABATO

E così, ecco il mondo, ed ecco l'Italia alle prese coi propri debiti. Non voglio parlar qui del nostro debito sovrano, 2000 miliardi che non arriveremo mai a pagare, anzi, che stanno inesorabilmente lievitando, a dispetto di ogni *spending review*, solo per pagare gli interessi di se stesso.

Ne ho parlato anche troppo, prima che se ne parlasse tanto, prima che cadesse il Governo. Questo di Monti non cadrà solo perché il suo è già un Governo "a tempo".

I frutti del riscaldamento globale

Vorrei parlare, piuttosto, e non per la prima volta, a costo di apparire quello che sono, un vecchio noiosissimo, del Grande Debito che il Mondo ha contratto nei riguardi del pianeta, di Se Stesso: dell'enorme debito del riscaldamento globale, le cui cambiali stanno ormai anche loro giungendo a scadenza: ogni estate è la più calda di tutte le estati da quando si è cominciata a misurare la temperatura globale del mondo, e quest'ultima è anche la più assetata, la più povera di pioggia.

Il risultato immediato per un mondo che sembra guardare solo al denaro è una diminuzione dei raccolti che va fino al 50%. Leggo il giornale, i titoli: non piove più, raccolti distrutti e fiumi in secca (il livello del Po è sceso 9 metri sotto la media stagionale). E poi i contenuti: la grande sete costa un miliardo (in Italia); ma questo vale, moltiplicato, per i granai cerealicoli del Mar Nero, dalla Russia all'Ucraina, al Kazakistan; sul lastrico l'agricoltura statunitense, che ha perso sinora il 30% dei raccolti di mais e di soia, con gravi ricadute sul settore zootecnico; e così è anche in Italia, dove i pascoli toscani sono stati trasformati in deserti, dove si calcola che la spesa per alimentare gli animali sia cresciuta del 70-80%. Questo è lo scotto (l'anticipo) che paghiamo per i ritardi nell'intervento sulle attività antropiche responsabili dell'effetto

serra e del riscaldamento globale: lo scotto per esserci lasciati andare, Stati e cittadini, alla scusa che forse questa del riscaldamento globale magari non esiste, oppure è solo un effetto delle macchie solari, solo un incidente di passaggio, e che l'uomo e l'effetto serra non c'entrano, che tutto è come sempre soltanto una spiritosa invenzione e che nemmeno i 2800 scienziati delle Nazioni Unite riescono a mettersi d'accordo (in realtà, i "negazionisti" erano meno dell'1%, e il disaccordo, infamia delle infamie, sostenuto era dal finanziamento, ora smascherato, da parte della EXXon Mobil). In realtà, in ogni Stato c'erano poteri forti interessati a "rimandare" qualunque intervento che riducesse i guadagni per proteggere l'ambiente (i guadagni sono di pochi, l'ambiente è di tutti): dall'emissione di gas serra al disboscamento selvaggio, all'attività industriale, al consumo di energia, frutto a sua volta di un consumismo indotto. Come si osa pensare di rallentare la CRESCITA? Il mito degli anni 2000? E cosa dicono i geofisici della situazione come è oggi? Lo scenario ottimistico per il futuro è che la temperatura del globo salga ancora di 2 gradi. Quanto basta a sciogliere i ghiacciai, a innalzare i mari, a sommergere le coste, ad allargare lo spazio della malaria, a ridurre quello delle colture. Lo scenario pessimistico è che il clima si alzi di 6 gradi: allora bisogna moltiplicare tutti i disastri per dieci. A quel punto, anche se tutte le attività che liberano CO₂ cessassero, ci vorrebbero 60 anni per tornare alle temperature di prima.

Ecco, e adesso paga Pantalone. Che siamo noi. Non è neanche vero. Pagheranno comunque di più gli ultimi, quelli che non possono difendersi. Il mercato alzerà i prezzi, e i poveri del mondo, già derubati delle loro terre, non arriveranno più a comprare il mais per mangiare. Fame di polenta.

L'Ilva

Ma anche Pantalone fa fatica a pagare. O proprio non può pagare, non ce la fa. E diviene vittima e servo della finanza internazionale (come in fondo è sempre stato). Oppure, anzi nello stesso tempo, si trova di fronte a dilemmi insuperabili come quello dell'Ilva di Taranto: se continui a produrre, sei responsabile (manifesto, anzi smascherato) di un danno grave alla salute, di un guasto quasi irreparabile all'ambiente; se smetti di produrre, metti tutta la siderurgia d'Italia in ginocchio e decine di migliaia di lavoratori sull'uscio. Dove il ministro opererà una *moral suasion* (ma dove starà mai la morale, in questo gioco delle parti?) nei riguardi del Procuratore della Repubblica, per una soluzione di compromesso. Si è mai visto?

Lo smaltimento della "monnezza" e il Parlamento Europeo

Intanto continua, sempre in Italia, la faccenda dello smaltimento di rifiuti urbani. Meglio detti "monnezza": monnezza in sé, monnezza a monte, monnezza a valle; in chi le produce senza riguardi, in chi l'amministra, in chi ci guadagna sopra. Leggo (e copio) da un messaggio sul web di Ernesto Burgio: «Il Parlamento Europeo ha approvato un rapporto sulle linee guida del prossimo programma ambientale. Prevede il divieto di incenerimento dei rifiuti suscettibili di riciclaggio. La relazione "sulla revisione del sesto programma in materia ambientale e la definizione delle priorità del settimo programma", votate a stragrande maggioranza, invita la Commissione (l'organo esecutivo europeo) a chiudere una volta per tutte con pratiche obsolete e pericolose, come l'incenerimento dei rifiuti».

E com'è la situazione in Italia?

Quindici milioni di tonnellate di rifiuti (su 32 che se ne producono) finiscono ancora in discariche senza alcun trattamento (anche questo un problema senza fine, lotte tra comuni per difendere il proprio o per derubare l'altrui territorio per collocarvi discariche vergognose, puzzolenti, inquinanti; e dove si potranno trovare ancora buchi nel groviera del nostro Povero Paese per metterci altra monnezza, a vantaggio delle mafie locali?); quasi 5 tonnellate vengono sottoposte a incenerimento, in circa 50 impianti di età ed efficienza variabili. Ne rimangono 12, 1/5 circa del totale, realmente differenziate, recuperate, ri-utilizzate secondo il loro ruolo potenziale di "materia prima secondaria". Intanto la Puglia (Giunta Vendola), dove la "differenziata" langue sotto il 20 %, ha il record degli inceneritori in costruzione (6) mentre a Torino (Giunta Fassino) si sta finendo il più grande inceneritore d'Europa (40.000 tonnellate all'anno, già venduto per l'80% ai privati). E, secondo il recente decreto del governo, ispirato dal ministro dell'Ambiente Clini, si aumenterà l'incenerimento utilizzando "combustibili solidi secondari" (cioè rifiuti, in teoria preselezionati), bruciandoli nei forni degli impianti che producono cemento. Da molti punti di vista (tecnologie, temperature, abbattimento delle scorie, controlli) tutto questo rappresenta un salto indietro e nel buio; un medioevo tecnologico che va contro, sfacciatamente, alle indicazioni cogenti dell'Unione Europea. E poi piangiamo il morto.

Perché mai ne parlo?

Per le solite ragioni. Perché riguarda tutti. Perché considero che il disastro ambientale nel Mondo e quello in Italia siano colpa di ciascuno. Perché nessun partito politico ha mai impegnato se stesso a far rispettare i pur deboli vincoli dell'incontro di Kyoto. Perché nessun elettorato ha spinto il suo partito a farlo. Perché i nostri Governi non lo hanno fatto mai. Perché gli effetti del riscaldamento globale avranno un peso che cadrà sulle spalle specialmente del Mondo Povero, aumentando le disuguaglianze; e specialmente sulle malattie, a cominciare dalla malaria per finire alla malnutrizione e ai suoi effetti diretti e indiretti. Ma anche sul nostro Mondo, e già ce ne accorgiamo. Perché questo è un problema pediatrico (vedi Digest, gennaio 2012, pag 55-7), anche se di un mondo lontano (ma di giorno in giorno sempre più vicino). Perché ciascuno di noi, cominciando dall'uso e dalla dispersione di buste di plastica (la cui proibizione, già decretata, scivola di anno in anno nel disinteresse generale), o dei tetrapack, o dei pannolini usa-e-getta, continua a comportarsi come se la cosa non lo riguardasse. Perché il pediatra potrebbe (dovrebbe) avere un ruolo educativo non marginale. So che è chiedere troppo, che è fastidioso, che può sembrare fuori posto, nella nostra società indifferente per principio. Ma so anche che mancare a quest'ultimo dovere è, comunque, mancare a un nostro dovere; di noi tutti.

Franco Panizon