

Cos'è il colangiocarcinoma, tumore al fegato «difficile» (da scoprire e curare) che dà pochi sintomi e cresce in fretta di Vera Martinella

È una neoplasia rara, che interessa fegato e vie biliari. Su 5mila nuovi casi ogni anno in Italia, il 70% arriva alla diagnosi in fase avanzata. Esistono nuovi farmaci efficaci, ma servono i test genetici e Centri con esperienza (Fonte: <https://www.corriere.it/> 30 settembre 2026)



Il colangiocarcinoma - [malattia di cui è morta, mercoledì 30 settembre Silvia Bernardocchi, moglie dello chef tristellato Giancarlo Perbellini](#) - è un tumore che nasce dai dotti biliari, all'interno o all'esterno del fegato, o dalla colecisti, molto spesso non dà sintomi iniziali e cresce rapidamente. Anche quando presenti, i primi segni sono piuttosto generici, come per esempio dolore addominale, perdita di peso, nausea, stanchezza, che possono essere facilmente sottovalutati o confusi con quelli di altre patologie. Così, purtroppo, spesso il colangiocarcinoma viene diagnosticato quando è già in stadio avanzato o metastatico: solo un paziente su quattro, infatti, è candidabile alla chirurgia salvavita.

Colangiocarcinoma, 5mila nuovi casi ogni anno in Italia

Sono circa 5mila le persone che ogni anno in Italia scoprono di avere un colangiocarcinoma, neoplasia maligna che ha origine dalla proliferazione rapida e incontrollata dei colangiociti, le cellule che costituiscono le pareti dei dotti biliari. «I dotti biliari sono i canali che trasportano la bile dal fegato all'intestino e, in base alla sede d'insorgenza del tumore, si distinguono i colangiocarcinomi intraepatici (se si sviluppano all'interno del fegato) ed extraepatici (se nascono dalle vie biliari esterne) - spiega Lorenza Rimassa, professore Associato di Oncologia

Medica all'Humanitas University e IRCCS Humanitas Research Hospital di Rozzano (Milano) - . Colpisce soprattutto gli uomini, in particolare dopo i 70 anni, ma [è sempre più frequente rispetto al passato la sua comparsa in giovani adulti](#) anche a causa della diffusione di stili di vita scorretti». Tra i fattori di rischio, infatti, ci sono la sindrome metabolica, l'obesità, la steatosi e cirrosi epatica, l'epatopatia cronica, l'abuso di alcol e il fumo di sigaretta. Oltre all'esposizione a sostanze chimiche cancerogene, a tossine e a [vari agenti ambientali](#) come diossine, nitrosamine, radon e amianto Ma, nella maggior parte dei casi, è difficile identificare una specifica causa.

Una malattia che cresce velocemente

«L'informazione può fare la differenza tra la vita e la morte, tra guarire perché il tumore viene scoperto presto e non avere questa possibilità se la diagnosi è tardiva —ricordano dall'[Associazione Pazienti Italiani Colangiocarcinoma \(APIC\)](#),. nata nel 2019 per offrire un punto di riferimento ai malati, con aggiornamenti continui su terapie e centri specializzati —. Siamo di fronte a una neoplasia rara, che non dà segni evidenti della sua presenza e che è aggressiva, **cresce velocemente**.

Possono trascorrere sei mesi dalla comparsa dei primi sintomi alla diagnosi certa di colangiocarcinoma. È fondamentale **abbreviare i tempi**, per salvare più vite».

Terapie, meglio nei centri con esperienza

Se è vero che il colangiocarcinoma è un tumore aggressivo e che, purtroppo, **nel 70% dei casi viene individuato in fase avanzata**, è anche vero che grazie alla ricerca scientifica [negli ultimi anni sono stati compiuti progressi importanti](#), con l'arrivo di nuovi farmaci (immunoterapia e terapie mirate) che permettono di controllare la malattia con una buona qualità di vita.

«L'intervento è il primo passo fondamentale per poter sperare nella guarigione, ma non sempre è praticabile per via della diagnosi tardiva - ricorda Rimassa -. In ogni caso è fondamentale farsi curare in un Centro con esperienza, sia nell'**operazione (non semplice** per la complessità stessa dell'area in cui si trova la neoplasia) sia nella diagnosi e nelle cure, che richiedono un team multidisciplinare di professionisti esperti in questa specifica patologia».

«**Soltanto il 25% dei pazienti può essere candidato alla chirurgia** e quando è possibile fare un intervento chirurgico, sia nel caso di colangiocarcinoma intraepatico che di colangiocarcinoma peri-ilare, si tratta di resezioni cosiddette "maggiori" - chiarisce **Felice Giuliani, direttore della Chirurgia Epato-Biliare alla Fondazione Policlinico Universitario Agostino Gemelli, IRCCS, Università Cattolica del Sacro Cuore di Roma** -. Ecco perché servono centri esperti, dove ci siano non solo tutte le competenze chirurgiche necessarie (per la resezione e per il trapianto), ma anche le competenze oncologiche, radiologiche sia diagnostiche che interventistiche, endoscopiche, epatologiche e di laboratorio».

Farmaci, prima e dopo il bisturi

Un altro aspetto recente è la possibilità di mettere in atto **terapie prima della chirurgia, che possano rendere operabili pazienti che inizialmente non lo sono**. «Questi trattamenti vanno discussi e programmati nel contesto di gruppi multidisciplinari, personalizzando i trattamenti, possibilmente nell'ambito di studi clinici: e, ancora una volta, tutto questo può essere effettuato in centri di riferimento per questa patologia - continua Giuliani -. È una storia che ha già caratterizzato il miglioramento dei trattamenti per altre patologie e che anche per il colangiocarcinoma si ripeterà, man mano che crescerà la disponibilità di farmaci e di procedure sempre più efficaci, che porteranno a poter operare pazienti che oggi non possono esserlo». Già oggi la possibilità di ridurre la malattia è una realtà che riguarda alcuni pazienti, che vanno quindi accuratamente individuati garantendo la **corretta profilazione molecolare, [per individuare quelle caratteristiche molecolari per le quali sono già disponibili farmaci specifici](#)**.

Per i pazienti con malattia non operabile in stadio avanzato, fino a poco tempo fa era disponibile solo la chemioterapia.

«Le prospettive sono cambiate, perché oggi i clinici possono utilizzare diversi strumenti - racconta Rimassa -. **L'immunoterapia in combinazione con la chemioterapia** è in grado di migliorare la sopravvivenza, con una riduzione del rischio di progressione di malattia e un miglior tasso di risposte, senza alterare la qualità di vita. In questi anni, inoltre, è stata dedicata molta attenzione alla caratterizzazione molecolare. **Quasi la metà dei pazienti con colangiocarcinoma presenta un'alterazione genetica**, che può diventare un potenziale bersaglio di terapie mirate».

Test NGS per scegliere la cura più adeguata

In base alle linee guida internazionali, incluse quelle della Società Europea di Oncologia Medica (Esmo), la **profilazione molecolare attraverso la tecnologia NGS, Next-Generation Sequencing**, è raccomandata al primo riscontro di malattia in stadio avanzato (metastatico o localmente avanzato) non suscettibile di chirurgia.

«Ci sono ancora alcune criticità da superare - spiega **Giovanni Brandi, già Direttore della Scuola di Specializzazione di Oncologia Medica all'Università di Bologna**, fondatore di APIC e del Gruppo Italiano Colangiocarcinoma (GICO) -. A dicembre 2022, anche in seguito alle richieste di APIC, è stato istituito un fondo per il triennio 2023-2025, pari a 200mila euro all'anno, per consentire ai pazienti colpiti da colangiocarcinoma l'accesso ai **test NGS**. Questo fondo, in realtà, è insufficiente a coprire i circa 5000 cittadini che ogni anno in Italia ricevono la diagnosi. Alcune regioni, come **Emilia-Romagna, Veneto e Lombardia**, si sono attivate per colmare queste lacune. Inoltre, ai pazienti trattati in centri di riferimento questi esami vengono garantiti, ma in altre strutture non sono eseguiti o sono previsti tardivamente rispetto a quanto raccomandato. In Italia, insomma, manca ancora una governance per i test NGS, con differenze territoriali nelle cure».

Servono le sperimentazioni «agnostiche»

«Inoltre si dovrà procedere ad una maggior omogeneizzazione dei test nei vari centri italiani - sottolinea Brandi -. Questo aspetto è suggerito dal fatto che almeno per una delle alterazioni più frequenti, cioè le **translocazioni di FGFR2**, sia stata rilevata una discrepanza tra la prevalenza dell'alterazione nelle casistiche internazionali, valutate con un test omogeneo, e quanto rilevato in diverse entità italiane. La ricerca nel campo dei farmaci a bersaglio molecolare è molto attiva, ma rimane comunque insoddisfacente per i pazienti. Infatti, a fronte di circa il **45% dei pazienti con colangiocarcinoma intraepatico che presentano un potenziale bersaglio** per questi farmaci, poco più del 10% dei pazienti con colangiocarcinoma intraepatico, e ancor meno con colangiocarcinoma extraepatico, risultano attualmente adatti ad essere trattati con farmaci specifici già utilizzabili e prescrivibili. Questo dipende dal fatto che, prima di essere prescrivibili, occorre uno studio clinico adeguato, che ne dimostri sicurezza ed efficacia nel nostro setting specifico di malattia - conclude l'esperto -. Per questo sarebbe auspicabile maggiore disponibilità e sviluppo di [trial in agnostico](#) che, condotti su numeri adeguati di pazienti, permettano di avere una ragionevolezza di efficacia, in modo tale da accorciare i tempi di impiego di questi farmaci».