

Malattia di Behçet

Cosa il paziente deve conoscere

Sintomi, , Cause e Trattamento

Che cosa è la Malattia di Behçet

I sintomi di questa malattia sono stati descritti per la prima volta nel 500 prima di Cristo dal grande medico Greco Ippocrate. Però solo nel 1937 il Dermatologo Turco Dott. Hulusi Behçet correlava la comparsa di ulcere orali e genitali ricorrenti e l'infiammazione dell'occhio (uveite) e considerava questi tre sintomi aspetti della stessa malattia.

La malattia di Behçet è un disordine raro, cronico, caratterizzato da una infiammazione dei vasi sanguigni in tutto il corpo. Oltre a causare ulcere orali e genitali ricorrenti e lesioni oculari tale malattia può causare anche vari tipi di lesioni cutanee, artrite, tromboflebiti, infiammazione dell'intestino e del sistema nervoso centrale. La causa comune di queste lesioni è una infiammazione dei vasi arteriosi e venosi.

La Malattia di Behçet solitamente inizia all'età di 20-30 anni, però tutti i gruppi di età ne sono colpiti. La malattia è diffusa in tutto il mondo, anche se la sua incidenza è bassa. Non esistono dati precisi sulla sua incidenza in Italia. Le aree a più alta incidenza vanno dal bacino del Mediterraneo al Giappone seguendo la via della seta.

Le cause della malattia non sono note. Non è una malattia infettiva o contagiosa, né la trasmissione avviene per via sessuale. I ricercatori pensano che vi sia una predisposizione genetica e che la malattia nell'individuo predisposto venga provocata da un agente infettivo o da qualche altra causa non conosciuta. I pazienti con la malattia di Behçet presentano spesso difetti nel loro sistema immunitario, che rappresenta la difesa naturale dell'organismo contro le infezioni batteriche e virali.

La Malattia di Behçet è caratterizzata negli anni da periodi di remissione (assenza di attività di malattia) e riacutizzazione (ricomparsa della attività di malattia). I sintomi possono durare alcuni giorni o settimane, o possono persistere per mesi o anni. Tutti i sintomi determinano disagio e diversi livelli di disabilità che interferiscono con la qualità della vita.

Quali sono i Sintomi?

I criteri internazionali per la classificazione della Malattia di Behçet, come definiti dalla 5 Conferenza Internazionale nel 1989, sono:

Ulcere orali ricorrenti, più due dei seguenti:

- ulcere genitali ricorrenti
- lesioni oculari
- lesioni cutanee
- test cutaneo della patergia positivo

Altre caratteristiche di malattia che possono essere importanti per la diagnosi dei singoli casi sono:

- tromboflebiti superficiali
- trombosi venose profonde
- epididimite
- occlusioni arteriose e/o aneurismi
- interessamento del sistema nervoso centrale
- artrite
- interessamento del tratto gastro-intestinale
- storia familiare

ULCERE ORALI

Tutti i pazienti con la Malattia di Behçet sviluppano ulcere (o afte) orali. Solitamente compaiono in gruppo e sono dolenti. Richiedono giorni o settimane per guarire. Le ulcere possono interessare tutte le parti della bocca, lingua e gola. Sono simili alle comuni lesioni aftose e per la diagnosi di Malattia di Behçet devono essere ricorrenti (almeno tre episodi in un anno) e essere associate ad altre manifestazioni della malattia.

ULCERE GENITALI

Molti pazienti con la Malattia di Behçet hanno ulcere genitali. Sono simili come apparenza alle ulcere orali e compaiono in tutte le aree dei genitali.

Nei maschi si localizzano in particolare sullo scroto, nelle femmine sulle grandi labbra, vagina e/o parte cervicale dell'utero. Di solito nelle donne sono non dolenti. Possono guarire (in particolare nei maschi) con cicatrice.

LESIONI OCULARI

Una uveite (infiammazione dell'occhio) anteriore e/o posteriore è la lesione più frequenti. L'uveite posteriore con l'interessamento retinico (vasculite) è la lesione più grave poiché determina la formazione di cicatrici retiniche.

I sintomi sono rappresentati da perdita o annebbiamento della vista, dolore all'interno dell'occhio o infiammazione o arrossamento intorno l'iride.

LESIONI CUTANEE

Solitamente prendono la forma di noduli rossi dolenti, papulo-pustole o noduli simili ad acne. Possono comparire in ogni parte del corpo.

TEST CUTANEO DI PATERGIA

Il test cutaneo di patergia è una puntura cutanea fatta dal medico con un ago sterile. E' letto dopo 24 o 48 ore. Nei pazienti con Malattia di Behçet tale test è spesso positivo (formazione di una pustola al sito dell'agopuntura).

INTERESSAMENTO DEL SISTEMA NERVOSO CENTRALE

La Malattia di Behçet può causare infiammazione nelle membrane del cervello e del midollo spinale. I sintomi sono rappresentati da febbre, collo rigido e cefalea.

L'infiammazione dei vasi cerebrali può essere causa di paralisi o alterazioni della sensibilità degli arti.

L'interessamento dell'occhio o del sistema nervoso centrale dovrebbe essere **IMMEDIATAMENTE** riferito al medico perché con una terapia precoce è possibile limitare i danni provocati dalla malattia.

ARTRITE

Molti pazienti sviluppano infiammazione delle articolazioni.

Vi sono periodi di tumefazione e/o dolore e sono interessate preferenzialmente alcune articolazioni: ginocchia, caviglia, gomiti e polsi. Fortunatamente, l'artrite della malattia di Behçet non è né deformante, né distruente anche dopo anni di malattia attiva.

INTERESSAMENTO INTESTINALE

Alcune persone con malattia di Behçet hanno infiammazione dell'intestino con diarrea, vomito, stipsi, dolore e dolorabilità nel basso addome. Vi può anche essere emissione di sangue con le feci.

Che cosa causa la Malattia di Behçet?

Le manifestazioni cliniche della malattia di Behçet sono dovute ad una infiammazione delle pareti dei vasi (vasculite) sia a livello dei capillari che delle arterie e delle vene.

L'infiammazione causa danno dei vasi con loro ostruzione o rottura.

La causa della Malattia di Behçet è al momento sconosciuta. L'ipotesi più probabile è che una causa infettiva (virus?) scateni in un individuo predisposto una esagerata risposta infiammatoria che ha come bersaglio principale la parete dei vasi.

Diagnosi e informazione medica

La Malattia di Behçet è una malattia sistemica poco frequente che interessa diversi distretti del corpo. Molti dei suoi sintomi sono comuni ad altre malattie più frequenti, per cui la diagnosi di Malattia di Behçet è spesso non facile per il medico. Inoltre, non esiste un test di laboratorio specifico per tale malattia, per cui la diagnosi è clinica. Solitamente, altre possibili diagnosi dovrebbero essere escluse prima di poter fare una diagnosi di Malattia di Behçet. Talvolta tale malattia è sovradiagnosticata, più spesso è però sottodiagnosticata. Il medico di riferimento per tale malattia è il **Reumatologo** che coordina il lavoro degli altri specialisti.

I principali specialisti che vedono il paziente con Malattia di Behçet sono:

- Reumatologo per l'artrite e la vasculite
- Ginecologo per le ulcere genitali (donne)
- Oculista per le lesioni oculari
- Dermatologo per le lesioni cutanee
- Gastroenterologo per l'interessamento del tratto gastro-intestinale
- Neurologo per le lesioni del sistema nervoso centrale
- Psicologo per la terapia del dolore

Se hai difficoltà a trovare un medico esperto sulla Malattia di Behçet contatta:.....

Trattamento

Essendo la causa della Malattia di Behçet non conosciuta, il trattamento è diretto verso i singoli sintomi quando compaiono. I farmaci hanno lo scopo di ridurre l'infiammazione.

I farmaci più utilizzati sono:

- steroidi per uso topico. Sono applicati direttamente sulle lesioni della bocca, cute o occhio per ridurre l'infiammazione e il dolore.
- farmaci anti-infiammatori non steroidei come l'aspirina, l'ibuprofen, il diclofenac, etc. Servono per ridurre il dolore e l'infiammazione articolare.
- colchicina. E' un farmaco utilizzato nella gotta che riduce l'infiammazione.
- talidomide (approvato ma non in commercio in Italia). E' efficace nel prevenire le ulcere orali e genitali e le lesioni cutanee.
- steroidi per via orale, come il prednisone. Servono per ridurre l'infiammazione in tutto il corpo.
- farmaci immunodepressori in grado di modificare la malattia. Sono utilizzati per sopprimere un sistema immunitario troppo attivo e quindi ridurre l'infiammazione. Sono efficaci nei pazienti con interessamento oculare o del sistema nervoso centrale o nei pazienti che hanno una malattia di grado severa e/o

che si mantiene attiva nel tempo. Tali farmaci includono: methotrexate, azatioprina, clorambucile, ciclofosfamide e ciclosporina

- interferone-alfa. Si è dimostrato efficace nel trattamento delle ulcere orali e genitali, lesioni cutanee, artrite e manifestazioni oculari.

Gli steroidi per via orale e gli immunodepressori sono farmaci molto potenti e talvolta devono essere utilizzati per lunghi periodi di tempo per essere efficaci nel ridurre l'infiammazione. L'utilizzo a lungo termine di tali farmaci può però determinare degli effetti collaterali come osteoporosi con fratture ossee, infezioni, facili sanguinamenti e anomalie di alcuni esami di laboratorio.

Gli anti-infiammatori non steroidei possono causare alterazioni renali e ulcere allo stomaco in assenza di sintomi.

L'alfa-interferone determina frequentemente una sindrome simil-influenzale.

La talidomide può determinare sedazione e polineuropatia.

L'utilizzo di tali farmaci deve essere monitorato attentamente da vostro medico.

Conclusioni

La maggior parte dei pazienti con Malattia di Behçet con una appropriata terapia entra in uno stato di malattia inattiva o di scarsa attività. Ricercatori in tutto il mondo, anche in Italia, sono impegnati nella ricerca delle cause e di nuove terapie per la Malattia di Behçet. Le terapie esistenti sono in grado di prevenire e controllare le manifestazioni più pericolose per la vita e la perdita della vista. La maggior parte dei pazienti con Malattia di Behçet mantengono una normale qualità di vita per decenni dopo la diagnosi.