



CON IL PATROCINIO E IL SOSTEGNO ECONOMICO DI



MALATTIA DI BEHCET

CHE COS'È LA MALATTIA DI BEHCET?

La Sindrome di Behcet è una malattia sistemica cronica, rara, caratterizzata da una infiammazione dei vasi sanguigni in tutto il corpo.

Colpisce più spesso i maschi tra i 20 e i 30 anni ma tutte le età possono essere colpite. Non esistono dati precisi sulla sua incidenza in Italia, anche se è bassa. Le aree a più alta incidenza vanno dal bacino del Mediterraneo al Giappone.

CENNI DI STORIA

Le manifestazioni di questa malattia sono state descritte per la prima volta nel 500 prima di Cristo dal grande medico Greco Ippocrate. Però solo nel 1937 il dermatologo turco Dott. Hulusi Behcet correlava la comparsa di ulcere orali e genitali ricorrenti e l'infiammazione dell'occhio (uveite) e considerava queste tre manifestazioni aspetti della stessa malattia.

LE CAUSE

Le cause della malattia non sono note; non è infettiva o contagiosa, né la trasmissione avviene per via sessuale. Si pensa esista una predisposizione genetica e che la malattia, nell'individuo predisposto, venga scatenata da un agente infettivo o da un'altra causa non nota che provoca una esagerata risposta infiammatoria che ha come bersaglio principale la parete dei vasi.

QUADRO CLINICO

Le manifestazioni cliniche della malattia di Behcet sono dovute all'infiammazione delle pareti dei vasi (vasculite) sia a livello dei capillari che delle arterie e delle vene. Oltre a causare ulcere orali e genitali ricorrenti e lesioni oculari, tale malattia può causare anche vari tipi di lesioni cutanee, artriti, tromboflebiti, disturbi intestinali e del sistema nervoso centrale.

ULCERE ORALI: tutti i pazienti con la Malattia di Behcet sviluppano ulcere (o afte) orali. Possono essere il sintomo di esordio della malattia e rimanere isolato per molto tempo, o possono comparire in seguito.

Le ulcere sono dolenti, superficiali o profonde, distribuite in maniera isolata o in gruppo. Richiedono 1-2 settimane per guarire e possono interessare tutte le parti della bocca, lingua e gola.

Sono simili alle comuni lesioni afose e per la diagnosi devono essere ricorrenti (almeno tre episodi in un anno) ed essere associate ad altre manifestazioni della malattia.

ULCERE GENITALI: è un manifestazione abbastanza frequente della malattia. Sono simili come apparenza alle ulcere orali e compaiono in tutte le aree genitali.

Nei maschi si localizzano in particolare sullo scroto, nelle femmine sulle grandi labbra, vagina e/o cervice uterina.

MANIFESTAZIONI CUTANEE: sono lesioni eterogenee che prendono forma di noduli sottocutanei rossi, dolenti; papulo-pustole o noduli simili ad acne (follicolite) che possono comparire in ogni parte del corpo. Una manifestazione frequente e specifica è costituita da una aspecifica reattività cutanea di tipo infiammatorio in seguito ad un graffio o all'iniezione intradermica di soluzione fisiologica (Pathergy test).

PATHERGY TEST

È un test cutaneo, costituito da una puntura sottocute (eseguita da personale medico e paramedico) con la quale viene inoculata una quantità minima di soluzione fisiologica.

Il punto di iniezione viene osservato dopo 48 ore. Nella Malattia di Behcet spesso lo stimolo meccanico provocato dall'ago determina la formazione di una pustola al sito di iniezione e il test viene considerato positivo.

MANIFESTAZIONI OCULARI: l'uveite (infiammazione dell'occhio) anteriore e/o posteriore è la lesione più frequente. L'uveite posteriore con interessamento retinico (vasculite retinica) è la lesione più grave poiché determina la formazione di cicatrici. Le manifestazioni sono costituite da perdita e annebbiamento della vista, dolore all'interno dell'occhio o infiammazione e arrossamento intorno all'iride.

MANIFESTAZIONI ARTICOLARI: vi può essere infiammazione delle articolazioni (artriti).

Sono solitamente coinvolte le grandi articolazioni come ginocchia, caviglie, polsi, gomiti che diventano tumefatte e dolenti. L'artrite nel Behcet non è né deformante, né distruttiva anche dopo anni di malattia.

MANIFESTAZIONI NEUROLOGICHE: non sono molto frequenti. La malattia di Behcet può causare infiammazione delle membrane del cervello e del midollo spinale.

I sintomi sono rappresentati da febbre, rigidità nucale 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.

INTERESSAMENTO INTESTINALE: è dovuto ad infiammazione intestinale, i sintomi sono costituiti da diarrea, vomito, dolore e dolorabilità al basso addome.

Si può anche verificare emissione di sangue con le feci.

LA DIAGNOSI

Il Behcet è una malattia non frequente che coinvolge più apparati. Molto spesso le manifestazioni cliniche sono simili a quelle di malattie più comuni, per questo motivo fare diagnosi non è semplice per il medico. Inoltre non esistono marcatori di laboratorio specifici e la diagnosi si basa sulla clinica. Sono stati individuati dei criteri internazionali per la classificazione della malattia che sono rappresentati dalle più frequenti manifestazioni cliniche: ulcere orali ricorrenti, afte genitali, uveite, infiammazione cutanea, positività del pathergy test, flebiti, vasculite cerebrale. Per la diagnosi le afte orali rappresentano un criterio obbligatorio mentre sono richieste almeno due delle quattro manifestazioni cliniche. Pur non essendo stati individuati dei marcatori specifici, dal punto di vista laboratoristico si può ritrovare l'aumento degli indici di flogosi (VES e PCR), degli immunocomplessi e delle immunoglobuline; inoltre avendo la malattia una predisposizione genetica, spesso nei pazienti si ritrova una associazione con HLA B51 (indagine genetica).

L'EVOLUZIONE E LA TERAPIA

Essendo la causa della Malattia di Behcet ancora sconosciuta, il trattamento è volto a controllare le singole manifestazioni, quando compaiono. Tutti i farmaci hanno lo scopo di ridurre l'infiammazione che è alla base dei sintomi.

CORTISONICI: per uso topico (locale) vengono applicati sulle lesioni cutanee, orali, oculari e attenuano il dolore e l'infiammazione, per via orale sono utilizzati per ridurre l'infiammazione a livello sistemico

COLCHICINA: farmaco usato nella gotta che ha dato risultati soddisfacenti

IMMUNOSOPPRESSORI: sono farmaci in grado di modificare la malattia, sopprimendo il sistema immunitario troppo attivo e quindi ridurre l'infiammazione.

Sono efficaci nei casi con interessamento oculare o del sistema nervoso centrale o nei pazienti che hanno una malattia di grado

severo e/o che si mantiene attiva nel tempo (tali farmaci sono il Methotrexate, la Ciclosporina, Azatioprina, Clorambucile, Ciclofosfamide).

FARMACI ANTI-TNF: ancora non largamente in uso, il loro impiego è valutato nei casi gravi di interessamento cutaneo, oculare e per le ulcere orali e genitali.

ANTI-IFIAMMATORI NON STEROIDEI: servono principalmente per ridurre il dolore e l'infiammazione ma si tende a ridurre al minimo il loro impiego.

La Malattia di Behcet è caratterizzata negli anni da periodi di remissione (assenza di attività di malattia) e periodi di riacutizzazione (ricomparsa di attività di malattia). I sintomi possono durare alcuni giorni o settimane o persistere per più tempo.

La maggior parte dei pazienti con Malattia di Behcet con un'appropriata terapia può ottenere un buon controllo di malattia, che entra in uno stato di inattività o scarsa attività.

Le terapie esistenti sono in grado di prevenire e controllare le manifestazioni più pericolose per la vita e la perdita della vista.

Così la maggior parte dei pazienti con Malattia di Behcet mantengono una normale qualità di vita per decenni dopo la diagnosi.



A.M.R.E.R. ASSOCIAZIONE MALATI REUMATICI EMILIA ROMAGNA

AMRER nasce nel 1979 e con il riconoscimento regionale DPGR n. 570 del 17/07/95 è ONLUS di diritto.

AMRER è impegnata nella tutela dei diritti sociosanitari della persona affetta da malattie reumatiche, e nella divulgazione dell'informazione al paziente e alla cittadinanza circa gli effetti di tali patologie.

Chi opera in sede, sul territorio regionale e nazionale sono tutti volontari e per la maggior parte malati reumatici, i quali, vivendo nelle condizioni indotte dalla malattia, ben conoscono i problemi che vengono loro esposti.

L'Associazione svolge la sua attività in stretta collaborazione con i Reumatologi della Regione, gli esperti in campo socio sanitario, e in piena sintonia con gli operatori del volontariato sul territorio.

Non ha alcuna finalità di lucro.

Con Deliberazione n. 12 del 15/01/2007 la Regione Emilia Romagna ha riconosciuto AMRER come Organizzazione a Rilevanza Regionale



ISCRIVERSI E SOSTENERE AMRER ONLUS È FACILE!!

Basta fare un versamento di almeno 10 Euro sul c.c.p. 12172409

Intestato a AMRER Onlus - Via Gandusio, 12 - 40128 Bologna

ASSOCIARSI PER:

- Sentirsi rappresentati
- Avere informazioni corrette e aggiornate
- Sostenere ed esprimere al meglio le proprie idee
- Studiare e creare opportunità per il malato
- Trovare soluzioni a problemi che superano il singolo



A.M.R.E.R. Onlus

Via Gandusio, 12 - 40128 Bologna

Tel-Fax: 051 24.90.45 - Cell.: 335 622.38.95

ass.amrer@alice.it - www.amrer.it

C.F. 80095010379