



SERVIZIO SANITARIO REGIONALE  
EMILIA-ROMAGNA

Azienda Unità Sanitaria Locale di Reggio Emilia

IRCCS Istituto in tecnologie avanzate e modelli assistenziali in oncologia

Dipartimento Medicina Specialistica

Reumatologia

# MALATTIA DI BEHÇET

INFORMAZIONI PER I PAZIENTI



REGGIO EMILIA, GIUGNO 2022

## Che cosa è la Malattia di Behçet?

La malattia di Adamantiades-Behçet, o più semplicemente malattia di Behçet, prende il nome dai due medici che negli anni '30 misero in correlazione la comparsa di ulcere orali e genitali ricorrenti con l'uveite (*infiammazione oculare*).

La malattia di Behçet è una patologia rara, il che significa che ne sono affetti meno di 5 persone ogni 10.000 abitanti ogni anno.

Alla base della malattia c'è un'infezione in vari organi del corpo. I sintomi principali sono ulcere orali, genitali e lesioni oculari, a cui possono aggiungersi vari tipi di alterazioni cutanee, artrite, trombosi, infiammazione dell'intestino e del sistema nervoso centrale.

## Quali persone sono più esposte alla malattia di Behçet?

La Malattia di Behçet solitamente compare tra i 20 e i 40 anni, però può colpire anche in altre fasce di età, e ha una lieve predisposizione per i maschi. La malattia è diffusa in tutto il mondo. Le aree a più alta incidenza sono i paesi intorno al mediterraneo e il Giappone.

Le cause della malattia non sono note. Non è una malattia infettiva o contagiosa. I ricercatori pensano che vi sia una predisposizione genetica anche se non ereditaria e che la malattia nell'individuo predisposto venga provocata da un agente infettivo o da qualche altra causa non conosciuta.

## Quali sono i sintomi?

**Alcuni sintomi sono più frequenti degli altri.** Non tutti compaiono nello stesso paziente, spesso compaiono in successione, non insieme, a distanza anche di anni.

La malattia di Behçet è caratterizzata infatti negli anni da periodi di remissione (*assenza di attività di malattia*) seguiti da riacutizzazione (*ricomparsa della attività di malattia*).

I sintomi possono durare alcuni giorni, o possono persistere per settimane, mesi o anni. La malattia di Behçet, se non trattata

adeguatamente, può portare a limitazioni della qualità di vita e a diversi livelli di disabilità, soprattutto nelle forme neurologiche.

Gli elementi più comuni, che se combinati insieme, possono portare alla diagnosi di malattia di Behçet sono la presenza di **ulcere orali ricorrenti**, associate variabilmente ad altre manifestazioni (in genere almeno due), tra cui:

- ulcere genitali ricorrenti
- lesioni oculari (uveite)
- lesioni cutanee
- tromboflebiti
- infiammazione del sistema nervoso centrale
- test cutaneo della patergia positivo.

Altre sintomi e segni possono essere:

- epididimite
- artrite
- infiammazione del tratto gastro-intestinale

**Non esiste un test di laboratorio specifico, per cui la diagnosi è clinica.**

### **Ulcere orali**

Praticamente tutti i pazienti sviluppano ulcere o afte in bocca. Solitamente sono multiple e molto dolenti. Possono essere di diversa dimensione e 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 ed essere associate ad altre manifestazioni della malattia.

### **Ulcere genitali**

Molti pazienti hanno ulcere genitali. Sono simili alle ulcere orali e compaiono nelle mucose dei genitali.

Nei maschi si localizzano in particolare sullo scroto, nelle

femmine sulle grandi labbra, vagina e/o parte cervicale dell'utero. Possono guarire (*in particolare nei maschi*) con cicatrice.

### **Lesioni oculari**

L'uveite (*infiammazione dell'occhio*) anteriore e/o posteriore è l'interessamento d'organo più frequente.

L'uveite posteriore con l'interessamento della retina è la lesione più grave poiché, se non trattata adeguatamente, porta alla formazione di cicatrici retiniche con calo della vista.

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

### **Lesioni cutanee**

Solitamente prendono la forma di noduli rossi dolenti negli strati profondi della pelle come si trattasse di un livido (*eritema nodoso*), 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 fatta dal medico con un ago sterile. Nei pazienti con Malattia di Behçet il test risulta spesso positivo con la formazione di una pustola o ponfo (*gonfiore*) dopo 24-48 ore nel punto della puntura dell'ago.

### **Infiammazione 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.

### **Artrite**

Alcuni pazienti sviluppano infiammazione delle articolazioni.

Vi sono periodi di gonfiore e/o dolore e sono interessate soprattutto ginocchia, caviglie, gomiti e polsi. L'artrite della malattia di Behçet non è né deformante né distruente anche dopo anni di malattia.

## **Infiammazione intestinale**

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

## **Trattamento**

Essendo la causa della Malattia di Behçet non conosciuta, il trattamento è rivolto ai singoli sintomi quando compaiono.

I farmaci più utilizzati, con lo scopo di ridurre l'infiammazione, sono:

- steroidi per uso locale. 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'ibuprofene, il diclofenac, etc. Servono per ridurre il dolore e l'infiammazione articolare;
- colchicina per le afte genitali nelle donne;
- ciclofosfamide, un farmaco chemioterapico usato raramente, in genere nel trattare la infiammazione dei vasi polmonari;
- talidomide (*approvato ma non in commercio in Italia*), efficace nel prevenire le ulcere orali e genitali e le lesioni cutanee;
- apremilast, un farmaco non immunosoppressore efficace nel trattamento delle afte orali e genitali;
- steroidi per via orale (*es. 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 uveite o infiammazione del sistema nervoso centrale o nei pazienti che hanno una malattia grave e/o che si mantiene attiva nel tempo. Tali farmaci includono: methotrexate, azatioprina, clorambucile, ciclofosfamide e ciclosporina;

- interferone-alfa, dimostrato efficace nel trattamento delle manifestazioni oculari;
- farmaci biotecnologici bloccanti il TNF: sono efficaci nel trattamento di numerose manifestazioni, compreso l'interessamento oculare, intestinale e del sistema nervoso centrale.



