



SISTEMA SANITARIO REGIONALE

**AZIENDA OSPEDALIERA UNIVERSITARIA
POLICLINICO UMBERTO I**



SAPIENZA
UNIVERSITÀ DI ROMA

AZIENDA OSPEDALIERA UNIVERSITARIA POLICLINICO UMBERTO I

Servizio di Immunovirosologia Oculare

Medico Responsabile: Dott. Massimo Accorinti

tel. 06 49975353 / 51 - massimo.accorinti@tiscali.it

Viale del Policlinico, 155 - 00161 Roma

SISTEMA SANITARIO REGIONALE



**AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINI**

AZIENDA OSPEDALIERA S. CAMILLO-FORLANI

UOSD Reumatologia

Ambulatorio Reumatologico per le Malattie Rare

Responsabile: Dott. Salvatore Antonelli

tel. 06 58703456 / 54 - santonelli@scamilloforlanini.rm.it

Circ.ne Gianicolense, 87 - 00152 Roma

Gemelli



Fondazione Policlinico Universitario A. Gemelli
Università Cattolica del Sacro Cuore

FONDAZIONE POLICLINICO UNIVERSITARIO AGOSTINO GEMELLI
Unità Operativa di Reumatologia - Istituto di Reumatologia e Scienze Affini

Responsabile: Prof. Gianfranco Ferraccioli

tel. 06 35034654

Largo Agostino Gemelli, 8 - 00168 Roma



Bambino Gesù
OSPEDALE PEDIATRICO

OSPEDALE PEDIATRICO BAMBINO GESÙ

Centro di Riferimento Regionale per la Diagnosi e Terapia della malattia di Behçet

Medico responsabile: Dott. Fabrizio De Benedetti

Tel. 06 68592384 - psp.reumatologia@opbg.net - fabrizio.debenedetti@opbg.net

Piazza S. Onofrio, 4 - 00186 Roma

MALATTIA DI BEHÇET

PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE

(elaborato nel mese di Ottobre 2016 dai Centri di: AOU Policlinico Umberto I, AO San Camillo Forlanini, Fondazione Policlinico Universitario A. Gemelli, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù)

1. Inquadramento della malattia	3
2. Strumenti per la diagnosi	4
3. Terapia	5
4. Controlli di salute	6
5. Modalità di accesso ai Centri e servizi offerti	7
6. Collaborazioni del Centro con altri Centri nazionali e internazionali.....	10
7. Rapporti con le Associazioni.....	10

1. Inquadramento della malattia

La malattia di Behçet è una vasculite sistemica caratterizzata dalla comparsa, anche non sincrona, di aftosi orale e genitale, lesioni cutanee ed oculari. È una vasculite ad eziologia ignota, che può coinvolgere sia l'apparato arterioso che venoso, il distretto oculare e l'apparato mucocutaneo, frequentemente in maniera ricorrente; può interessare, anche se più raramente, numerosi altri organi e sistemi: muscoloscheletrico, gastrointestinale e sistema nervoso centrale.

In Italia l'incidenza stimata della malattia è 0.24/100.000/anno con una prevalenza di 3.8 casi/100.000. Le manifestazioni oculari, presenti nel 70% dei pazienti con Malattia di Behçet, si caratterizzano per la comparsa di un'uveite, prevalentemente diffusa o posteriore, con vasculite occlusiva necrotizzante che può determinare: periflebite, periarterite, endoarterite, occlusioni capillari, emorragie retiniche, edema retinico, focolai di necrosi retinica, occlusioni arteriolari, venose di branca, aree di non perfusione, neovasi. La durata media dell'interessamento oculare è di 5-8 anni e l'uveite si presenta come prevalentemente anteriore nel 3.1% dei casi, posteriore nel 22.4%, diffusa nel 74.4%. La vasculite retinica, se ricercata fluorangiograficamente ed in pazienti con follow-up maggiore di 1 anno, si riscontra nel 100 % dei soggetti, mentre l'ipopion nel 17.5% dei pazienti.

La gran parte dei pazienti ha lesioni aftosi ricorrenti, appaiono a grappoli e sono molto dolorose. Le lesioni aftose genitali possono esitare in cicatrici importanti. Altre manifestazioni cutanee includono eritema nodoso, porpora papulopustolosa e follicoliti. L'artrite nella malattia di Behçet è frequente (50-70% dei pazienti), interessa le grosse articolazioni e ha decorso benigno. L'interessamento del sistema nervoso centrale è piuttosto raro (5-15% dei pazienti) ma potenzialmente molto grave. Si può presentare con il corredo dei sintomi di un'encefalite o encefalomielite; nei casi di interessamento non parenchimale la trombosi dei seni venosi è la più frequente manifestazione. L'interessamento gastrointestinale, ancor più quello renale, sono rari.

Popolazione interessata

Bisogna sospettare la diagnosi di Malattia di Behçet in presenza di almeno due delle seguenti manifestazioni: aftosi orale ricorrente (> 3 episodi/anno), aftosi genitale, uveite o vasculite retinica, eritema nodoso e/o acne e/o papulo-pustole e/o pseudo-follicolite, flebite e/o tromboflebite e/o trombosi venosa profonda, lesioni del sistema nervoso, oppure in presenza di almeno una delle precedenti in combinazione con: artrite/artralgie, trombosi arteriosa e/o lesioni arteriose aneurismatiche, lesioni gastroenteriche, epididimite.

Diagnosi

I criteri di diagnosi stabiliti dall'International Study Group for Behçet's Disease sono: afti orali ricorrenti (> 3 episodi l'anno) più 2 tra i seguenti sintomi: afti genitali ricorrenti; uveite anteriore o posteriore, cellule vitreali o segni di vasculite retinica; lesioni cutanee, patchy test positivo.

Accorinti M, Pirraglia MP, Corradi R, et al. Ocular lesions other than Behçet's disease in Behçet's disease-affected patients. *Adv Exp Med Biol.* 2003;528:365-8.

Accorinti M, Pirraglia MP, Paroli MP, et al. Infliximab treatment for ocular and extraocular manifestations of Behçet's disease. *Jpn J Ophthalmol.* 2007;51(3):191-6.

Accorinti M, Pesci FR, Pirraglia MP, et al.: Ocular Behçet's disease: changing patterns over time, complications and long-term visual prognosis: *Ocul Immunol Inflamm* 2016; Jan 4 1-8 (Epub ahead of print)

Al-Araji A, Kidd DP. Neuro-Behçet's disease: epidemiology, clinical characteristics, and management. *Lancet Neurol.* 2009; 8: 192-204.

Ambrose NL, Haskard DO. Differential diagnosis and management of Behçet syndrome *Nat Rev Rheum* 2012; 41: 3702-8

Bodaghi B, Gendron G, Wechsler B, et al. Efficacy of interferon alpha in the treatment of refractory and sight threatening uveitis: a retrospective monocentric study of 45 patients. *Br J Ophthalmol.* 2007; 91: 335-9.

Hatemi G, Silman A, Bang D, et al. Management of Behçet disease: a systematic literature review for the European League Against Rheumatism evidence based recommendations for the management of Behçet disease. *Ann Rheum Dis.* 2009; 68: 1528-34.

Khairallah M, Accorinti M, Muccioli C, et al: Epidemiology of Behçet's disease: *Ocul Immunol Inflamm* 2012; 20: 324-335

Melikoglu M, Fresko I, Mat C et al. Short-term trial of etanercept in Behçet's disease: a double blind, placebo controlled study. *J Rheumatol.* 2005; 32: 98-105

Morelli S, Perrone C, Ferrante L, et al. Cardiac involvement in Behçet's disease. *Cardiology.* 1997; 88:513-7.

Okada AA, Goto H, Ohno S, Mochizuki M; Ocular Behçet's Disease Research Group Of Japan. Multicenter study of infliximab for refractory uveoretinitis in Behçet disease. *Arch Ophthalmol.* 2012;130:592-8.

Okada AA. Drug therapy in Behçet's disease. *Ocul Immunol Inflamm.* 2000; 8:85-91

Pivetti-Pezzi P, Accorinti M, Abdulaziz MA, et al. Behçet's disease in children. *Jpn J Ophthalmol.* 1995;39: 309-14

Pivetti-Pezzi P, Accorinti M, Pirraglia MP, et al.: Interferon alpha for ocular Behçet's disease. *Acta Ophthalmol Scand.* 1997;75:720-2

Tugal-Tutkun I, Mudun A, Urgancioglu M, et al. Efficacy of infliximab in the treatment of uveitis that is resistant to treatment with the combination of azathioprine, cyclosporine, and corticosteroids in Behçet's disease: an open-label trial. *Arthritis Rheum.* 2005; 52: 2478-84.

2. Strumenti per la diagnosi

La diagnosi della Malattia di Behçet è esclusivamente clinica, basata sulla rilevazione di episodi di aftosi orale ricorrente (> 3 episodi l'anno) più due tra i seguenti sintomi: aftosi genitale ricorrente, uveite, manifestazioni cutanee, pathergy test positivo. È stata dimostrata in tutto il mondo, ed anche nella popolazione italiana, una significativa associazione con l'antigene di istocompatibilità HLAB51, che può esser ricercato per corroborare la diagnosi, ma non costituisce un marker patognomonico di malattia: tale antigene è infatti presenti in Italia nel 10% circa della popolazione sana.

I pazienti affetti da malattia di Behçet necessitano comunque di monitoraggio costante degli indici aspecifici di flogosi e dei test d'interessamento d'organo, essendo la vasculite potenzialmente riscontrabile in ogni organo ed apparato.

Gli specialisti coinvolti nella definizione diagnostica e nel trattamento della malattia sono: Reumatologo, Oculista, Immunologo, Neurologo, Dermatologo, Gastroenterologo, Chirurgo vascolare, Neurochirurgo, Ematologo, Fisiatra, Pediatra, Cardiologo, Psicologo. Ognuno per la propria competenza, eseguono esami specialistici per la definizione dell'entità dell'interessamento d'organo.

Per l'oculista, oltre alla visita oculistica completa, gli esami indispensabili per un corretto monitoraggio dell'evoluzione della malattia e della risposta alla terapia sono: fluorangiografia retinica ed angiografia al verde d'indocianina, tomografia a coerenza ottica, perimetria manuale e computerizzata, ecografia oculare, esami elettrofisiologici.

Indispensabile in caso d'interessamento oculare l'esecuzione di una risonanza magnetica cerebrale per valutare l'interessamento subclinico del sistema nervoso centrale, di cui l'occhio è un'estroffessione embriologica.

Bozzoni-Pantaleoni F, Gharbiya M, Pirraglia MP, Accorinti M, Pivetti-Pezzi P. Indocyanine green angiographic findings in Behçet disease. *Retina*. 2001;21(3):230-6.

Criteria for diagnosis of Behçet's disease. International Study Group for Behçet's disease. *Lancet* 1990; 335: 1078-1080

Kera J, Mizuki N, Ota M, Katsuyama Y, Pivetti-Pezzi P, Ohno S, Inoko H. Significant associations of HLA-B*5101 and B*5108, and lack of association of class II alleles with Behçet's disease in Italian patients. *Tissue Antigens*. 1999;54(6):565-71.

Mizuki N, Ota M, Yabuki K, Katsuyama Y, Ando H, Palimeris GD, Kklamani E, Accorinti M, Pivetti-Pezzi P, Ohno S, Inoko H. Localization of the pathogenic gene of Behçet's disease by microsatellite analysis of three different populations. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2000; 41: 3702-8

Tugal-Tutkun I. Imaging in the diagnosis and management of Behçet disease. *Int Ophthalmol Clin*. 2012; 52(4):183-90

3. Terapia

Le opzioni terapeutiche per il trattamento della Malattia di Behçet sono molteplici, anche se pressoché esclusivamente off-label. La decisione terapeutica è generalmente di équipe, con gli specialisti dei singoli apparati coinvolti al comparire di specifiche manifestazioni.

Glucocorticoidi

- Topici, perioculari, intraoculari, sistemici (per os o e.v.)
- Terapia d'attacco sistemica: 1 mg/kg di prednisone o equivalenti per os; in forme gravi e/o con interessamento multiorgano, metilprednisolone 1 gr/m2 e.v. (o 30 mg/Kg nel bambino)
- Riduzione in relazione alla risposta clinica

Colchicina

- Sistemica per os 1-2 mg/die
- Indicata per lesioni cutanee ed articolari
- Non utile per il controllo delle manifestazioni oculari

Agenti alchilanti

- Sistemici per os
- Clorambucil 0,1-0,2 mg/kg
- Ciclofosfamide 1 gr/mese e.v.
- Interessamento neurologico/cardiac
- Gravi effetti collaterali (anche immediati e permanenti)

Methotrexate

- Sistemico 15-20 mg/sett (i.m., per os)
- Indicato per lesioni mucocutanee e uveite anteriore
- Spesso somministrato in associazione con altri immunosoppressori

Ciclosporina

- Sistemica per os, 2-5 mg/kg/die
- Terapia d'attacco: 5 mg/kg/die. Unico farmaco "label"
- Riduzione graduale. Effetto rebound

Azatioprina

- Sistemica per os 1-2.5 mg/kg/die
- Indicato per lesioni oculari, articolari, mucocutanee.

Talidomide

- Sistemica per os (100 mg/die)
- Indicata per lesioni mucocutanee, gastrointestinali, del sistema nervoso centrale

Sulfasalazina

- Sistemica per os (1-5 g/die)
- Indicata per lesioni gastrointestinali

Dapsone

- Sistemico per os (100 mg/die)
- Indicato per aftosi bipolare, lesioni cutanee

Pentossifillina

- Sistemica per os (300 mg/die)
- Indicata per aftosi bipolare

Interferon alpha

- Sistemico sottocute 3-9MU 3 giorni la settimana, 6MU/die
- Ottimo controllo manifestazioni oculari
- Effetti collaterali frequenti

Inibitori del TNF

- Sistemici per via e.v (Infliximab 5 mg/kg (t0, 14, 45gg, poi a seconda del caso clinico). Efficace lesioni oculari
- Sistemico sottocute (Adalimumab 40 mg/15 gg) Efficace lesioni oculari
- Sistemico sottocute (Etanercept 50 mg/sett) efficace per lesioni mucocutanee, non per le lesioni oculari

Terapia parachirurgica e chirurgica

- Trattamento laser fotocoagulativo per la neovascolarizzazione retinica post-ischemica.
- Iniezione di farmaci anti-VEGF o steroidei per via intravitreale
- Interventi chirurgici per le complicanze oculari legate alla patologia (cataratta, glaucoma, distacco di retina, emovitreo).

4. Controlli di salute

La malattia di Behçet è per definizione una patologia acuta con decorso cronico recidivante e pertanto i controlli di salute devono essere scadenziati in relazione all'evoluzione del quadro clinico. Tuttavia l'adozione di schemi terapeutici con farmaci potenzialmente dotati di gravissimi effetti collaterali impone uno stretto monitoraggio non solo delle manifestazioni cliniche, ma anche dei parametri vitali e di laboratorio che potrebbero venire iatrogenicamente alterati. In tale ottica nelle fasi di maggiore attività della malattia, che generalmente hanno una durata compresa tra i 5 e i 10 anni, i pazienti possono necessitare di controlli settimanali, quindicinali o mensili, mentre con l'aumentare della durata della malattia, soprattutto se i pazienti rispondono adeguatamente alle terapie ed entrano in uno stato di remissione clinica, si può ipotizzare un controllo trimestrale.

Nei controlli di salute sono coinvolti gli specialisti delle malattie degli organi interessati, più uno specialista che fornisce un monitoraggio delle condizioni generali del paziente che, in linea di massima, è un'internista (reumatologo o immunologo)

Durante i controlli di salute vengono effettuate anche le indagini specialistiche necessarie, in relazione agli organi coinvolti, ed il monitoraggio degli effetti collaterali dei farmaci somministrati

5. Modalità di accesso al Centro e servizi offerti

5.1 Azienda Ospedaliera Universitaria Policlinico Umberto I

Il paziente con Malattia di Behçet o con sospetto di Malattia di Behçet può avere accesso al centro di riferimento dell'AOU Policlinico Umberto I, sia tramite lo sportello Malattie Rare (telefono 0649976914, durata massima di attesa per la prima visita: 7 giorni), sia direttamente, mediante prenotazione telefonica al numero 06/49975351 (nei giorni di lunedì e mercoledì dalle ore 14 alle ore 16). Le urgenze oftalmologiche vengono comunque garantite H24 dal Pronto Soccorso Oculistico ove i colleghi di turno hanno la possibilità, a seconda della gravità del quadro riscontrato, sia di ricoverare il paziente in Day Hospital, sia di inviarlo al Centro di Riferimento il primo giorno lavorativo utile dopo l'accesso al Pronto Soccorso

Il responsabile è contattabile direttamente al numero 0649975353 o via mail all'indirizzo: massimo.accorinti@tiscali.it.

Eseguita la visita oculistica, ed ogni altra indagine atta a confermare e stadiare l'interessamento oculare del paziente, questi viene poi inviato alla consulenza reumatologica (qualora non già effettuata) che viene eseguita nella stessa azienda. In base alle risultanze di tutte le indagini effettuate, nel caso ne sussistano le condizioni, viene rilasciato al paziente la certificazione di Malattia Rara e vengono prescritti: - tutti gli accertamenti utili all'evidenziazione dell'interessamento, anche subclinico, di altri organi ed apparati; - tutti gli accertamenti utili al corretto monitoraggio delle condizioni cliniche generali in vista della somministrazione di una terapia immunosoppressiva. Il centro dispone di contatti diretti intraziendali con gli specialisti precedentemente indicati e provvede a prenotare direttamente le indagini necessarie, se non eseguibile contestualmente alla visita oculistica. Per il monitoraggio invece degli effetti collaterali correlati alle terapie prescritte vengono fornite al paziente le indicazioni ove eseguire gli esami previsti in prossimità del loro domicilio e come inviare i referti al centro per via telematica, evitando l'incomodo della consegna di persona.

Una volta espletata la gara d'appalto in essere per l'acquisizione, con fondi della Regione Lazio destinati alle malattie rare, di un apparecchio per angiografia oculare dedicato, sarà possibile garantire ai pazienti in tempo reale l'effettuazione di tutte le indagini angiografiche, e probabilmente anche tomografiche, necessarie ad una esaustiva valutazione delle condizioni cliniche oculistiche. Il percorso termina con la prescrizione della terapia ed invio a nuovi controlli.

Accesso a farmaci off-label

Nella necessità per il singolo caso clinico di avere accesso ad una terapia con farmaci off-label, evenienza particolarmente frequente nei pazienti con malattia di Behçet, il percorso si differenzia a seconda della tipologia di farmaco (a dispensazione domiciliare o ospedaliera): nel caso in cui la dispensazione sia domiciliare, viene fornita al paziente una relazione clinica sulle condizioni di salute e sul farmaco/farmaci ritenuti necessari per un completo controllo della malattia, viene informato il paziente sulla necessità di intraprendere una determinata terapia, sugli effetti della stessa e sugli effetti collaterali connessi, viene acquisito un consenso informato e si predispongono tutta la documentazione che il paziente dovrà poi consegnare alla ASL di residenza per l'ottenimento del farmaco specifico, come da disposizione Regione Lazio del 20/11/2015, prot 636325. Tale documentazione contiene, oltre ad una relazione clinica dettagliata e specifica per ogni paziente sul suo stato di salute, sulla necessità di intraprendere una determinata terapia, sulle possibile evoluzione del quadro clinico nel caso la terapia non fosse iniziata, il consenso informato espresso dal paziente, la richiesta di farmaci fuori scheda tecnica, il piano terapeutico individuale, l'assunzione di responsabilità da parte del responsabile del centro/medico prescrittore e la bibliografia essenziale relativa agli studi pubblicati sull'argomento.

Se vengono prescritti farmaci non ad uso orale, il paziente viene invitato, una volta acquisito il farmaco, a recarsi presso il Centro ove il Responsabile provvede, coadiuvato dal personale infermieristico, a somministrare personalmente il farmaco per la prima volta istruendo il paziente ad un suo corretto uso, ed a monitorare eventuali effetti collaterali immediati. In occasione della seconda somministrazione il paziente viene nuovamente accolto presso il Centro di Riferimento, istruito alla somministrazione del farmaco che farà direttamente sotto la supervisione del Responsabile del Centro, ed invitato ad attenersi alle procedure fornite nelle somministrazioni domiciliari successive.

Nel caso in cui il farmaco debba essere dispensato in regime ospedaliero, si attiva la medesima procedura internamente all'Azienda Policlinico, ed una volta ottenuta l'autorizzazione della commissione terapeutica aziendale, si procede alla somministrazione del farmaco che viene fatta ogni volta in regime ambulatoriale o di Day Hospital.

5.2 Azienda San Camillo-Forlanini

Per prendere appuntamento chiamare il RECUP 803333 e chiedere appuntamento con la seguente dicitura: Visita Reumatologica per Malattie Rare oppure contattare per via mail o telefonica il Dr. Salvatore Antonelli (tel 0658703456/54, 0658703454, santonelli@scamilloforlanini.rm.it

L'Azienda dispone di tutte le discipline utili alla diagnosi e al monitoraggio dei pazienti affetti da Malattia di Behçet, Connettiviti, Vasculiti e altre Malattie Rare come Policodrite, Ocronosi, S. di Ehlers Danlos. Il paziente, una volta inserito nell'Ambulatorio, verrà periodicamente rivalutato in base all'andamento della patologia di cui è portatore e, se necessario, inviato a valutazione presso altri Specialisti.

5.3 Fondazione Policlinico Universitario Agostino Gemelli

Università Cattolica del Sacro Cuore Roma

Il paziente con Malattia di Behçet o con sospetto di Malattia di Behçet può avere accesso al centro di riferimento della Fondazione Policlinico Universitario Agostino Gemelli - Unità operativa di Reumatologia attraverso l'indirizzo mail malattierare.reumatologia@policlinicogemelli.it specificando nella mail il nome cognome la diagnosi e un recapito telefonico a cui essere ricontattati.

Nell'arco di 48-72 ore i pazienti verranno direttamente contattati da un medico che con un preliminare colloquio telefonico cercherà di individuare le esigenze del singolo paziente con malattia di Behçet e comunicherà il giorno e l'ora della prima visita presso la nostra divisione.

Una volta effettuata la valutazione reumatologica saranno prescritti: - tutti gli accertamenti utili all'evidenziazione dell'interessamento, anche subclinico, dei diversi organi ed apparati; - tutti gli accertamenti utili al corretto monitoraggio delle condizioni cliniche generali in vista della somministrazione di una terapia immunosoppressiva.

Qualora venissero individuati già durante la visita eventuali impegni d'organo del paziente, sarà cura del centro di riferimento delle malattie rare organizzare, attraverso i contatti diretti intraziendali con i diversi specialisti, le visite necessarie al paziente utilizzando un percorso preferenziale per i pazienti con malattia rara.

Qualora le caratteristiche della malattia richiedessero un ricovero in regime di degenza ordinaria o di Day hospital presso la nostra unità è possibile organizzare entrambi e saranno garantite durante tali ricoveri l'ottimizzazione della cura e le consulenze specialistiche necessarie per una gestione ottimale della patologia.

Presso la nostra Unità e in particolare per i pazienti con malattia rara, è possibile richiedere qualora fosse necessario l'utilizzo di farmaci off-label.

Nella necessità per il singolo caso clinico di avere accesso ad una terapia con farmaci off-label, evenienza particolarmente frequente nei pazienti con malattia di Behçet, verrà pertanto sottoposta alla farmacia interna dell'ospedale la seguente documentazione:

- la relazione clinica dettagliata e specifica per ogni paziente sul suo stato di salute, sulla necessità di intraprendere una determinata terapia, sulle possibile evoluzione del quadro clinico nel caso la terapia non fosse iniziata,
- il consenso informato espresso dal paziente,
- la richiesta di farmaci fuori scheda tecnica,
- il piano terapeutico individuale,
- l'assunzione di responsabilità da parte del responsabile del centro/medico prescrittore;
- la bibliografia essenziale relativa agli studi pubblicati sull'argomento, per ottenere l'approvazione dell'uso del farmaco e garantire così anche la successiva continuità terapeutica e assistenziale.

5.4 Ospedale Pediatrico Bambino Gesù

All'interno dell'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù sono presenti competenze specialistiche cliniche e di laboratorio, volte alle molteplici necessità dei pazienti con malattia di Behçet.

Medico responsabile dell'Ambulatorio e Coordinatore: Dr Fabrizio De Benedetti		
Medico referente	Specialità	Argomento di esperienza
Antonella Insalaco	UOC Reumatologia	Reparto DH e ambulatorio: malattia autoinfiammatorie
Claudia Bracaglia	UOC Reumatologia	Reparto, DH e Ambulatorio, vasculiti
Andrea de Zorzi	UOC Cardiologia	Coinvolgimento cardiaco
Marcello Chinali	UOC Cardiologia	Coinvolgimento cardiaco: ecocardiografia

Massimo Rollo	Medicina dello Sport	Coinvolgimento cardiaco e spirometria polmonare
Aurelio Secinaro	Radiologia	Diagnostica radiologica cardiologica
Paolo Tomà	Radiologia	Diagnostica radiologica
Matteo Luciani	Ematologia	Problemi di coagulazione
Daniela Longo	Radiologia	Diagnostica neuroradiologica
Marina Vivarelli	Nefrologia	Coinvolgimento renale
Andrea Pietrobattista	Gastroenterologia	Coinvolgimento intestinale

La gestione del paziente con malattia di Behçet in particolare di coloro con manifestazioni acute e/o severa compromissione d'organo viene eseguita in ambiente di ricovero presso il reparto di degenza della UOC di Reumatologia, avvalendosi delle competenze dei diversi specialisti dell'Ospedale.

L'accesso è via Pronto Soccorso o tramite contatto con il personale della UOC di Reumatologia (psp.reumatologia@opbg.net - tel. 06 68592384).

Il DH specialistico sono prenotabili tramite contatto diretto con il personale della UOC di Reumatologia (psp.reumatologia@opbg.net - tel. 06 68592384).

I controlli ambulatoriali e le altre prestazioni sono prenotabili tramite il Centro Unico Prenotazioni al numero **06 68181** o tramite il servizio di [Prenotazioni on line](#).

6. Collaborazioni del Centro con altri centri nazionali ed internazionali

Il Responsabile del Centro di riferimento dell'Azienda Ospedaliera Universitaria Policlinico Umberto I di Roma è in contatto con diversi centri internazionali dove operano gli specialisti con i quali ha collaborato al fine della pubblicazione, su riviste internazionali, di lavori scientifici sulla Malattia di Behçet (University of Yokohama-Giappone, University of Sapporo-Giappone, University of Monastir-Tunisia, University of Philadelphia-USA, University of Sao Paulo-Brasile, University of Athens-Grecia)

La UOC di Reumatologia dell'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù ha numerose collaborazioni internazionali fra cui:

- PRES (Pediatric Rheumatology European Society)
- PRINTO (Pediatric rheumatology international trial organization)
- CARRA (childhood arthritis and rheumatology research alliance)
- Eurofever (Registro europeo delle malattie autoinfiammatorie)
- Cure JM foundation
- Cystinosis Foundation
- UCAN (Understanding Childhood Arthritis Network)
- Children' Hospital di Cincinnati (OHIO, USA)
- Ospedale Sickkids di Toronto (Ontario, Canada)

7. Rapporti con le Associazioni

- SIMBA Onlus - Associazione Italiana Sindrome e Malattia di Behçet
www.behcet.it
Via XXIV Maggio, 28 - Pontedera (PI)

La UOC di Reumatologia dell'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù ha rapporti con le seguenti associazioni dei malati:

- AMREI (Associazione Malati Reumatici Italiani Onlus) - www.amrei.it
- APMAR (Associazione Persone con Malattie Reumatiche) - www.apmar.it
- ANMAR (Associazione Nazionale Malati Reumatici Onlus) - www.anmar.it