

Układowa choroba limfoproliferacyjna z komórek T wirus Ebsteia i Barra pozytywna wieku dziecięcego

Kod Orpha: 364033 Kod OMIM:

Opis choroby *

Definicja

A rare and very aggressive neoplastic disease emerging after a primary acute or chronic active EBV infection. It presents with persisting fever and malaise, hepatosplenomegaly with or without lymphadenopathy, liver failure, severe pancytopenia and a rapid progression towards multi-organ failure and hemophagocytic syndrome with a fatal issue. It is characterized by clonal proliferation of EBV-infected T cells with an activated cytotoxic phenotype.

Dane

Klasyfikacja

Choroba

Synonimy

Systemic EBV+ T-cell LPD of childhood
Układowa choroba limfoproliferacyjna z komórek T EBV pozytywna wieku dziecięcego
Układowa LPD z komórek T EBV+ wieku dziecięcego
Systemic EBV-positive T-cell
lymphoproliferative disease of childhood

Kod ORPHA

364033

Kod OMIM

-

Kod ICD10

D47.9

Kod ICD11

-

[*Źródło](#)

orphanet

Rozszerzony opis choroby

Brak opisu rozszerzonego dla tej choroby. Opracowanie w toku.

Orphanet - internetowa baza danych dotyczących rzadkich chorób i sierochych leków. ©INSERM 1999 - Dostępna na stronie www.orphanet.pl