

# 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](http://www.orphanet.pl)