

CORSO EDUCAZIONALE

GRUPPO LINFOMI IN PAZIENTI CON IMMUNODEFICIT

Milano, Best Western Hotel Madison

29 maggio 2026

CAEBV

Anna Maria Barbui

Ematologia ASST-Papa Giovanni XXIII

Disclosures of Name Surname

Company name	Research support	Employee	Consultant	Stockholder	Speakers bureau	Advisory board	Other
Pierre Fabre			x		x	x	
BMS						x	
Jansen							x
Recordati						x	x

**Giovane donna
al momento ammissione Pronto Soccorso**

Severa dispnea
Alterazione stato sensorio
Lesioni cutanee diffuse

Anamnesi

Astenia, febbre ricorrente da mesi
Tosse secca cronica
Ricorrenti lesioni cutanee arrossate



Meedt E, et al. *Clin Infect Dis.* 2023

Esami di laboratorio

Parametri	Valori
Emoglobina	9,8 g/dl
MCV	84 fl
Leucociti	2400/mmc
Piastrine	158,000/mmc
LDH	350 U/L
AST	160 U/L
ALT	180 U/L
ELF CM	0 g/dL
IgG (policlonale)	2,7 g/dl

Parametri	Valori
VES	120 mm
PCR	90 mg/L
Ferritina	2500 µg/L

Sierologia	Risultato
HIV	Negativo
HBV	Negativo
HCV	Negativo
EBV DNA	50,000 copie/ml

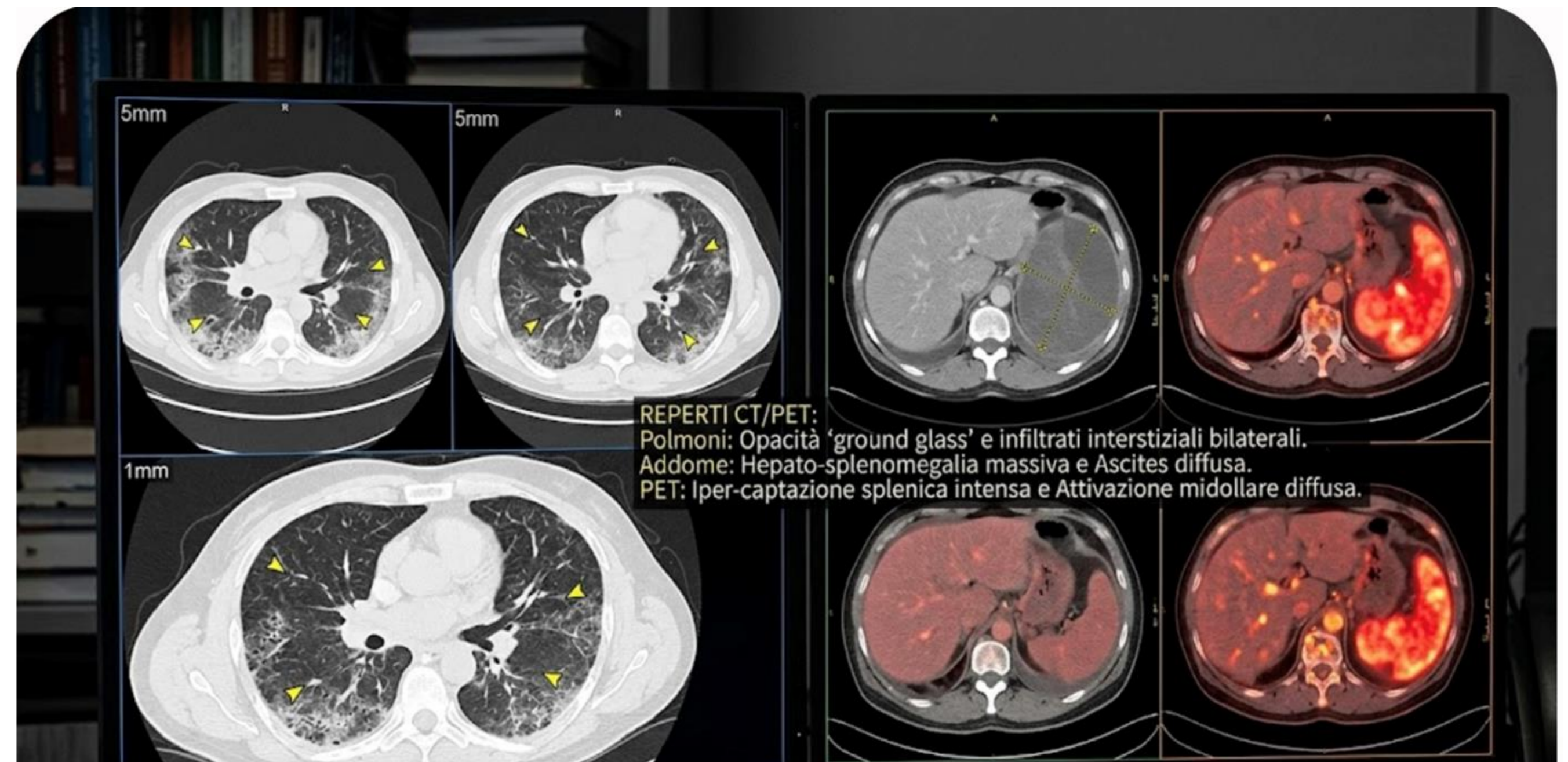
Esami strumentali

TAC

INFILTRATI DIFFUSI POLMONARI «GROUND GRASS»
EPATO-SPLENOMEGALIA
ASCITE

PET

IPERACCUMULO DEL RADIOFARMACO A LIVELLO DELLE
LESIONI POLMONARI, SPLENICO DIFFUSO E
OSTEOMIDOLLARE DIFFUSO, SOSPETTI IN SENSO
FLOGISTICO



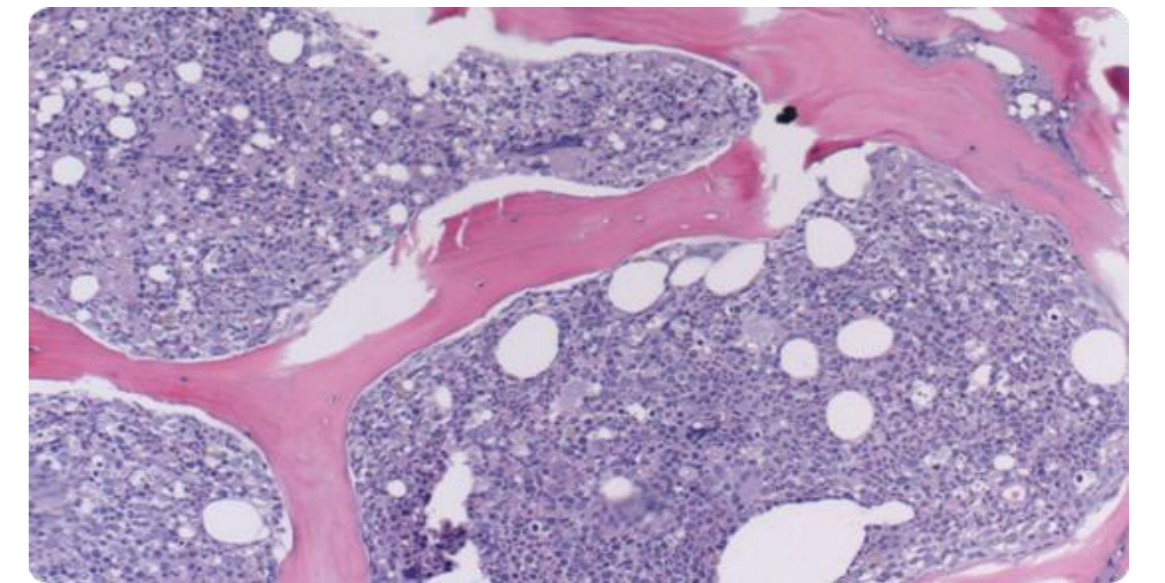
Visita ematologica

BIOPSIA OSTEOMIDOLLARE

MIDOLLO RICCO CON IPERPLASIA LINEA GRANULOCITARIA E MEGACARIOCITARIA
LIEVE AUMENTO LINFOCITARIO DIFFUSO
AUMENTATA QUOTA PLASMACELLULARE SENZA RESTRIZIONE CLONALE
NON EVIDENTI MACROFAGI IN ASSETTO EMOFAGOCITICO

IMMUNOFENOTIPO SANGUE MIDOLLARE

NON EVIDENZA QUOTA BLASTICA. NON EVIDENZIATA MALATTIA LINFOPROLIFERATIVA B



Midollo con aspetti reattivi, non evidenza malattia linfoprolifertiva B

Visita infettivologica

→ Infezione sistemica da EBV
Consigliato BAL+ liquor

Visita pneumologica

BAL: positività EBV DNA

Visita neurologica

Rachicentesi: positività liquorale EBV DNA
Negativo immunofenotipo per malattia linfoproliferativa



Visita gastroenterologica

Paracentesi: Negativo immunofenotipo per malattia linfoproliferativa B su ascite

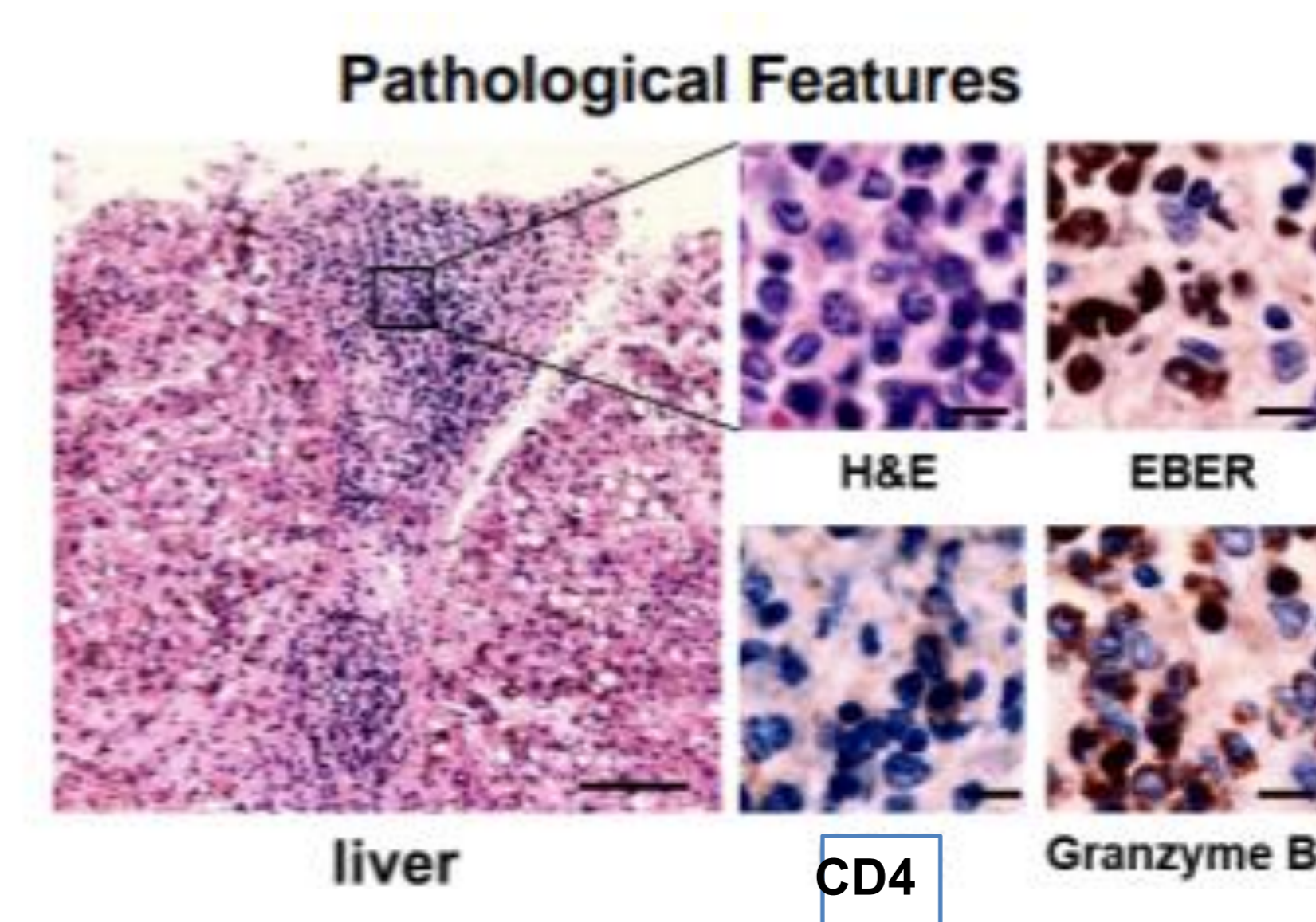
Richiesta biopsia epatica

BIOPSIA EPATICA

Aree di necrosi con infiltrato di linfociti atipici CD3+, CD4+, CD5+, CD7+, TIA-1+, GRB+, CD2 - and CD56

EBER 30% (+) (>100/HPF)

Ki-67 50%



DIAGNOSI
T cell Chronic active EBV

- **CRITERI DIAGNOSTICI CHRONIC ACTIVE EBV**

- 1- INFEZIONI PERISTENTI/RICORRENTI
CON SINTOMI SIMIL MONONUCLEOSI PER > 3 MESI
- 2- AUMENTATO EBV DNA CIRCOLANTE NEL SANGUE PERIFERICO
O NEI TESSUTI (> 10,000 IU/ML)
- 3- EVIDENZA DI INFEZIONE DA EBV NELLE CELLULE T/NK,
IDEALMENTE NEI TESSUTI
- 4- ESCLUSIONE DI ALTRE CONDIZIONI (ES IMMUNODEFICIENZA, LINFOMA.)

Hiroshi Kimura et al. Blood 2026

HSCT is indisputably the primary curative treatment for CAEBV disease

suppress hyperinflammation

prednisolone
cyclosporine A
etoposide

cytoreductive chemotherapy

L-asparaginase
cyclophosphamide
pirarubicin
vincristine
etoposide
cytosine arabinoside

Hiroshi Kimura et al. Blood 2026

TERAPIA:

- High dose steroid
 - Terapia antivirale: Acyclovir and after 5 days Gancyclovir
 - Rituximab
- **NON RISPOSTA**

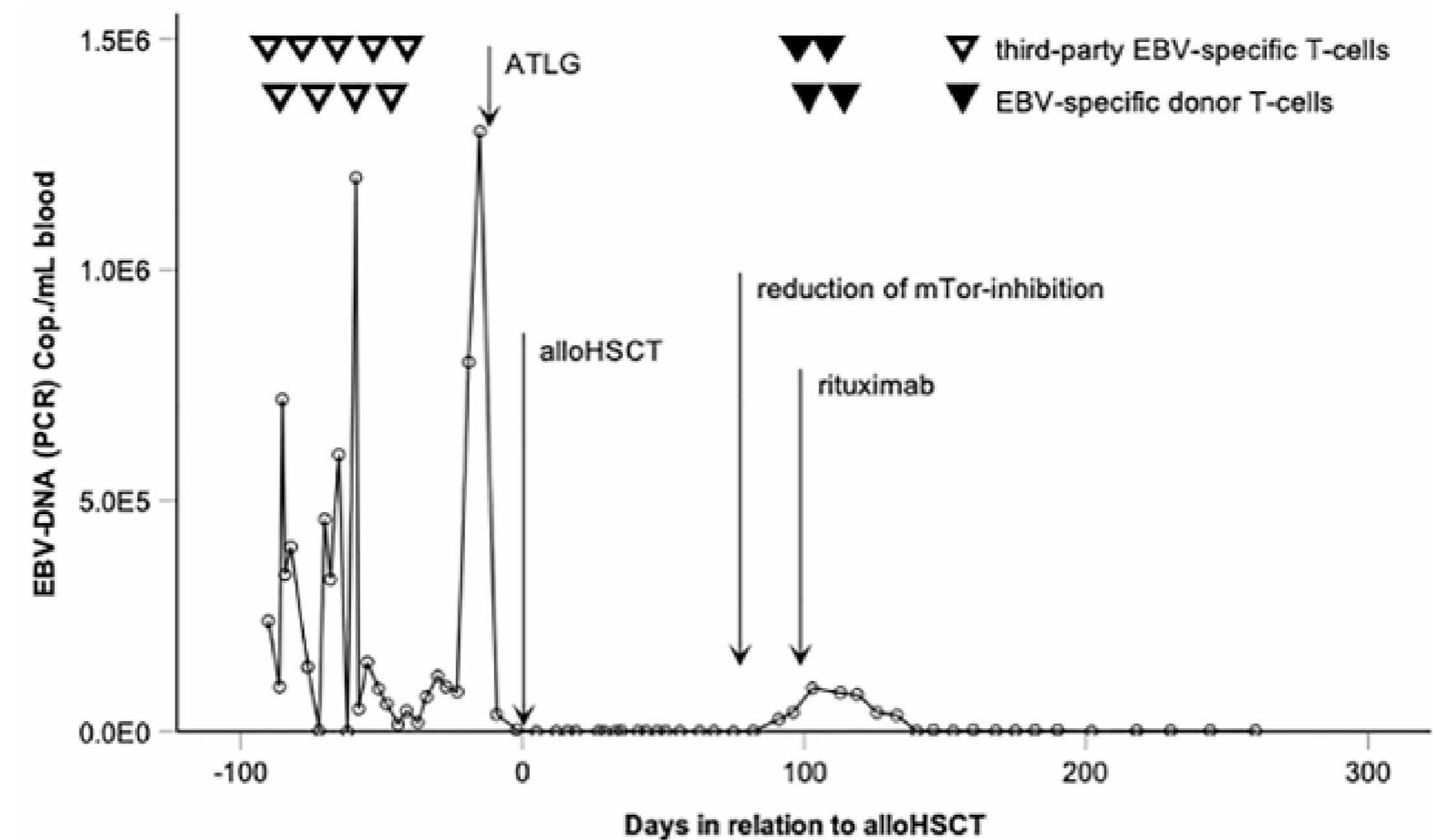
TRASFERIMENTO PAZIENTE IN CENTRO EMATOLOGICO/TRPIANTOLOGICO:

- Linfociti T anti EBV (third party): miglioramento clinico e laboratoristico

Meedt E, et al. *Clin Infect Dis.* 2023

Epstein–Barr virus (EBV) viral load

- **HSCT MUD**
Fluda e Treosulfan
ATG+ Everolimus
- **Post HSCT: Linfociti T anti EBV from donor**



Paziente viva a 3 anni dal trapianto

Meedt E, et al. *Clin Infect Dis.* 2023

Take Home messages

CAEBV è una malattia linfoproliferativa rara e grave, caratterizzata da una persistente infezione da virus di Epstein-Barr (EBV) in soggetti immunocompetenti.

Si manifesta con un'attività virale prolungata che causa un'inflammatione sistemica cronica e danni d'organo. Approccio multidisciplinare fondamentale

Decorso progressivo e spesso fatale

Unica terapia curativa consolidata HSCT