



**Congresso Regionale  
FIMP TOSCANA**

**18°**

*Immunità genetica  
ed immunità  
acquisita*

**fimp  Previene**

*massimo  
resti  
meyer  
firenze*

**21-22 ottobre 2017 • LIDO DI CAMAIORE (LU) • UNA Hotel Versilia**

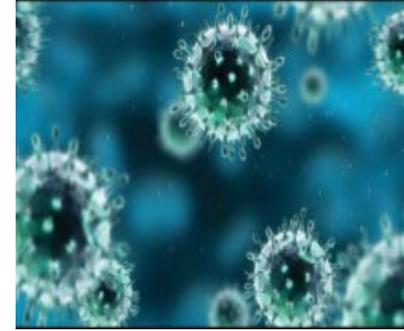


**I mille volti  
del virus di  
EPSTEIN  
BARR**

Matteo  
9 anni



# Matteo



- febbre d  
all'a  
f

**Le condizioni del bambino  
si aggravano  
comparsa di coagulopatia,  
aumento degli indici di flogosi,  
segni di addome acuto**

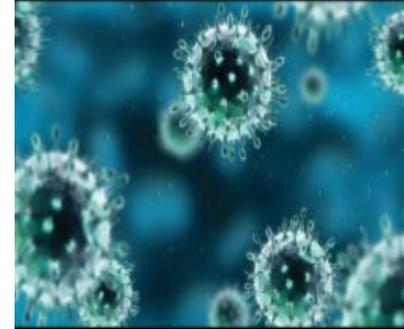
**TRASFERIMENTO**

**PRESSO A.O.U MEYER**

- **Rx**  
congesti

- **RX addome** negativa per livelli idroaerei e segni

# Matteo



Microbiologia:

*Virologia*

**PLASMA**

PCR quantitativa EBV

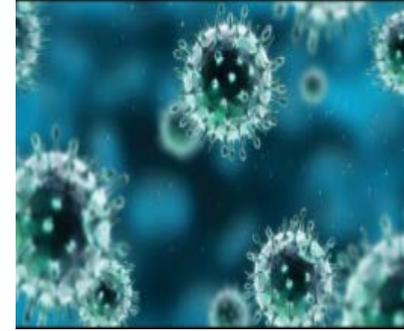
967

*numero genomi virali / ml*

PCR qualitativa EBV

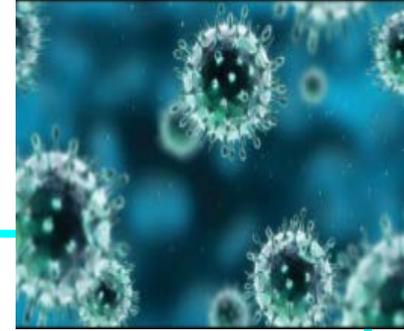
rilevato

# Matteo

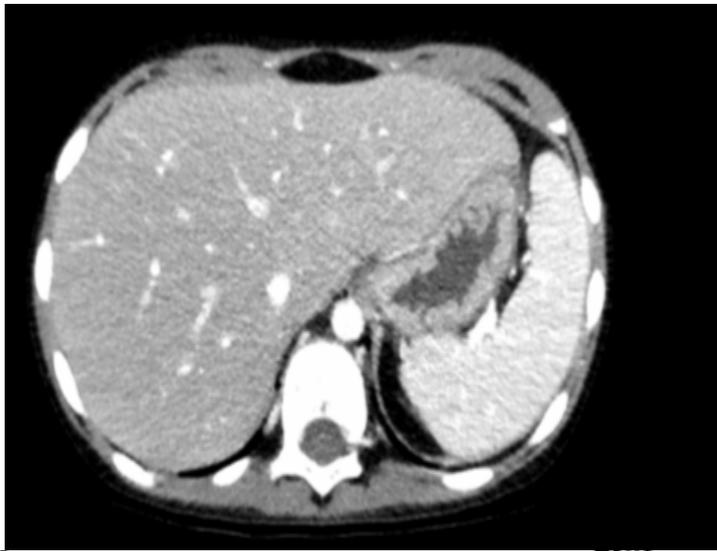


- **Ecografia dell'addome:** **aumento dello spessore della parete gastrica** seppur con stratificazione conservata, colon discendente e trasverso con spessore parietale aumentato e con aumentata vascolarizzazione. Aspetto tumefatto ed iperecogeno del grasso in ipocondrio sinistro. **Ascite. Epatosplenomegalia** ad ecostruttura conservata. Molteplici voluminose adenopatie mesenteriali
- **RX torace:** addensamenti parenchimali bilaterali con **versamento pleurico** maggiore a livello dell'emitorace sinistro

# Matteo



- **TC cranio** : nella norma
- **TC torace**: area di addensamento parenchimale a livello del LIS versamento pleurico consensuale (spessore massimo 1.4 cm che risale a camicia fino all'apice. Adenopatie mediastiniche paracarenale, pretracheale, ilare SX > DX , sovraclaveare, LTC e ascellare bilaterale
- **TC addome**: marcato ispessimento parietale gastrico marcata linfadenopatia periviscerale e mesenterica (fino 3 cm)



## Immunologia e Allergologia

### TEST DIAGNOSTICI PER L'INFEZIONE DA EBV: RICERCA DNA virale

PCR EBV quantitativa

81 300

pie vir/100000 WBC 0

*TEST ESEGUITO SU LIQUIDO DI DRENAGGIO. RISULTATO ESPRESSO IN CV/mL*



**Le condizioni cliniche  
di Matteo continuano  
a peggiorare e dopo  
48 ore dall'arrivo al  
Meyer viene trasferito  
nel reparto di**

**Diagnostica**

# Esami ematici

<b>Pcr</b>	37 mg/dl
<b>Ves</b>	56 mm/h
<b>GB</b>	11.400/ $\mu$ L
<b>Hb</b>	8.8 g/dl
<b>PT</b>	44%
<b>aPTT</b>	39
<b>ALT</b>	600 UI/L
<b>LDH</b>	480 UI/L
<b>Ferritina</b>	950 mg/dl
<b>Trigliceridi</b>	380 mg/dl
<b>Giorno</b>	<b>+ 1</b>

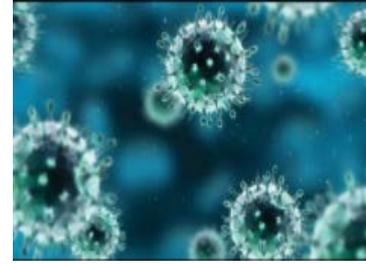
# Matteo

Sindrome da  
attivazione  
macrofagica EBV  
indotta

Sara  
7 anni



# Sara



## PROFILO MONONUCLEOSI

EBNA IgG

<3.00

U/ml

VCA IgM

>160.00

U/ml

- Ecografia addome: adenopatia mesenteriale ,

**Sara viene dimessa  
con la diagnosi di  
mononucleosi  
infettiva in fase acuta**

**Seguita in follow up  
presso l'ambulatorio**

# Esami ematici

ALT	800 UI/L	350 UI/L
-----	----------	----------

**ANA 1:640**  
**ASMA 1:80**

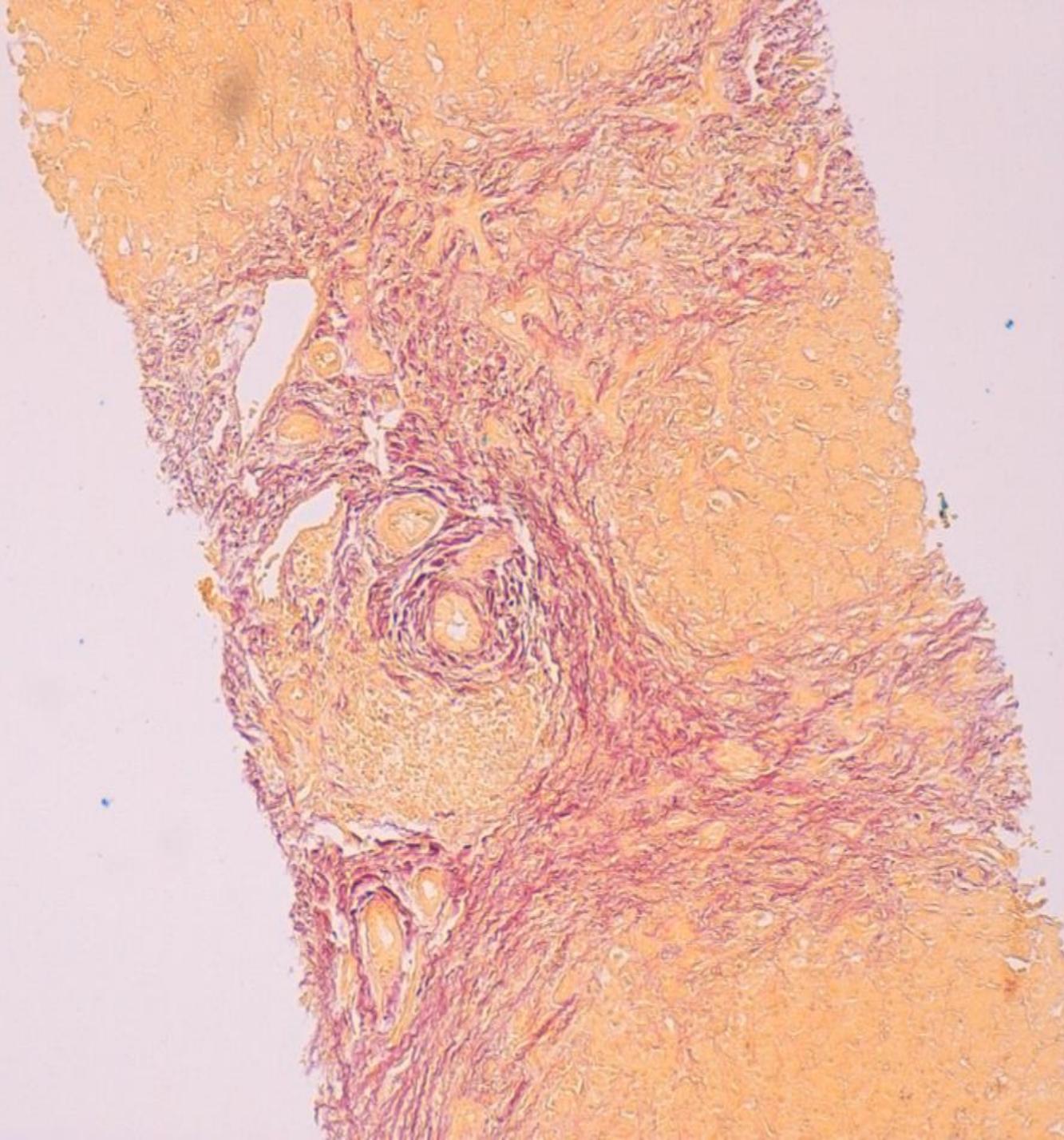
Giorno

dimissione

+ 15 gg

5.000 UI/L

5.000 UI/L



**Sara**

**EAI**

**tipo 1**

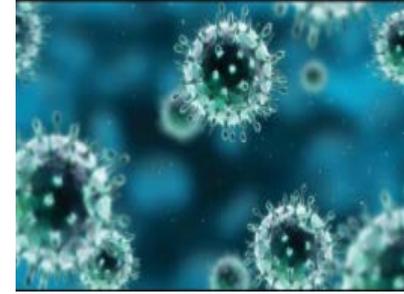
**EBV**

**indott**

Gioele  
2 anni

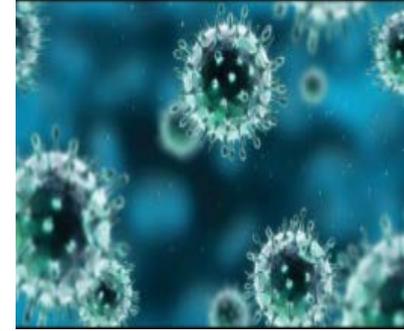


# Gioele



- febbre elevata associata a eruzione micro e macropapulare ad evoluzione crostosa ed andamento ingravescente al cavo ascellare, radice arti, tronco e addome.
- **Esami ematici:** PCR 1.88 mg/dl, leucocitosi (GB 35190/microL, N 44%).
- **Ecografia addome:** epatosplenomegalia. Non falde fluide in addome. Alcuni piccoli linfonodi nel tessuto adiposo mesenteriale, ipoecogeni, di dimensioni inferiori al centimetro, di verosimile significato flogistico-reattivo.
- **Rx torace:** Sfumata area di addensamento parenchimale, con broncogramma, in sede retrocardiaca sinistra. Diffusa accentuazione del disegno polmonare

# Gioele



**Consulenza dermatologica:** lesioni purpuriche multiple follicolari con componente cheratinica, papulari a disposizione simmetrica bilaterale ascellare e toracica associata a febbre ricorrente e leucocitosi importante. Utile consulenza **oncoematologica** e sulla base degli esami in corso eventuale successivo

PROFILO MONONUCLEOSI

VCA IgG

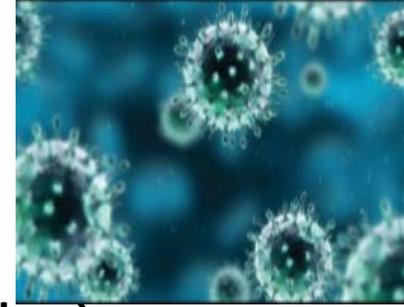
21

VCA IgM

153

**PCR EBV sangue periferico 267 copie/ml**

# Gioele



**Consulenza ematologica:** Il quadro clinico attuale è compatibile con **mononucleosi infettiva in atto**. **Tuttavia, al fine di escludere definitivamente una leucemia, è necessario effettuare mieloaspirato:**

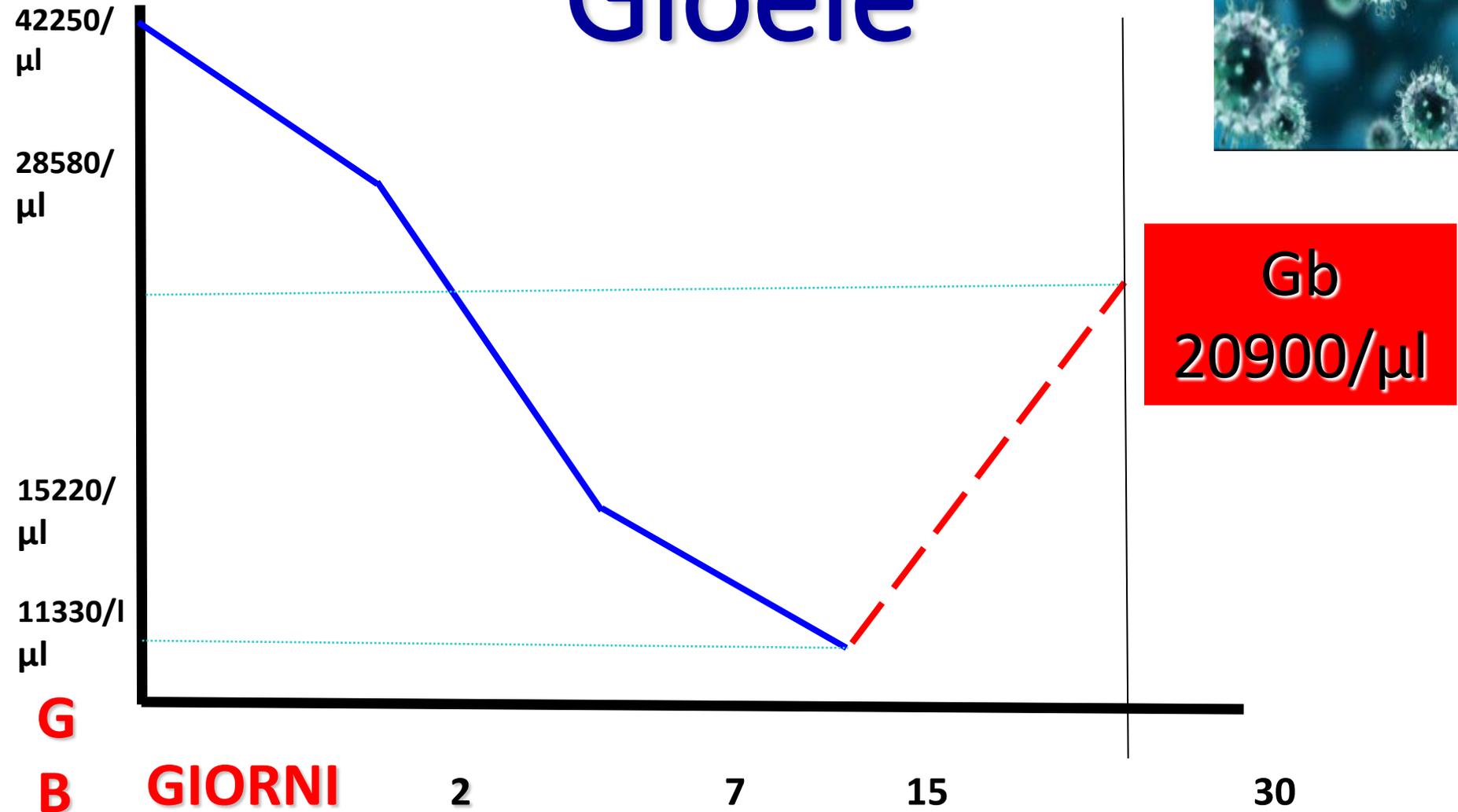
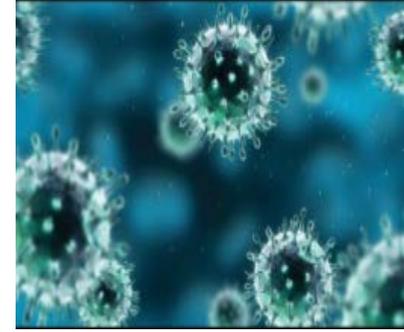
**Mielogramma:** cellularità ben rappresentata. megacariociti senza anomalie. Iperplasia mieloide; incremento eosinofili. Qualche monocita con vacuoli. Linea eritroide presente con rare forme binucleate. Rare plasmacellule. Qualche cellula in distruzione. Non blasti

**Reazione leucemoide in corso di mononucleosi infettiva**

# Esami ematici

<b>Pcr</b>	1.4 mg/dl	0,9 mg/dl	0,5 mg/dl
<b>Ves</b>	11 mm/h	7 mm/h	9 mm/h
<b>GB</b>	42200/ $\mu$ L	28580/ $\mu$ L	15380/ $\mu$ L
<b>Hb</b>	11.5 g/dl	11.9 g/dl	11.4 g/dl
<b>PLT</b>	400.000/ $\mu$ L	391000/ $\mu$ L	457000/ $\mu$ L
<b>ALT</b>	48 UI/L	61 UI/L	52 UI/L
<b>LDH</b>	395 UI/L	356 UI/L	352 UI/
<b>Acido urico</b>	3.2 mg/dl	2.7 mg/dl	2,6 mg/dl
<b>Ferritina</b>	159 mg/dl	211 mg/dl	--- mg/dl
<b>Trigliceridi</b>	145 mg/dl	123 mg/dl	125 mg/dl
<b>Giorno</b>	<b>+ 1</b>	<b>+ 2</b>	<b>+7</b>

# Gioele



# Gioele

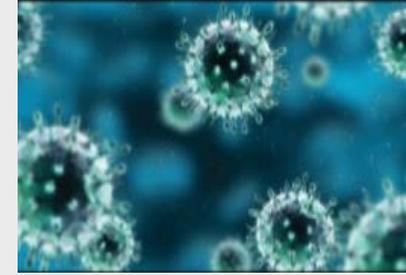
**SINDORME DI  
DUNCAN**

**?**

Marco  
7 anni



# Marco, 7 anni



In buona salute fino al pomeriggio :  
sbandamenti

si addormenta al risveglio stato  
EO. Buone le condizioni  
confusionale  
general

**Trasferito  
Meyer**

stato confusionale  
importante

Esami emat  
non orientamento ed  
allucinazioni  
ALT 220,

**clinica  
Sost. invasive  
urine: neg**

liquor neg,

Il giorno dopo

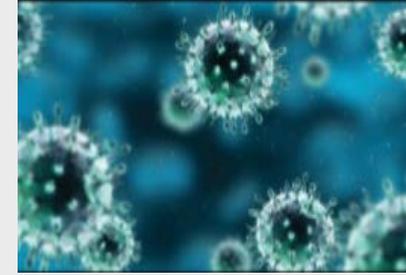
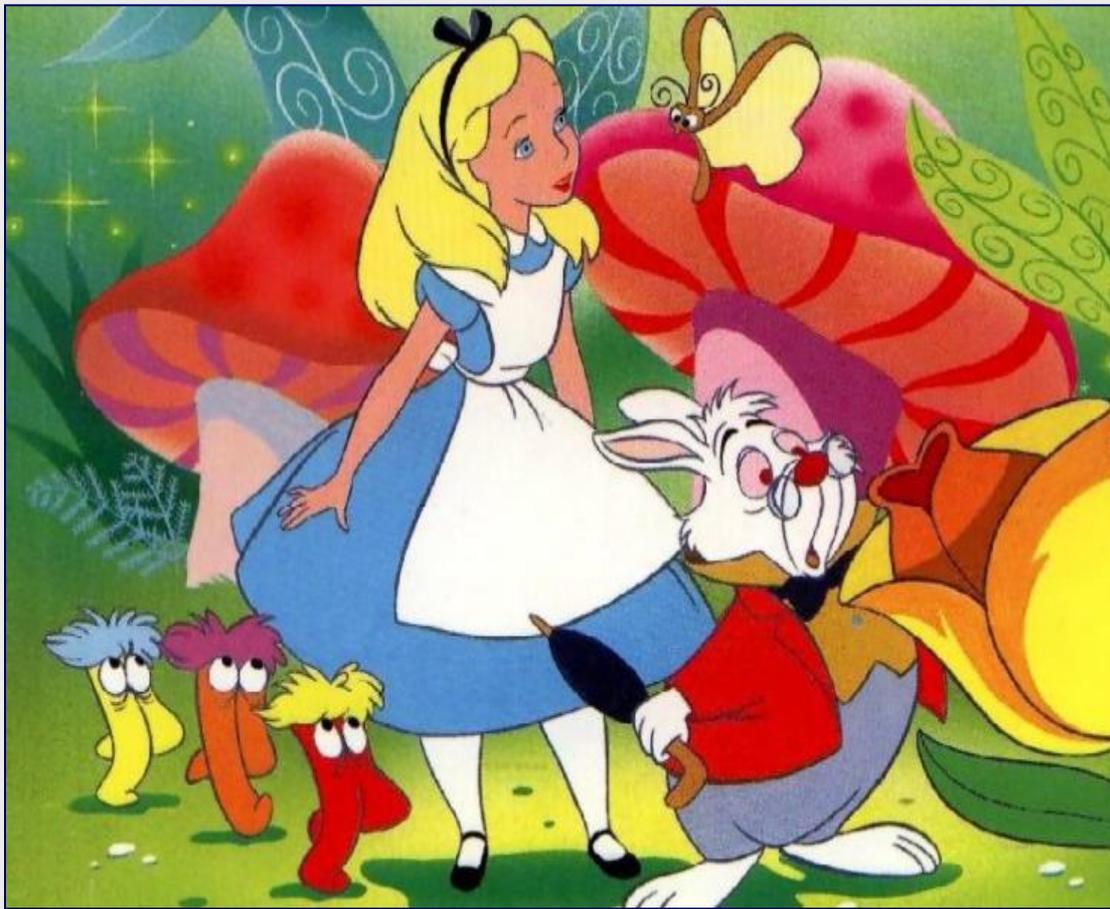
quadro clinico  
normalizzato

**EBV VCA IgM  
pos**

**Mononucleosi**

**EBVDNA liquor  
pos**

24 ore

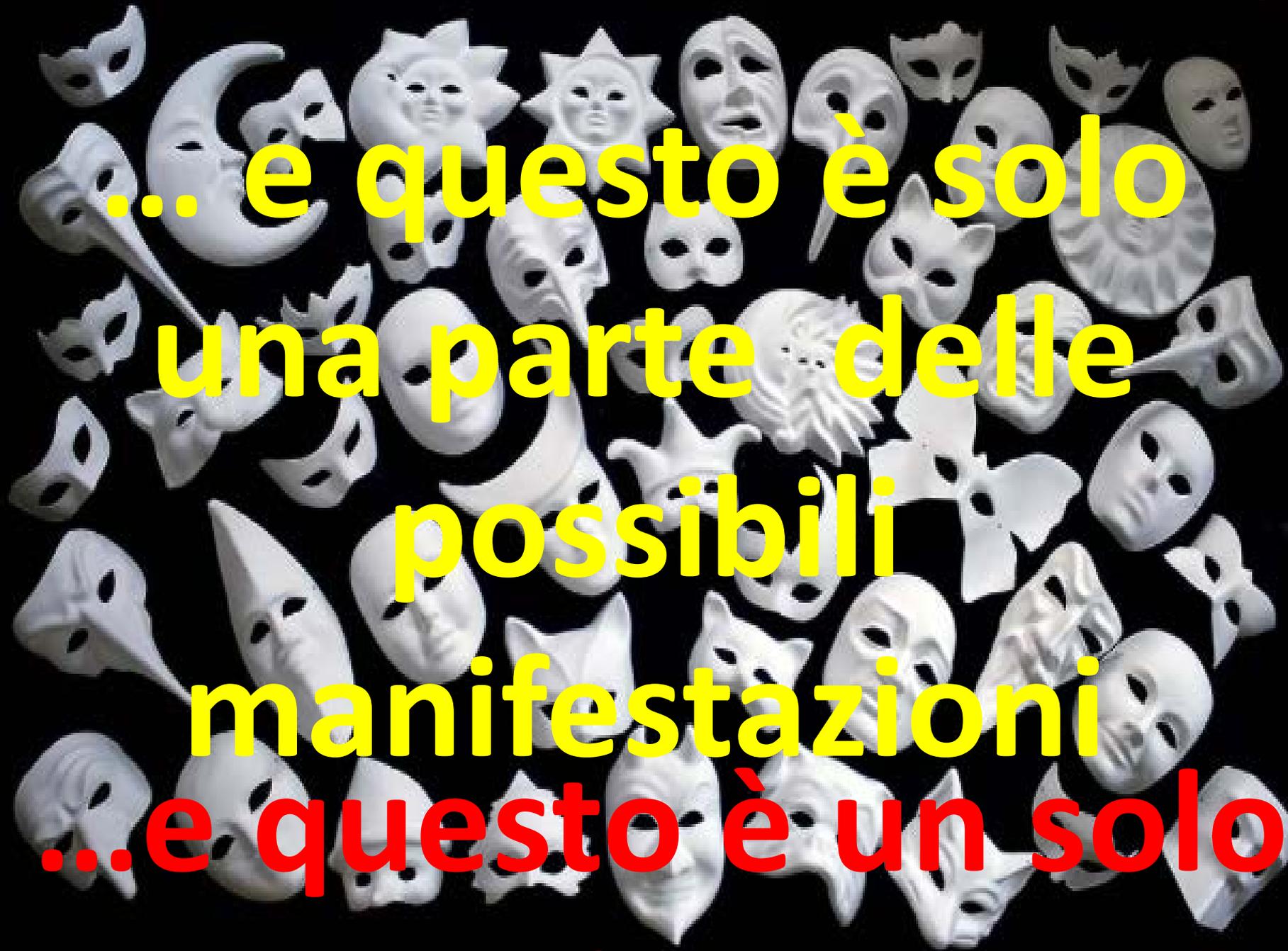


**metamorfosi  
visiva in corso  
di  
mononucleosi  
infettiva  
[sindrome di  
"Alice nel  
paese delle  
meraviglie"]**

**gli oggetti appaiono più  
grandi o più piccoli che  
nella realtà**

**il senso del tempo e dello  
spazio è alterato**

Lipkin WI & Hornig M.  
Curr Opin Microbiol 2004;  
7: 420-425



... e questo è solo  
una parte delle  
possibili  
manifestazioni  
...e questo è un solo

vinco

## Cosa si sapeva fino a poco tempo fa:

- Le malattie infettive sono patologie acquisite.
- La diversa risposta individuale ad uno stesso agente infettivo dipende dal diverso grado di virulenza e a fattori di rischio ambientali e costituzionali.
- Immunodeficienze primitive rappresentano un gruppo di malattie caratterizzate da aumentato rischio di malattie infettive”

