

## **Wtórny zespół hemofagocytowy (sHLH) w przebiegu infekcji wirusem Epsteina-Baar – opis przypadku**

Agnieszka Vogel<sup>1</sup>, Katarzyna Bojarska\*<sup>1</sup>, Anita Bzowska<sup>1</sup>, Adriana Garleja<sup>1</sup>, Nadia Chochlińska<sup>1</sup>, Katarzyna Dulik<sup>2</sup>, Jolanta Mrochem – Kwarciak<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Zakład Analityki i Biochemii Klinicznej, Narodowy Instytut Onkologii im. Marii Skłodowskiej-Curie, Państwowy Instytut Badawczy, Oddział w Gliwicach

<sup>2</sup>Klinika Transplantacji Szpiku – Oddział Hematologii, Narodowy Instytut Onkologii im. Marii Skłodowskiej-Curie, Państwowy Instytut Badawczy, Oddział w Gliwicach

Zespół hemofagocytowy (HLH) to rzadkie zaburzenie hematologiczne zagrażające życiu. Zależnie od etiologii wyróżnia się dwie formy HLH: pierwotną – uwarunkowaną genetycznie lub wtórna – spowodowaną niewłaściwą odpowiedzią gospodarza na infekcję, nowotwór złośliwy lub chorobę autoimmunologiczną. Wśród czynników infekcyjnych wywołujących HLH najczęściej występuje wirus Epsteina-Baar.

43-letni pacjent z chłoniakiem z obwodowych komórek T i autoHSCT w wywiadzie, zgłosił się na Oddział Hematologii z powodu gorączek powyżej 38°C, suchego kaszlu, osłabienia, powiększonych, bolesnych węzłów chłonnych szyjnych po stronie lewej. W USG jamy brzusznej: powiększona śledziona. W trakcie hospitalizacji stwierdzono szybko narastające parametry enzymów wątrobowych, ferrytyny, CRP oraz szybko narastający poziom DNA wirusa EBV w osoczu. W biopsji szpiku kostnego widoczne cechy hemofagocytozy. Z uwagi na obraz kliniczny i badania dodatkowe rozpoznano zespół hemofagocytowy na tle infekcji wirusem EBV.

Początkowo u chorego zastosowano Rituximab oraz sterydoterapię, mimo to nie uzyskano poprawy. Zdecydowano o wdrożeniu leczenia według protokołu HLH-2004 i podaniu Cidofoviru uzyskując normalizację stanu ogólnego pacjenta oraz parametrów biochemicznych. Pacjent w stanie dobrym zakończył hospitalizację i został wypisany. Po 3 tygodniach od wypisu, został ponownie przyjęty na oddział hematologii z powodu nawrotu gorączek do 39°C, osłabienia, zażółcenia powłok skórnych oraz pokasływania. W badaniach laboratoryjnych stwierdzono: niedokrwistość, małopłytkowość, nieprawidłowe parametry wydolności nerek, wątroby, podwyższone stężenie CRP oraz wysoki poziom DNA wirusa EBV. Rozpoznano nawrót zespołu HLH i zdecydowano o kontynuacji leczenia. Pomimo intensywnego leczenia stan pacjenta sukcesywnie się pogarszał. Narastały parametry niewydolności wielonarządowej, stężenia CRP oraz dodatkowo wystąpiły zaburzenia krzepnięcia. Po 5 dniach od przyjęcia nastąpił zgon chorego.

Zespół HLH związany z zakażeniem EBV jest rzadką chorobą o wysokiej śmiertelności. Leczenie jest trudne i obarczone wieloma komplikacjami. Należy zwrócić szczególną uwagę na szybkie rozpoznanie schorzenia oraz powiązanie objawów klinicznych z wynikami badań laboratoryjnych. Regularne oznaczania DNA EBV u chorych po przeszczepie szpiku lub i/lub komórek macierzystych może skrócić czas uzyskania diagnozy i szybciej zastosować terapię.