

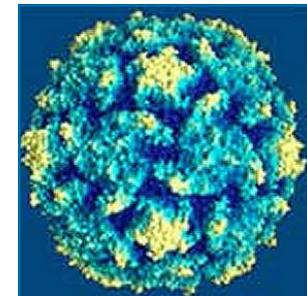
Epstein-Barr Virus

The XLP Research Trust
60 Winchester Road
Romsey, SO51 8JA
Vereinigtes Königreich

+44 (0)1794 521077
info@xlpresearchtrust.org
www.xlpresearchtrust.org



UK Registered Charity No 1111075



HAFTUNGSAUSSCHLUSS: Dieses Faktenblatt ist lediglich für Informationszwecke .vorgesehen und ist nicht als ärztlicher Rat zu betrachten. Die hierin angegebenen Informationen sollten nicht für die Diagnose oder Behandlung eines Gesundheitsproblems oder einer Krankheit verwendet werden. Es stellt keinen Ersatz für eine fachliche Betreuung dar.

Veröffentlicht Januar 2009



UK Registered Charity Number 1111075

Einführung

Das Epstein-Barr-Virus (EBV) ist auch als infektiöse Mononukleose, kurz Mono, oder Drüsenfieber bekannt. Epstein-Barr ist ein Virustyp - ein Mitglied der Familie der Herpesviren. EBV ist eine infektiöse Krankheit, die ein Anschwellen des Lymphknotens verursacht. Die Lymphknoten, die Lymphflüssigkeit enthalten, sind Teil des Immunsystems, und wenn sie angeschwollen sind, fühlen sie sich wie runde Beulen in Ihrem Nacken, in den Achselhöhlen und in der Leistengegend an.

Das häufigste Alter, in dem Drüsenfieber mit den Symptomen auftritt, liegt zwischen 10 und 35. Der Inkubationszeitraum (die Zeit zwischen dem Zeitpunkt, an dem man dem Virus ausgesetzt ist, und dem Auftreten der Symptome) beträgt 33 bis 49 Tage.

EBV ist eine infektiöse Krankheit und kann an Familienangehörige und Freunde übertragen werden. Sie wird in der Regel durch intimen Kontakt einer nicht infizierten Person und einer mit dem Epstein-Barr-Virus, die aber keine Symptome aufweist, übertragen. Nur eine kleine Anzahl an Personen (5%) bezieht das Virus von jemandem, der die vollständigen Symptome des Infektionskontakts entwickelt hat. Das Virus wird kaum von Umgebungsquellen wie Husten und Niesen übertragen.

Das Epstein-Barr-Virus wird normalerweise im Speichel verteilt, am häufigsten durch engen Kontakt wie ein Kuss.

Symptome

Symptome von EBV können einschließen:

- geschwollene, vergrößerte Lymphknoten,
- hohes Fieber (Temperatur über 39°C),
- starke Halsschmerzen,
- geschwollene Mandeln, mit weißem Belag
- Müdigkeit und Energielosigkeit,
- Appetitlosigkeit und Gewichtsverlust und
- Muskel- und Kopfschmerzen.

Die Milz, die einen Teil des Immunsystems bildet, kann erkennbar anschwellen und Schmerzen verursachen. Dieses Organ befindet sich unter den Rippen auf der linken Seite Ihres Abdomens.

Eine simple Blutuntersuchung kann den Grad der Infektion aufzeigen.

EBV und XLP

EBV ist bei der normalen Bevölkerung ein gewöhnliches Virus. Bei Männern mit XLP kommt es zu einer Mutation (Fehler) des XLP-Gens, *SH2D1A/DSHP/SAP*. Dieses Gen hilft bei der Steuerung der Immunreaktion auf eine EBV-Infektion sowie der Codes für das SAP-Protein. Für Männer mit EBV wird durch die EBV-Infektion ein Versagen der Steuerung der Proliferation der zytotoxischen T-Zellen ausgelöst, die in den männlichen B-Zellen ein Zuhause finden. Als Ergebnis können Männer mit XLP, die dem EBV-Virus ausgesetzt sind,

lebensraubende, bedrohliche Symptome aufweisen. Patienten können geschwollenen Lymphknoten (Drüsen im Nacken oder in der Leistengegend), Halsschmerzen, Fieber und schwerer Hepatitis unterliegen. Nach einer Infektion mit EBV entwickeln manche Patienten eine aplastische Anämie (niedrige Spiegel aller Arten von Blutzellen) und Hypogammaglobulinämie (niedrige Antikörperspiegel im Blutstrom). Schwere Symptome treten auf, da das Immunsystem EBV nicht wie bei normalen Personen wirksam handhaben kann, und das kann schweres Drüsenfieber und Lymphom einschließen.

Behandlung von EBV

Sobald ein Mann mit XLP mit einem hohen Grad des EBV diagnostiziert wurde, besteht die bevorzugte Behandlung aus **Rituximab**, das die Antikörper produzierenden weißen Blutzellen (B-Zellen) entfernt. Das erwies sich bei vielen von XLP betroffenen Jungen als Erfolg und kann vor und nach einer Knochenmarktransplantation verwendet werden.

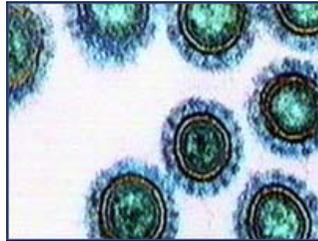
Nach einer Knochenmarktransplantation—CTLs

Eine Knochenmarktransplantation ist eine Möglichkeit, dem XLP-Patienten gesunde T-Zellen zukommen zu lassen. Obwohl diese T-Zellen ein EBV kontrollieren können, ist die Zahl der transplantierten T-Zellen in den ersten Monaten sehr gering, während die Zahl der EBV-infizierten B-Zellen hoch sein kann. Diese prekäre Balance könnte sich zu Gunsten der B-Zellen verlagern und während des Heilungszeitraums kann sich ein EBV-Lymphom bilden. Dieses Problem kann durch das Angebot von zytotoxischen T-Lymphozyten (CTLs) überwunden werden, was das Züchten einer großen Zahl von T-Zellen des Knochenmarkspenders umfasst, die EBV-infizierte B-Zellen in einem Prozess, der in speziellen Labors 12 Wochen dauert, erkennen und töten können. Die T-Zellen werden geprüft, um sicherzugehen, dass sie nur EBV erkennen und nicht das normale Gewebe des Patienten schädigen. Dann werden sie dem Patienten infundiert. T-Zellen sind sehr speziell und haben, wenn überhaupt, nur wenige Nebenwirkungen und bieten eine sichere Immunität gegenüber EBV.

Definitionen

Eine **zytotoxische T-Zelle** (auch als CTL bekannt) gehört zu einer Untergruppe von T-Lymphozyten (eine Art weißer Blutzelle), die in der Lage sind, den Tod infizierter Zellen herbeizuführen. Sie töten Zellen, die mit Viren (oder anderen Erregern) infiziert oder anderweitig beschädigt oder dysfunktional sind.

Ein **Lymphom** ist eine abnormale Tumor-Gewebemasse, die von einer abnormalen Proliferation von Lymphozyten produziert wird (eine Art weißer Blutzelle).



EBV virus