

Síndrome Linfoproliferativo Ligado al Cromosoma X

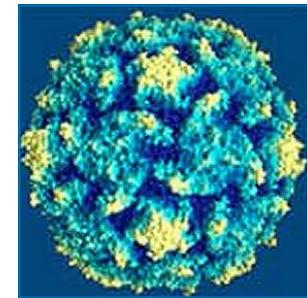
Virus Epstein Barr

The XLP Research Trust
60 Winchester Road
Romsey, SO51 8JA
Reino Unido

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



Registered UK Charity No 1111075



EXENCIÓN DE RESPONSABILIDAD: la presente información tiene únicamente fines divulgativos y no de consulta médica, por lo que no deberá usarse para diagnosticar o tratar cuestiones relativas a la salud ni enfermedades, puesto que no es un sustituto de la debida atención profesional.

Published February 2009



Registered UK Charity Number 1111075

Introducción

El virus de Epstein Barr (VEB), o mononucleosis infecciosa, es un tipo de virus que pertenece a la familia de los herpes. Se trata de una enfermedad infecciosa que ocasiona la inflamación de los nódulos linfáticos, que son los que contienen el flujo linfático, y que forman parte del sistema inmunológico, y que, al inflamarse, presentan la apariencia de pequeños bultos en el cuello, axilas e ingle.

La edad más frecuente en que se presenta la mononucleosis infecciosa con síntomas está entre los 10 y los 35 años. El periodo de incubación, (periodo entre la exposición al virus y la aparición de los síntomas), es de 33 a 49 días.

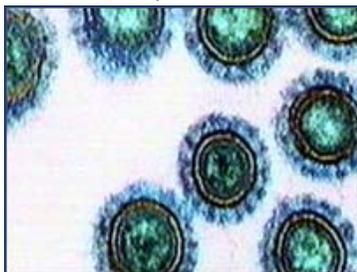
El VEB es una enfermedad infecciosa que puede transmitirse a familiares y amigos, a menudo, mediante el contacto íntimo entre una persona no infectada y alguien con el virus Epstein-Barr, pero que no muestra síntoma alguno. Sólo un reducido número de personas (el 5%) contraen el virus por el contacto con alguien que haya desarrollado plenamente los síntomas de la infección. Rara vez se transmite por fuentes medioambientales como la tos o los estornudos.

El virus Epstein-Barr se propaga normalmente mediante la saliva, más frecuentemente, por contacto próximo, p. ej., los besos.

Síntomas

Los síntomas de la infección por VEB infección pueden incluir:

- Nódulos linfáticos inflamados e aumentados de tamaño.
- Fiebre alta (temperatura por encima de los 39° C ó 102.2° F);
- Garganta muy inflamada.
- Inflamación de las amígdalas, con aparición de una capa blanquecina.
- Cansancio y falta de energías.
- Pérdida de apetito y de peso.
- Dolor muscular y de cabeza.



El bazo, que forma parte del sistema inmunológico, puede inflamarse de forma perceptible, y doler.

Este órgano se encuentra bajo las costillas de la parte izquierda del abdomen.

Un sencillo análisis de sangre puede mostrar el nivel de infección.

VEB y XLP

El virus VEB es frecuente entre la población normal. En los hombres afectados de XLP se da una mutación (error) en el *SH2D1A/DSHP/SAP*. Se trata del gen que ayuda a controlar la respuesta inmunológica a una infección por VEB y los códigos de la proteína SAP. En los hombres con VEB se da un defecto en el control de la proliferación de células T citotóxicas desencadenada por la infección por VEB, el cual se aloja en las células B de los varones. Así pues, los hombres

Así pues, los hombres con XLP que se hallen expuestos al virus VEB podrían presentar síntomas fatales. Los pacientes pueden presentar inflamación de nódulos linfáticos (en cuello o ingle), dolor de garganta, fiebre y hepatitis grave. Tras el contagio del VEB, algunos pacientes desarrollan anemia aplásica (niveles bajos de todos los tipos de células sanguíneas) e hipogammaglobulinemia (niveles bajos de anticuerpos en la sangre). Los síntomas graves se dan porque el sistema inmunológico es incapaz de enfrentarse eficazmente al VEB como en las personas normales y pueden incluir mononucleosis infecciosa grave y desarrollo de linfoma.

Tratamiento del VEB

Una vez diagnosticado el XLP en un varón con niveles altos de VBE, el tratamiento de elección es **Rituximab**, que elimina los leucocitos (células B) productores de anticuerpos. Este tratamiento ha resultado efectivo en muchos niños afectados por el XLP, y puede seguirse tanto antes como después del trasplante de médula ósea.

Después de trasplante de médula ósea. CTLs

El trasplante de médula ósea es un modo de proporcionar células T sanas al paciente de XLP. Aunque estas células T puedan controlar el VEB, en los primeros meses posteriores al trasplante, el número de estas células es muy escaso, en tanto que el número de linfocitos B o leucocitos infectados de VEB podría ser alto. Este precario equilibrio podría inclinarse en favor de los linfocitos B, pudiendo desarrollarse el linfoma-VBE durante la convalecencia. Este problema puede solventarse suministrando Linfocitos T Citotóxicos (CTLs), lo que implica obtener un número elevado de células T desde la médula ósea donante, que reconocen y destruyen las células B infectadas de VBE, en un proceso que lleva unas 12 semanas en laboratorios especiales. Las células T son testadas con el fin de cerciorarnos de que únicamente reconozcan el VEB y no dañen los tejidos sanos del paciente. Una vez testadas, se inyectan al paciente. Las células T son muy específicas, apenas tienen efectos secundarios, y aportan inmunidad frente al VEB de manera segura.

Definiciones

La **Célula T citotóxica** (o CTL) pertenece al subgrupo de los linfocitos T (tipo de leucocito), capaces de eliminar las células infectadas matando a aquellas que se hallan infectadas con virus (u otros patógenos) o con otros daños o disfunciones.

Linfoma: tumor anormal de una masa de tejido que se produce por la proliferación anormal de linfocitos (tipo de leucocito).