

Le syndrome lymphoprolifératif lié à l'X

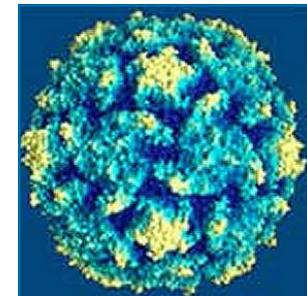
## Dépliant sur le Virus d'Epstein-Barr

The XLP Research Trust  
60 Winchester Road  
Romsey, SO51 8JA  
La Grande-Bretagne

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



UK Registered Charity No 1111075



**Clause de non-responsabilité :** Cette fiche de renseignements n'a qu'un but éducatif et n'a pas pour intention de représenter un avis médical. L'information fournie ici ne doit pas servir au diagnostic ou au traitement d'un problème de santé ou d'une maladie. Ceci n'est pas un substitut à des soins professionnels.

Publié Juillet 2009



UK Registered Charity Number 1111075

## Introduction

Le virus d'Epstein-Barr (EBV) est aussi appelé mononucléose infectieuse, mono ou mononucléose pour être plus concis. Le virus d'Epstein-Barr est un type de virus - un membre de la famille herpès des virus. Le virus EBV est une maladie infectieuse et se manifeste par des ganglions enflés. Les ganglions, qui contiennent du fluide lymphatique, font partie du système immunitaire et quand ils sont enflés, ils sont palpables dans le cou, les aisselles et l'aîne.

L'âge le plus courant pour contracter la mononucléose accompagnée de symptômes se situe entre 10 et 35 ans. La période d'incubation (période entre laquelle le sujet est exposé au virus et la manifestation des symptômes) est de 33 à 49 jours.

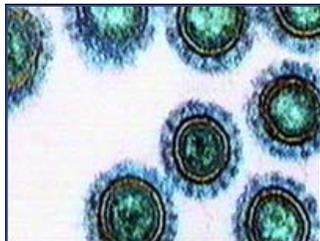
Le virus EBV est une maladie infectieuse qui peut se transmettre à la famille et aux amis. Elle se transmet généralement par un contact intime entre une personne non-infectée et une personne porteuse du virus Epstein-Barr, mais sans symptômes. Très peu de personnes (5%) contractent le virus par une personne qui a développé tous les symptômes du contact d'infection. Le virus se transmet rarement par le biais de sources environnementales comme la toux et l'éternuement.

Le virus d'Epstein-Barr se transmet généralement par la salive, le plus souvent par un contact proche comme le baiser.

## Symptômes

Les symptômes de l'infection EBV peuvent comprendre :

- ganglions enflés et plus gros;
- forte fièvre (température au-dessus de 39C ou 102.2F);
- gorge très douloureuse;
- amygdales enflées, recouvertes de blanc;
- fatigue et manque d'énergie;
- perte d'appétit et de poids ; et
- douleurs musculaires et maux de tête.



La rate, qui fait partie du système immunitaire, peut fortement gonfler et devenir douloureuse. Cet organe se trouve sous les côtes du côté gauche de l'abdomen.

Une simple prise de sang peut révéler le niveau de l'infection.

## Virus EBV et Syndrome XLP

Le virus EBV est courant dans la population normale. Chez les sujets de sexe masculin atteints du syndrome XLP, il existe une mutation (une erreur) dans le gène XLP, *SH2D1A/DSHP/SAP*. Ce gène contribue à contrôler la réaction immunitaire à une infection par le virus EBV et code la protéine SAP (SLAM-associated protein). Pour les sujets de sexe masculin atteints du syndrome XLP,

le sujet ne peut contrôler la prolifération des lymphocytes T qui s'installent dans les cellules B des sujets de sexe masculin. En conséquence, les hommes atteints du syndrome XLP qui sont exposés au virus EBV peuvent ressentir des symptômes mettant en jeu le pronostic vital. Les patients peuvent avoir des ganglions enflés (ganglions dans le cou ou dans l'aîne), des maux de gorge, de la température et une forte hépatite. Après une infection par le virus EBV, certains patients développent une anémie aplasique (faibles niveaux de tous les types de cellules sanguines) et une hypogammaglobulinémie (niveaux faibles des anticorps dans le sang). Des symptômes graves se manifestent parce que le système immunitaire ne peut pas gérer efficacement le virus EBV comme c'est le cas pour les individus sains et peuvent inclure une mononucléose grave et un lymphome.

## Traitement du virus EBV

Une fois qu'un sujet de sexe masculin atteint du syndrome XLP a un niveau élevé du virus EBV, alors le traitement de choix est **Rituximab** qui élimine les globules blancs (cellules B) qui produisent des anticorps. Il s'agit d'un traitement efficace chez beaucoup de garçons atteints et peut s'utiliser avant et après une greffe de la moelle osseuse.

## Après la greffe de la moelle osseuse—CTL

La greffe de la moelle osseuse est une façon de fournir des cellules T saines au patient atteint du syndrome XLP. Bien que ces cellules T peuvent contrôler le virus EBV, au cours des quelques premiers mois suivant la greffe, le nombre de cellules T est très bas, tandis que le nombre de cellules B infectées par le virus EBV peut être élevé. Cet équilibre précaire peut basculer en faveur des cellules B et un lymphome-EBV peut se développer pendant la phase de rétablissement. Ce problème peut être surmonté en fournissant des lymphocytes cytotoxiques (CTL), ce qui implique cultiver un grand nombre de cellules T provenant du donneur de moelle osseuse qui peut reconnaître et éliminer les cellules B infectées par le virus EBV, lors d'un processus qui prend environ 12 semaines et qui se déroule dans des laboratoires spécifiques. Les lymphocytes T sont testés pour s'assurer qu'ils reconnaissent seulement le virus EBV et qu'ils ne peuvent pas endommager les tissus des patients normaux. Puis ils sont infusés dans le patient. Les lymphocytes T sont très spécifiques et ont peu ou aucun effets secondaires et offrent une immunité au virus EBV en toute sécurité.

## Définitions

Un **Lymphocyte T cytotoxique** (également appelé CTL) appartient à un sous-groupe de lymphocytes T (un type de globules blancs) qui sont capables de déclencher la destruction des cellules infectées; ils tuent les cellules infectées par les virus (ou autres pathogènes), ou sont autrement endommagés ou dysfonctionnels.

Un **Lymphome** est une tumeur anormale produite par une prolifération anormale de lymphocytes (un type de globules blancs).