

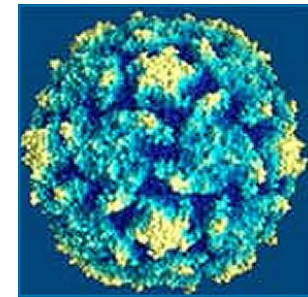
## X-gebonden Lymfoproliferatief Syndroom Epstein-Barr Virus

The XLP Research Trust  
60 Winchester Road  
Romsey, SO51 8JA  
Het Verenigd Koninkrijk

+44 (0)1794 521077  
[info@xlpresearchtrust.org](mailto:info@xlpresearchtrust.org)  
[www.xlpresearchtrust.org](http://www.xlpresearchtrust.org)



Registered Charity No 1111075



**DISCLAIMER:** Dit informatieblad is uitsluitend bedoeld voor educatieve doeleinden en dient niet als medisch advies. De informatie die op deze site vermeldt staat dient niet gebruikt te worden voor de diagnose of behandeling van een gezondheidsprobleem of ziekte. Het is niet bedoeld als vervanging van professionele zorg.

Gepubliceerd Oktober 2009



Registered Charity Number 1111075

## Inleiding

Epstein-Barr (EBV) is ook bekend onder de naam mononucleosis infectiosa, mono afgekort, of de ziekte van Pfeiffer. Epstein-Barr is een type virus - een lid van de familie van herpesvirussen. EBV is een besmettelijke ziekte die opgezwollen lymfeklieren kan veroorzaken. Lymfeklieren bevatten lymfevloeistof en maken deel uit van het immuunsysteem. Als ze opgezwollen zijn voelen ze als ronde knobbeltjes in de hals, oksels en lies aan.

Symptomatische ziekte van Pfeiffer komt het meest voor bij mensen tussen de 10 en 35 jaar oud. De incubatieperiode, (de tijd tussen blootstelling aan het virus en het ontwikkelen van de symptomen), is 33 tot 49 dagen.

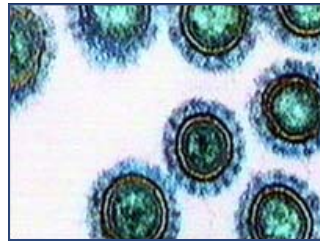
EBV is een besmettelijke ziekte en kan aan familieleden en vrienden doorgegeven worden. Het wordt meestal doorgegeven via intiem contact tussen een niet-geïnfecteerd persoon en iemand die het Epstein-Barr virus heeft, maar geen van de symptomen vertoont. Slechts een klein aantal mensen (5%) krijgt het virus door contact met iemand die alle symptomen van de ziekte heeft ontwikkeld. Het virus wordt zelden via het milieu overgedragen (bijv. hoesten en niezen).

Het Epstein-Barr virus wordt normaal gesproken doorgegeven via het speeksel, meestal d.m.v. intiem contact zoals kussen.

## Symptomen

De symptomen van een EBV-infectie kunnen bestaan uit:

- opgezwollen, vergrote lymfklieren;
- hoge koorts (temperatuur boven 39°C);
- hevige keelpijn;
- opgezette keelamandelen, met een witte aanslag;
- vermoeidheid en gebrek aan energie;
- verminderde eetlust en gewichtsverlies; en
- spierpijn en hoofdpijn.



EBV virus—courtesy of BBC

De milt, die onderdeel uitmaakt van het immuunsysteem, kan aanzienlijk opzwellen en pijnlijk worden. Dit orgaan ligt onder de ribben aan de linkerzijde van je buik.

Een eenvoudige bloedtest kan aangeven hoe erg de infectie is.

## EBV en XLP

EBV is een virus dat veel voorkomt onder de normale bevolking. Bij mannen met XLP is er een mutatie (fout) in het XLP-gen, *SH2D1A/DSHP/SAP*. Dit gen helpt bij de coördinatie van de immunrespons tegen een EBV-infectie en codeert voor het SAP proteïne. Mannen met EBV zijn niet in staat de toename van cytotoxische T-cellen die veroorzaakt wordt door het EBV-virus dat de mannelijke B-cellen infecteert, te beheersen. Als gevolg kunnen mannen met XLP die blootgesteld zijn aan het EBV-virus levensbedreigende symptomen hebben. Patiënten kunnen last krijgen van opgezwollen lymfklieren

(klieren in de hals of de lies), zere keel, koorts en ernstige hepatitis. Na besmetting met EBV ontwikkelen sommige patiënten aplastische anemie (laag gehalte aan alle soorten bloedcellen) en hypogammaglobulinemia (laag gehalte aan antilichamen in de bloedstroom). Ernstige symptomen komen voor omdat het immuunsysteem niet op normale wijze kan omgaan met het EBV-virus, zoals bij gezonde mensen, en kunnen ernstige ziekte van Pfeiffer en lymfoma omvatten.

## EBV behandelen

Zodra bij een man met XLP een hoog niveau aan EBV is vastgesteld dan is de beste behandeling **Rituximab** dat de anti-lichaamproducerende witte bloedcellen (B-cellen) verwijderd. Het is aangetoond dat dit bij veel XLP-geïnfecteerde jongens succesvol is en het kan zowel vóór als na een beenmergtransplantatie gebruikt worden.

## Post-beenmergtransplantatie - CTL's

Beenmergtransplantatie is een manier om gezonde T-cellen aan de XLP-patiënt te geven. Alhoewel deze T-cellen EBV kunnen beheersen, is het aantal T-cellen tijdens de eerste paar maanden na de transplantatie erg laag, terwijl het aantal EBV-geïnfecteerde cellen hoog kan zijn. Deze precare situatie kan in het voordeel werken van de B-cellen en zo kunnen er zich tijdens de herstelperiode EBV-lymfomen ontwikkelen. Dit probleem kan verholpen worden door de toediening van Cytotoxische T-lymfocyten (CTL's) die in grote aantallen aangemaakt moeten worden uit de T-cellen van de beenmergdonor en die de EBV-geïnfecteerde B-cellen kunnen herkennen en doden. Dit proces duurt ongeveer 12 weken en vindt in een speciaal laboratorium plaats. De T-cellen worden getest om er zeker van te zijn dat ze alleen EBV herkennen en niet het gezonde weefsel van de patiënt aantasten. Ze worden dan via een infuus aan de patiënt gegeven. T-cellen zijn zeer specifiek en veroorzaken weinig of geen bijwerkingen en leveren op veilige manier immunologische afweer tegen EBV.

## Definities

Een **Cytotoxische cel** (ook wel CTL genaamd) maakt onderdeel uit van een subgroep van T-lymfocyten (een soort witte bloedcellen) die in staat zijn geïnfecteerde cellen te doden; zij doden cellen die geïnfecteerd zijn met het virus (of andere pathogenen), of die op andere wijze beschadigd zijn of niet goed functioneren.

**Een lymfoom** is een abnormale tumormassa in het weefsel die door een abnormale aanwoekering van lymfocyten (een soort witte bloedcellen) geproduceerd is.