

Zespół Limfoproliferacyjny Sprzężony z Chromosomem X

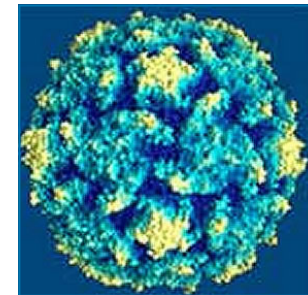
Wirusem Epsteina-Barr (EBV)

The XLP Research Trust
60 Winchester Road
Romsey, SO51 8JA
Wielka Brytania

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



Registered Charity No 1111075



ZASTRZEŻENIE: Powyższe informacje podano tutaj wyłącznie w celach poznawczych i nie należy ich traktować jako porady lekarskiej. Informacji tutaj przedstawionych nie należy pożytkować do stawiania diagnozy ani leczenia choroby lub zaburzeń zdrowotnych. Nie jest to substytut profesjonalnej opieki lekarskiej.

Opublikowano w kwietniu 2010



Registered Charity Number 1111075

Wprowadzenie

Choroba wywołana wirusem Epsteina-Barr (EBV) znana jest pod nazwą mononukleozy zakaźnej, w skrócie „mono”. Wirus Epsteina-Barr jest wirusem należącym do rodzaju herpes. EBV jest chorobą zakaźną, której towarzyszy powiększenie węzłów chłonnych. Węzły chłonne, w których znajduje się płyn tkankowy, są częścią układu odpornościowego. Gdy są powiększone, odczuwa się je jako okrągłe guzy na szyi, pod pachami i w pachwinie.

Na mononukleozę z obecnymi objawami najczęściej zapadają osoby w wieku od 10 do 35 roku życia. Okres inkubacji (tj. okres od chwili narażenia na działanie wirusa do wystąpienia objawów) wynosi od 33 do 49 dni.

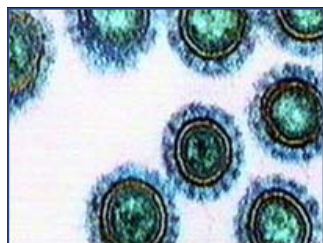
EBV to choroba zakaźna, którą można zarazić członków rodziny i przyjaciół. Do zarażenia zwykle dochodzi podczas bliskich kontaktów pomiędzy osobą zdrową a kimś, kto jest już zarażony wirusem Epsteina-Barr, lecz nie wykazuje żadnych objawów. Jedynie niewielka ilość osób (5%) zostaje zarażonych wirusem przez kogoś, u kogo rozwinęły się pełne objawy chorobowe. Przypadki zarażenia wirusem poprzez kaszel czy kichanie należą do rzadkości.

Wirus Epsteina-Barr zwykle przenoszony jest przez ślinę, najczęściej przy bliskich kontaktach, jak podczas całowania.

Objawy

Objawy infekcji wirusem EBV mogą obejmować:

- obrzęknięte, powiększone węzły chłonne;
- wysoką gorączkę (temperatura powyżej 39°C);
- ostre zapalenie gardła;
- powiększone migdałki, z białym nalotem;
- zmęczenie i brak energii;
- brak apetytu i utrata wagi; oraz
- bóle mięśni i ból głowy.



EBV virus—courtesy of BBC

Śledziona, która jest elementem układu odpornościowego, może być wyczuwalnie powiększona i bolesna. Narząd ten znajduje się pod żebrami po lewej stronie brzucha.

Za pomocą prostego badania krwi można określić poziom infekcji.

EBV a XLP

EBV to wirus należący do najpowszechniej występujących wirusów u ludzi. U chłopców i mężczyzn z chorobą XLP ma miejsce mutacja (błąd) w genie XLP, SH2D1A/DSHP/SAP. Gen ten pomaga regulować odpowiedź odpornościową na infekcję EBV oraz koduje białko SAP. Organizm chłopców i mężczyzn zarażonych wirusem EBV nie ma kontroli nad rozmnażaniem się cytotoksycznych komórek T zapoczątkowanego infekcją wirusem EBV, który znajduje schronienie w komórkach B. W rezultacie u mężczyzn z XLP narażonych na działanie wirusa EBV mogą pojawić się zagrażające życiu objawy. U chorych mogą pojawić się

powiększone węzły chłonne (gruczoły na szyi lub w pachwinie), zapalenie gardła, gorączka oraz ostre zapalenie wątroby. Po zakażeniu wirusem EBV niektórzy chorzy zapadają na niedokrwistość aplastyczną (niski poziom wszystkich rodzajów krwinek) oraz hipogammaglobulinemię (niski poziom przeciwciał w krwioobiegu). Ostre objawy, wśród których można wymienić mononukleozę i chłoniaka, są wynikiem braku możliwości zwalczania EBV przez układ odpornościowy, jak to ma miejsce u zdrowych osób.

Leczenie EBV

Po rozpoznaniu wysokiego poziomu EBV u mężczyzny z XLP leczeniem z wyboru jest **Rituximab**, który usuwa białe krwinki wytwarzające przeciwciała (komórki B). Taka terapia okazała się skuteczna u wielu chłopców dotkniętych XLP, a można ją stosować zarówno przed, jak i po przeszczepie szpiku kostnego.

Przeszczep szpiku kostnego – limfocyty CTL

Przeszczep szpiku jest sposobem dostarczenia zdrowych komórek T pacjentowi z XLP. Mimo, że komórki T mogą kontrolować EBV, w pierwszych miesiącach po przeszczepie komórek T jest bardzo mało, podczas gdy ilość zarażonych przez EBV komórek B może być bardzo duża. Taka niepewna równowaga może się przechylić na korzyść komórek B, prowadząc do rozwinięcia się chłoniaka EBV w okresie rekonwalescencji. Problem ten można przezwyciężyć podając limfocyty T cytotoksyczne (CTL), co związane jest z wyhodowaniem dużej ilości komórek T ze szpiku kostnego dawcy, które są w stanie rozpoznać i zabić zainfekowane przez EBV komórki B, a proces ten zajmuje w specjalnych laboratoriach około 12 tygodni. Komórki T poddaje się testom, dzięki którym uzyskuje się pewność, że komórki T rozpoznają tylko EBV i nie uszkodzą zdrowych tkanek pacjenta. Następnie podaje się je pacjentowi. Komórki T działają bardzo wybiórczo, powodują niewielkie - jeśli w ogóle - efekty uboczne, oraz w bezpieczny sposób zapewniają odporność na EBV.

Definicje

Limfocyt T cytotoksyczny (znany również pod nazwą CTL) należy do podgrupy limfocytów T (rodzaju białych krwinek), które są w stanie wywołać śmierć zarażonych komórek; zabijają komórki zainfekowane przez wirus (lub inne patogeny) lub komórki, które w inny sposób są uszkodzone lub patologiczne.

Chłoniak to nieprawidłowe nagromadzenie nowotworowe tkanek wywołane przez nieprawidłową proliferację limfocytów (rodzaju białych krwinek).