

Síndrome Linfoproliferativa Ligada ao X

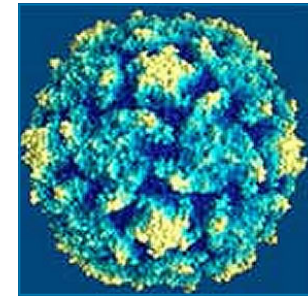
Vírus Epstein Barr

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

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



UK Registered Charity No 1111075



CLÁUSULA DE DESRESPONSABILIZAÇÃO: Este folheto explicativo foi concebido apenas com fins educativos e não se destina a servir como aconselhamento médico. A informação contida neste folheto não deve ser utilizada para o diagnóstico ou tratamento de um problema de saúde ou doença. Não constitui um substituto de um profissional de saúde.

Publicado Dezembro 2008



UK Registered Charity Number 1111075

Introdução

O Epstein-Barr (VEB) é também conhecido como causador da mononucleose infecciosa, mono como abreviatura, ou febre glandular. O Epstein-Barr é um tipo de vírus, faz parte da família de vírus do herpes. O VEB causa uma doença infecciosa que provoca o inchaço dos nódulos linfáticos. Os nódulos linfáticos, que contêm fluido linfático fazem parte do sistema imunitário e quando incham são palpáveis como altos redondos sob a pele do pescoço, sovacos e virilhas.

A idade em que é mais vulgar apanhar febre glandular sintomática situa-se entre os 10 e os 35 anos. O período de incubação (intervalo de tempo entre a exposição ao vírus e os primeiros sintomas) oscila entre 33 e 49 dias.

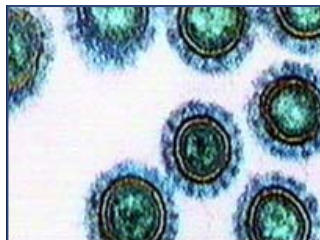
O VEB provoca uma doença infecciosa e pode ser transmitido aos familiares e amigos. Normalmente é transmitida por meio de contacto íntimo entre um indivíduo não infectado e alguém portador do vírus de Epstein-Barr mas que não apresenta sintomas. Apenas um pequeno número de pessoas (5 %) adquire o vírus de alguém que já desenvolveu todos os sintomas do contacto infeccioso. O vírus é raramente passado a partir de fontes ambientais, tais como a tosse ou espirro.

O vírus de Epstein-Barr é normalmente disseminado na saliva, mais vulgarmente através de contacto próximo, tal como o beijo.

Sintomas

Os sintomas da infecção por VEB podem incluir:

- nódulos linfáticos inchados, aumentados;
- alta (temperaturas acima dos 39 °C ou 102,2 °F);
- garganta muito irritada;
- amígdalas inchadas, cobertas por uma camada branca;
- cansaço e falta de energia;
- perda de apetite e de peso e
- dores musculares e dores de cabeça.



O baço, que faz parte do sistema imunitário, pode inchar de modo evidente e ficar doloroso. Este órgão encontra-se sob as costelas, do lado esquerdo do seu abdómen.

Um simples teste sanguíneo pode revelar o grau da infecção.

VEB e XLP

O VEB é um vírus vulgar na população normal. Em indivíduos do sexo masculino com XLP existe uma mutação (erro) no gene da XLP *SH2D1A/DSHP/SAP*. Este gene ajuda a controlar a resposta imunitária contra uma infecção de VEB e codifica a proteína SAP. No caso de indivíduos do sexo masculino com VEB existe uma deficiência no controlo da

proliferação das células T citotóxicas, desencadeadas pela infecção com VEB, que se aloja nas células B dos indivíduos do sexo masculino. Consequentemente, os indivíduos do sexo masculino com XLP expostos ao Vírus VEB podem ter sintomas potencialmente fatais. Os pacientes podem sofrer de nódulos linfáticos inchados (glândulas no pescoço ou virilha), garganta irritada, febre e hepatite grave. < Na sequência de uma infecção com VEB, alguns pacientes desenvolvem anemia aplásica (baixos níveis de todos os tipos de células sanguíneas) e hipogamaglobulinemia (baixos níveis de anticorpos na corrente sanguínea). Ocorrem sintomas graves porque o sistema imunitário não consegue combater tão eficazmente o VEB, como acontece nos indivíduos normais e podem incluir febre glandular grave e linfoma.

Tratar o VEB

Quando é diagnosticado um nível elevado de VEB num indivíduo com XLP o tratamento de eleição consiste em **Rituximab**, que remove os leucócitos (células B) produtores de anticorpos. Este tratamento tem-se revelado eficaz em muitos rapazes afectados com XLP e pode ser utilizado antes e depois de um transplante de medula óssea.

Pós Transplante de Medula Óssea - LTcs

O transplante de medula óssea é uma forma de fornecer células T saudáveis ao paciente com XLP. Embora estas células T possam controlar o VEB, nos primeiros meses após o transplante o número de células T são muito baixos enquanto o número de células B infectadas com VEB pode ser elevado. Este equilíbrio precário pode tombar para o lado das células B e pode desenvolver-se um linfoma associado a VEB durante o período de recuperação. Este problema pode ser ultrapassado fornecendo linfócitos T citotóxicos (LTcs), o que envolve o desenvolvimento de um grande número de células T do dador de medula óssea, células essas que podem reconhecer e matar as células B infectadas por VEB, num processo que dura cerca de 12 semanas em laboratórios especiais. células T são testadas para garantir que reconhecem apenas o VEB e não podem danificar os tecidos normais do paciente. < São depois administrados por perfusão ao paciente. As células T são muito específicas e têm poucos ou mesmo nenhuns efeitos secundários e proporcionam imunidade ao VEB com segurança.

Definições

Uma **célula T citotóxica** (também conhecida como LTc) faz parte de um sub-grupo de linfócitos T (um tipo de glóbulos brancos) capazes de induzir a morte das células infectadas, matam células que estão infectadas com vírus (ou outros agentes patogénicos) ou danificadas ou que são disfuncionais.

Linfoma é uma massa de tecido tumoral, anómala, produzida por uma proliferação anómala de linfócitos (um tipo de glóbulos brancos)