

X'e baęlı Lenfoproliferatif Sendrom

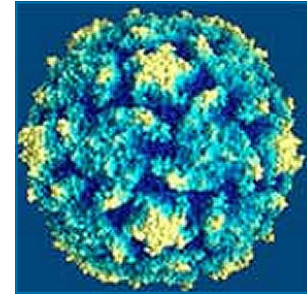
Epstein Barr Virüsü

The XLP Research Trust
60 Winchester Road
Romsey, SO51 8JA
Büyük Britanya

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



Registered Charity No 1111075



Feragatname: Bu yazı tamamiyle eğitim amaçlı hazırlanmıştır, hiçbir şekilde tıbbi tavsiye olma amacı güdmemektedir. Burada sağlanan bilgiler bir sağlık probleminin ya da hastalığın tanısında veya tedavisinde kullanılmamalıdır.

Yayınlandı Nisan2009



Registered Charity Number 1111075

Tanıtım

Epstein-Barr (EBV), Herpes ailesi virüslerine mensuptur ve enfeksiyöz mononükleoz, kısaca mono, glandular fever ya da halk arasında öpüşme hastalığı olarak bilinir. EBV, lenf bezlerinin şişmesine sebep olan bulaşıcı bir hastalıktır. Lenf sıvısı içeren lenf bezleri bağışıklık sisteminin bir parçasıdır ve şiştikleri zaman boynunuzda, koltuk altlarınızda ve kasıklarınızda yumru şeklinde hissedilirler. Glandular fever büyük çoğunlukla 10-35 yaş aralığında, semptomlarıyla kendini gösterir. Hastalığın kuluçka süresi, yani virüsün vücuda girmesi ve semptomların başlaması arasında geçen süre, 33 ve 49 gün arasında değişir.

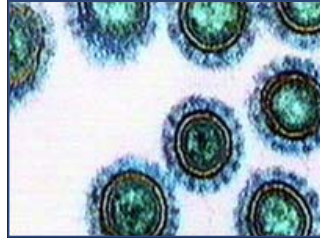
EBV bulaşıcı bir hastalıktır. Genellikle biri hasta olmayan ve diğeri hastalığı taşıyan ancak semptomları göstermeyen iki kişinin yakın teması halinde bulaşır. Virüsün, hastalığın tüm semptomlarını gösteren birinden bulaşma ihtimali % 5 kadar düşüktür.

Epstein-Barr virüsünün öksürme, hapsirme gibi çevresel faktörlerden bulaşma riski çok azdır. En yaygın bulaşma yolu öpüşme gibi yakın temas gerektiren eylemlerdir. Bunun sebebi de hastalığın tükürük ile yayılabilmesidir.

Semptomlar

EBV'de görülebilecek semptomlar:

- Şişmiş, büyümüş lenf bezleri;
- Yüksek ateş (39°C (102.2°F) üzeri);
- Şiddetli boğaz ağrısı;
- Şişmiş, iltihaplanmış bademcikler;
- Yorgunluk ve enerji yoksunluğu;
- İştah ve kilo kaybı;
- Kas ağrıları ve baş ağrısı.



Karnınızın sol tarafında, kaburgalarınızın altında bulunan ve bağışıklık sisteminin bir parçası olan dalak, gözle görülebilecek boyutlarda şişebilir ve ağrıyabilir.

Basit bir kan testi ile hastalığın ilerleme seviyesi tespit edilebilir.

EBV ve XLP

EBV halk arasında yaygın olarak görülen bir virüstdür. XLP hastası erkeklerde, XLP geninde (*SH2D1A/DSHP/SAP*) bir mutasyon görülmektedir. Bu gen sağlıklı halde, EBV enfeksiyonu durumunda bağışıklık sisteminin tepki mekanizmasını kontrol etmeye yardımcı olur ve SAP adlı bir proteinin üretiminden sorumludur. Görevi antikor üretmek olan B hücrelerine yerleşen EBV, sitotoksik T hücrelerinin çoğalmasındaki kontrol mekanizmasına zarar verir. (Sitotoksik T

hücreleri vücuda yabancı bir antijen girdiğinde direkt saldıran hücrelerdir). XLP hastası erkeklerin bu genlerindeki mutasyon, EBV enfeksiyonu halinde, hayati tehlike arz eden semptomlara sebep olabilir. Hastalarda şişmiş lenf bezleri (boyundaki ve kasıktaki bezlerde), boğaz ağrısı, ateş ve hepatit (karaciğer iltihaplanması) görülebilir. EBV bulaştıktan sonra bazı hastalarda aplastik anemi (her çeşit kan hücresinin kanda düşük seviyelerde bulunması) ve kanda gamma globulin azlığı görülebilir. XLP hastalarının bağışıklık sistemi EBV ile diğer bireylerinki gibi başa çıkamadığından semptomlar daha sert bir şekilde görülür. Bu semptomlar şiddetli glandular fever ve lenfomayı da içerebilir.

EBV'yi tedavi etmek

Erkek bir XLP hastasına ileri düzeyde EBV teşhisi konulduğunda **Rituximab** ile tedavi tercih edilir. Rituximab antikor üretiminden sorumlu beyaz kan hücrelerini (B hücreleri) yok eder. Bu tedavi yöntemi pek çok XLP'den muzdarip erkek çocuğunda olumlu sonuç vermiştir. Rituximab kemik iliği naklinden önce ya da sonra, her iki durumda da kullanılabilir.

Kemik iliği nakli sonrası—STLler

Kemik iliği nakli XLP hastalarına sağlıklı T hücreleri sağlamanın bir yoludur. Her ne kadar T hücreleri EBV'yi kontrol altına alabilse de ilik naklini takip eden bir kaç ayda T hücrelerinin sayısı çok düşüktür. Bu esnada EBV'nin işgal ettiği B hücrelerinin sayısı çok yüksek olabilir. Bu güvenilir denge B hücrelerine bir avantaj sağlayabilir ve nakil sonrası iyileşme süresince EBV-lenfoma oluşabilir. XLPli hastaya EBV'nin işgal ettiği B hücrelerini yok edecek sitotoksik T lenfositlerinin (STLler) verilmesiyle bu sorunun üstesinden gelinebilir. Kemik iliği bağışısından alınan T hücreleri 12 haftalık özel bir laboratuvar metodu ile EBV tarafından işgal edilen B hücrelerini tanıyıp yok edecek şekilde programlanır. Çeşitli testlerle bu CTLler'in yalnızca EBV'yi tanıyıp, hastanın kendi, sağlıklı dokularına zarar vermediği doğrulanır. Ardından bu özel CTLler XLPli hastaya verilir. T hücreleri özelleşebilen hücrelerdir ve yok denecek kadar az yan etki ile EBV'ye karşı bağışıklık sağlarlar.

Tanımlar

Sitotoksik T hücresi (STL) Bir çeşit beyaz kan hücresi olan, mikropların işgaline uğramış ya da başka bir şekilde hasar görmüş ve fonksiyonunu yitirmiş hücrelerinden yok edilmesinden sorumlu T lenfositlerinin alt bir grubuna mensuptur.

Lenfoma Lenfositlerin normal dışı çoğalmasına bağlı olarak oluşmuş tümör kitlesi.