Zeitschrift: Bulletin der Schweizerischen Akademie der Medizinischen

Wissenschaften = Bulletin de l'Académie suisse des sciences

médicales = Bollettino dell' Accademia svizzera delle scienze mediche

Herausgeber: Schweizerische Akademie der Medizinischen Wissenschaften

Band: 14 (1958)

Heft: 3-4

Artikel: Kongenitale Immunparese bei Fehlen spezifischer 2-Globuline

Autor: Giedion, A.

DOI: https://doi.org/10.5169/seals-307370

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist die Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften auf E-Periodica. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Zeitschriften und ist nicht verantwortlich für deren Inhalte. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern beziehungsweise den externen Rechteinhabern. Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen sowie auf Social Media-Kanälen oder Webseiten ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Mehr erfahren

Conditions d'utilisation

L'ETH Library est le fournisseur des revues numérisées. Elle ne détient aucun droit d'auteur sur les revues et n'est pas responsable de leur contenu. En règle générale, les droits sont détenus par les éditeurs ou les détenteurs de droits externes. La reproduction d'images dans des publications imprimées ou en ligne ainsi que sur des canaux de médias sociaux ou des sites web n'est autorisée qu'avec l'accord préalable des détenteurs des droits. En savoir plus

Terms of use

The ETH Library is the provider of the digitised journals. It does not own any copyrights to the journals and is not responsible for their content. The rights usually lie with the publishers or the external rights holders. Publishing images in print and online publications, as well as on social media channels or websites, is only permitted with the prior consent of the rights holders. Find out more

Download PDF: 02.12.2025

ETH-Bibliothek Zürich, E-Periodica, https://www.e-periodica.ch

Aus der Universitäts-Kinderklinik Zürich - Direktor: Prof. G. Fanconi

Kongenitale Immunparese bei Fehlen spezifischer β₂-Globuline

Von A. Giedion

In den letzten Jahren wurden, begünstigt durch die konservierende Wirkung der modernen Antibiotica, mehrere neue Krankheitsbilder aus dem Gebiete abnormer Infektanfälligkeit beschrieben. Darunter erweckte die kongenitale Agammaglobulinämie, von Bruton 1952 entdeckt, als Naturexperiment ganz besonders das Interesse für die grundlegende Bedeutung der Serumglobuline in der Infektabwehr und ermöglichte neue Einblicke in den Mechanismus der erworbenen Immunität.

Über einen dieser Eiweißstoffwechselstörung zum Verwechseln ähnlichen, offenbar aber auf anderen biochemischen Grundlagen beruhenden Fall soll hier berichtet werden. Die folgenden Untersuchungen wurden nur durch die Unterstützung der Kollegen vom Kinderspital Zürich, besonders aber durch die wichtigen Beiträge von J. J. Scheidegger (Genf) und D. Gitlin (Boston) ermöglicht.

Unser jetzt 5 Jahre alter Patient G. M. (J.-Nr. 9241/56) leidet seit der frühsten Säuglingszeit an einer abnormen Infektanfälligkeit. Weiterhin weist er eine cerebrale Kinderlähmung, ein infantiles Glaukom und ein schubweise verlaufendes Ekzem sowie schwersten geistigen und körperlichen Entwicklungsrückstand auf. Tab. 1 zeigt, wie die Pneumonien, die jeweils ausgezeichnet auf Antibiotica ansprachen, ganz im Vordergrund stehen.

Differentialdiagnostisch kann eine primäre Organminderwertigkeit, eine Störung der cellulären Abwehr im Blute, Verlust der Abwehrfunktion der Milz oder Verminderung des Properdinspiegels ausgeschlossen werden (Tab. 2). So gelangen wir in den Sektor der humoralen Immunparese, wobei die kongenitale Agammaglobulinämie trotz Fehlens der Isoagglutinine wegen der normalen Serum-γ-Globulin-Werte ebenfalls nicht in Frage kommt.

Die immunelektrophoretischen Untersuchungen des Serums, zuerst von J. J. Scheidegger, dann durch D. Gitlin durchgeführt, zeigen eine weitere Möglichkeit. Bei der Immunelektrophorese werden die Serum-

Tabelle 1 Liste der durchgemachten Infekte

Art des Infektes	0-1½ J.		2 ½-4 ½ J.	Total
Pneumonie	4		7	11
Otitis media purulenta	2		1	3
Tonsillitiden		viele		viele
Rhinitiden		viele		viele
Pyodermien			1	1
Bronchitiden		viele		viele
	6 ÷		9 +	15+

^{*} Dazu machte der Patient während der ersten Hospitalisierung 11, während der zweiten Hospitalisierung 8 nur zum kleinsten Teil mit offensichtlichen Infekten belegte Fieberschübe durch.

Tabelle 2

Mögliche Ursachen für chronische Infektanfälligkeit im Kindesalter

Defekt	klinischer Nachweis	Beispiel	
Primäre oder sekundäre Organminderwertigkeit	Nachweis organischer Ver- änderungen (Broncho- gramm, Pyelogramm usw.)	Bronchiektasen Hydronephrose Pancreasfibrose	
Störungen der zellulären Abwehr im Blut	Blutbild, Knochenmark	Chronische Granulocyto- penie (bis Agranulocytose)	
Störungen in der Abwehr- funktion der Milz	Anamnese, Innenkörper	Recedivierende Meningi- tiden nach Milzexstirpa- tion im frühen Kindesalter	
Humorale Immunparalyse	Elektrophorese, Isoagglu- tinine, Immunelektro- phorese. Immunisierungs- versuche	Agammaglobulinämie idiopathische Hypergammaglobulinämie (multiples Myelom), Hypo- β_2 -Globulinämie?	
Störung der angeborenen natürlichen Resistenz	Bestimmung der Faktoren des Properdinsystems (Pillemer)	Bisher kein Fall bekannt	

eiweißfraktionen zuerst durch Wanderung im elektrischen Feld entsprechend ihrer verschiedenen Wanderungsgeschwindigkeiten getrennt, wie bei der Papierelektrophorese. Aus seitlichen Kanälen läßt man nun Antiserum gegen eine oder verschiedene dieser Fraktionen ins Agarmedium hinausdiffundieren: Dort, wo sich Antigen und Antikörper in optimaler Konzentration treffen, kommt es zu einem sichelförmigen Niederschlag mit charakteristischer Form und Lage. Beim menschlichen Serum treten je nach dem verwendeten Antiserum bis 18 Präzipitatbogen in typischer Weise auf. Unserem Patienten fehlen 2 Präzipitatbogen aus dem β_2 -Gebiete, die als β_{2A} und β_{2M} identifiziert wurden. Ferner ist die γ -Globulin-Sichel auf eigenartige Weise verbreitert und verdoppelt (Abb. 1 und 2).

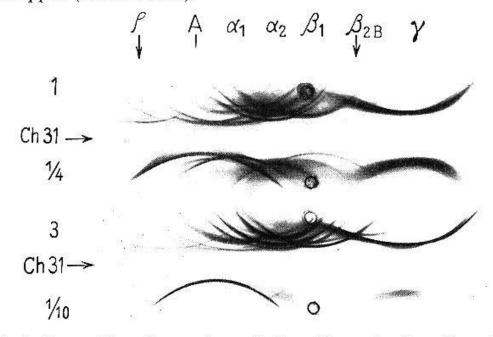


Abb. 1a. Immunelektrophorese mit verschiedenen Mengen (mm³) von Serum bei unserem Patienten. Pferdeimmunserum (Ch. 31) gegen das gesamte menschliche Serumeiweiß. Fehlen von $\beta_{2\text{A}}$ und $\beta_{2\text{M}}$ sowie eigenartige Verbreiterung des Präzipitatbogens für γ -Globulin (J. J. Sch.).

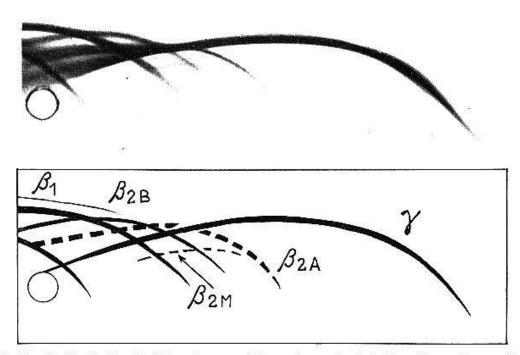


Abb. 1b. Kathodischer Teil der Immunelektrophorese bei gleicher Versuchsanordnung bei Normalserum. Im Schema sind die bei unserem Patienten fehlenden Fraktionen als punktierte Linien gezeichnet (J. J. Sch.).

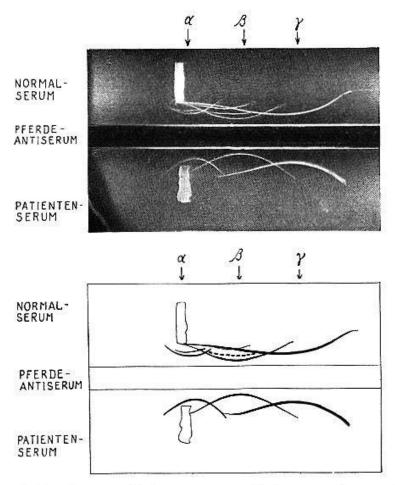


Abb. 2. Immunelektrophorese mit Serum unseres Patienten und normales Kontrollserum mit Pferdeimmunserum gegen γ-Globulin. Bei unserem Patienten fehlende Fraktion im Schema punktiert (Dr. Gitlin, Boston).

Über die Bedeutung dieser Fraktionen ist noch wenig bekannt: Sie fehlen beim Neugeborenen, neben dem γ -Globulin auch bei der kongenitalen Agammaglobulinämie, bisweilen beim multiplen Myelom, wie auch Hitzig bei einem uns von W. Löffler zur Verfügung gestellten Serum nachweisen konnte, ferner bisweilen bei Kindern nach Splenektomie (2). Dies sind Zustände, welche oft mit einer abnormen Infektanfälligkeit verbunden sind. Bei der Makroglobulinämie ist die β_{2M} -Fraktion stark vermehrt. Ferner gehören die Antikörper der Cohnschen Fraktion III/1, z.B. die Typhus-O-Agglutinine und die Isoagglutinine in den β_2 -Bereich.

Um in die Struktur einer Immunparese weiter einzudringen, müssen dem Organismus zahlreiche, oft nur zögernd beantwortete Fragen vorgelegt werden. Die experimentelle Überprüfung der anamnestischen Infektanfälligkeit durch Impfversuche ergibt trotz einem 15 Monate früher durchgemachten schwersten Keuchhusten keinen Serumtiteranstieg gegen Pertussis oder Tetanus. Der Diphtherie-Antitoxintiter ist ungenü-

gend, der Isoagglutinintiter¹ (Patient gehört zur Blutgruppe 0) trotz Injektion von Witebski-Substanz abnorm tief, steigt dann allerdings 1 Jahr später nach unspezifischer Stimulation auf sehr hohe Werte. Massivste i.v., i.c. und s.c. Immunisierungsversuche gegen die Typhus-Paratyphus-Gruppe führten nur zur Antikörperbildung gegen das Geißel-(H)-Antigen (Tab. 3).

Tabelle 3 Immunisierungsversuch mit 3 Injektionen von je 0,5 cm³ Diphtherie-Tetanus-Pertussis-Anatoxal Berna am 28. 5., 20. 6. und 12. 7. 1956

Untersuchter Antikörper	24. 5. 1956	22. 7. 1956	"normal" 10 Tage nach der 3. Impfung*
Pertussisantikörper Agglutination (1/10-1/80) Komplementbindungsreakt.	negativ negativ	negativ negativ	1:320
Diphtherieantikörper Titration am Kaninchen (antitoxische Einheiten)	< 0,02 AE	0,6 AE	1 AE
Tetanusantikörper Titration an der Maus (internat. E)	< 0,0025 IE	= 0,0025 IE	1 IE

Immunisierungsversuche mit TAB-Impfstoff (Typhus-, Paratyphus A und B, Schweiz. Impf- und Seruminstitut Bern) 0,3 cm³ s.c., 0,2 i.c. am 13. 4. 1957, dann je 0,4 und 0,5 s.c. am 20. und 27. 4. 1957 sowie während 10 Tagen täglich i.v. TAB-Endotoxin. Total von 180 Millionen Organismen, vom 24. 4. bis 6. 5. 1957**

		9. 4. 1957	13. 5. 1957	23, 5, 1957	
Agglutinine Typhus	н	0	1:400 ±	1:400	
Agglutinine Typhus	O	0	0	0	
Agglutinine Paratyphus A	H	0	$1: 80 \pm$	1:160 ±	
Agglutinine Paratyphus A	0	0	0	0	
Agglutinine Paratyphus B		0	1:400	1:400	
Agglutinine Paratyphus B	0	0	0	0	

^{*} Persönliche Mitteilung von PD Dr. R. H. Regamey.

Für eine ganze Reihe weiterer Untersuchungen verweisen wir auf Tab. 4, um bei der mikro- und makroskopisch sichtbaren Reaktion des Organismus zu enden. Nach den meisten Autoren wird die Produktion der Antikörper mit den Plasmazellen des RES oder ihren Vorstufen in Zusammenhang gebracht: entsprechend ihr Fehlen bei der Agammaglobulinämie. Bei unserem Patienten fanden wir die Knochenmarkreticulumplasmazellen vor einer allgemeinen antigenetischen Stimulation

Maria Victoria (C. 18)

^{**} Titerbestimmungen durchgeführt durch das Hygieneinstitut der Universität Zürich (Direktor: Prof. H. Mooser).

¹ Der Isoagglutinintiter betrug vor und nach Stimulation, über 5 Monate hin beobachtet, Anti-A₁ zwischen 0 und 1:4, Anti-B zwischen 0 und 1:1 (8 Bestimmungen).

Tabelle 4

A. Voruntersuchungen

Senkungsreaktion	\mathbf{N}	Papierelektrophorese	\mathbf{N}	y-Globulin-Spiegel	\mathbf{N}
Fibrinogenkonzentration	N	(Serum)		Properdinspiegel	N
Isoagglutinine	\mathbf{A}	Immunelektrophorese	A	Ultrazentrifugen-	
Hämatologische Untersuc	hung	gen N		Serumanalyse	\mathbf{N}
	В	. Reaktionsuntersuchung	gen		
1. a) Antikörperbildung	geger	bakterielle Produkte		A	(N)
b) Stimulierung der Isoagglutininbildung					
c) Antikörperbildung	gegei	virale Produkte			?
2. a) Überempfindlichkei	tsrea	ktionen vom Tuberkulin	ityp	A	N?
(«Delayed type of h	yper	sensitivity»			
b) Ihre passive Übertr	agun	g durch subcutane Leuk	ocyte	eninjektion	\mathbf{N}
3. a) Überempfindlichkei	tsrea	ktionen vom anaphylakt	oider	n Typ (Beispiel:	
Hautquaddel nach Scratch-Allergen-Test)					A ?
b) Passive Übertragung (Prausnitz-Küstner)					
4. Reaktion und progress	ive R	eaktionsverminderung a	uf i.v	.Verabreichung	
von Endotoxin gramn		그렇게 하는 사람들이 하는 것이 하나 하나 있다. 얼마나 하는 것이 없는 것이 없는 것이 없는 것이다.		9	\mathbf{N}
5. «Acute-Phase Reactants». Beispiele: Senkung, Fibrinogenspiegel usw.					
6. a) Reaktion des Knoc	henn	narkes (Plasmazellen) au	fant	igene Stimulation	Α
		oten (Plasmazellen) auf			A
7. Hauthomotransplanta		ran prostremous en 1997 (1994), fil a 1995 (1994), fil a 1994 (1994), fil a 1995 (1994), fil a 1995 (1995), fil a 1995		A	(?)

A = abnorme Reaktion, N = normale Reaktion bei unserem Patienten.

an der unteren Grenze der Norm. Die erwartete nachfolgende vier- bis fünffache Zunahme blieb aus. Auch in den Lymphknoten fehlte die charakteristische Zunahme der Plasmazellen nach lokaler Stimulation mit TAB und Di-Te-Per-Impfstoff, wie durch Biopsie vor und nach Injektion gezeigt wurde¹.

Bisher gelang es nur bei homozygoten Zwillingen sowie bei Patienten mit Agammaglobulinämie, Haut von einem Menschen auf einen andern dauernd erfolgreich zu verpflanzen, also eine Hauthomotransplantation durchzuführen. Dr. Bettex entfernte am 10. April 1957 bei unserem Patienten eine 1½ cm im Durchmesser betragende Hautscheibe bis aufs gelbe Fett und deckte den Defekt mit einem Thiersch-Lappen weiblicher Herkunft. Das Transplantat ist ohne jegliche Nekrose eingewachsen, zeigt allerdings jetzt nach 7 Monaten teilweise narbige Veränderungen. Zu einem späteren Zeitpunkte soll zur weiteren Beweisführung das chromosomale Geschlecht des Transplantates bestimmt werden².

¹ Die histologische Untersuchung der Lymphknoten sowie die chromosomale Geschlechtsbestimmung des Hautexcisates führte R. Siebenmann, Pathologisches Institut der Universität Zürich (Dir. Prof. E. Uehlinger) durch.

² Siehe Nachtrag S. 213.

Therapeutisch verabreichen wir unserem Patienten seit 1 Jahr monatlich 8 cm³ Rotkreuz- γ -Globulin. Seither traten keine weiteren Infekte mehr auf. Neben einer Substitutionstherapie für ein qualitativ abnormes γ -Globulin könnte es sich auch um eine tatsächliche Ersatztherapie handeln, finden sich doch in unserem γ -Globulin gerade auch die unserem Patienten fehlenden β_2 -Globuline als «Verunreinigungen».

J. J. Scheidegger konnte in den letzten Monaten 8 ähnliche Fälle beobachten (3).

Zusammenfassend zeigt unser Patient eine bisher nicht beschriebene, wahrscheinlich kongenitale Form der Immunparese, die sich durch das Fehlen der β_{2A} - und β_{2M} -Fraktion auszeichnet. Wieweit letzteres am Zustandekommen des Krankheitsbildes ursächlich beteiligt ist, bedarf noch weiterer Klärung. Immerhin bestehen theoretische Anhaltspunkte für die Bedeutung dieser Fraktionen bei den Immunisierungsvorgängen. Daneben könnte auch eine qualitative Veränderung der γ -Globuline vorliegen, was durch die Verdoppelung des Präzipitatbogens angedeutet wird.

Ob den fehlenden β -Fraktionen ganz spezielle Immunisierungsbezirke zuzuordnen sind, kann hier nicht entschieden werden. Es wäre auch denkbar, daß bei Immunisierungsprozessen ein System von Faktoren wirkt, ähnlich wie beim Gerinnungs- und Properdinsystem, bei welchen das Fehlen oder die Verminderung einzelner Komponenten den quantitativen, qualitativen und zeitlichen Ablauf dieser Vorgänge wesentlich beeinflußt.

Zusammenfassung

Bericht über einen Knaben, der bis zum Alter von 4 Jahren 11 Pneumonien sowie zahlreiche andere Infekte durchmachte. Daneben Symptome einer cerebralen Kinderlähmung, chronisch infantilem Glaukom und chronischem Ekzem. Trotz klinischer Ähnlichkeit mit kongenitaler Agammaglobulinämie quantitativ normale γ -Globuline. Fehlen der β_{2A} - und β_{2M} -Fraktionen sowie Isoagglutinine. Immunparese, die durch das Fehlen oder durch Verminderung von Titeranstieg nach Immunisierungsversuchen mit bakteriellen und Blutgruppenantigenen nachgewiesen wird. Normale Desensibilisierung mit gramnegativem Endotoxin, fehlende «verzögerte» Hautreaktion vom Tuberkulintyp sowie der Sofortreaktion («anaphylaktoide R.») trotz Ekzemanamnese. Mangelhafte plasmacelluläre Reaktion von Knochenmark und Lymphknoten nach lokalen und intravenösen Reizversuchen. Einwachsen eines Hauthomotransplantates. Therapieerfolg mit γ -Globulin. Einreihung des Falles ins Gebiet der Immunparesen. Hinweis auf das Fehlen der erwähnten β_2 -Fraktionen

auch beim Neugeborenen, bei der kongenitalen Agammaglobulinämie, bei gewissen Myelomfällen sowie bisweilen nach Splenektomie: alles Zustände vermehrter Infektanfälligkeit. Mögliche pathogenetische Mechanismen: Ausfall einzelner «Immunisierungsbezirke» oder Versagen eines komplexen «Systems». Vorliegen eines Enzymdefektes?

Résumé

Présentation d'un cas d'un garçon qui, jusqu'à l'âge de 4 ans, a subi 11 pneumonies et de nombreuses autres infections. En plus, il a produit des signes de paralysie infantile à localisation cérébrale, un glaucome infantile chronique et un eczéma chronique. Malgré l'analogie clinique avec une agammaglobulinémie congénitale, on a trouvé une quantité normale de gammaglobulines; par contre, il s'est avéré une déficience des fractions β_{2A} et β_{2M} ainsi qu'une déficience d'iso-agglutinines. L'insuffisance d'immunité a été mise en évidence par des essais d'immunisation avec des antigènes bactériens et sanguins démontrant un manque d'augmentation ou une augmentation diminuée du titre d'anticorps. Désensibilisation normale avec des endotoxines gram-négatives, absence de réaction cutanée «tardive» du type tuberculinique, ainsi qu'absence de réaction immédiate (réaction anaphyllactoïde), malgré une anamnèse d'eczéma. Réaction plasmacellulaire insuffisante de la moelle et des ganglions lymphatiques après essais d'irritations locale et intraveineuse. Guérison d'un homoeogreffon cutané humain. Succès thérapeutique avec les γ-globulines. Classification du cas dans le domaine de l'insuffisance immunitaire. L'auteur signale aussi l'absence de ces fractions B, chez le nouveau-né, dans l'agammaglobulinémie congénitale, dans certains cas de myélome, ainsi que dans des status post-splénectomic, états qui se traduisent tous par une disposition infectieuse augmentée. Mécanisme pathogénique possible: manque de certains «facteurs d'immunisation» ou troubles d'un «système» complexe. Présence d'une insuffisance enzymatique?

Riassunto

L'autore riporta il caso di un bambino che fino all'età di 4 anni presentò ben 11 polmoniti e numerose altre infezioni. In più sintomi di una poliomielite cerebrale, glaucoma cronico infantile ed eczema cronico. Malgrado l'analogia clinica con l'agammaglobulinemia congenita, le gammaglobuline risultarono, dal punto di vista quantitativo, normali. Mancavano le frazioni β_{2A} e β_{2M} , come pure le isoagglutinine. Venne constatata una paresi immunitaria, resa evidente dall'assenza o dalla

diminuzione della risposta immunitaria dopo tentativi di immunizzazione mediante antigeni batterici o di gruppo sanguigno. Fu possibile effettuare una normale desensibilizzazione con endotossina gramnegativa, mentre invece non ci furono né la reazione cutanea «ritardata», né la reazione immediata («R. Anafilattoide») di tipo tubercolinico, e ciò malgrado presenza di eczemi nell'anamnesi. Assenza di reazione plasmacellulare del midollo e dei linfatici dopo stimoli irritanti locali e intravenosi. Attecchimento di un trapianto cutaneo omologo. Favorevole risultato terapeutico mediante gammaglobuline. Classificazione del caso nel gruppo delle paresi immunitarie. Accenno alla mancanza delle suddette B2-frazioni anche nel neonato, nell'agammaglobulinemia congenita, in certi casi di mieloma multiplo, e talvolta dopo splenectomia, tutte situazioni queste in cui é presente una aumentata recettività alle infezioni. Meccanismi patogenetici possibili: mancanza di alcuni «distretti immunitari», oppure inefficacia di un «sistema» complesso. Presenza di un deficit enzimatico?

Summary

Report of a boy who had undergone 11 attacks of pneumonia and numerous other infections up to the age of 4 years. In addition, symptoms of infantile cerebral paralysis, chronic infantile glaucoma and chronic eczema. Inspite of a clinical similarity to congenital agammaglobulinaemia, gamma-globulin quantitatively normal. Lack of $\beta_{2\Lambda}$ and β_{2M} fractions and also of iso-agglutinins. Immuneparesis, as shown by lack or decrease of titer rise after immunisation tests with bacterial and blood group antigens. Normal desensitisation with gram-negative endotoxin, lack of "delayed" skin-reaction of the tuberculin type, together with immediate reaction ("anaphylactoid R") inspite of eczema anamnesis. Insufficient plasma-cellular reaction of bone marrow and lymph nodes after local and intravenous stimulation tests. In-growth of a skin homotransplantate. Therapeutic success with gamma-globulin. Inclusion of case in field of immune paresis. Note of lack of B2-fractions also in newborn infants, in cases of congenital agamma-globulinaemia, in certain cases of myeloma and sometimes after splenectomy, all of which are conditions of increased susceptibility to infection. Possible pathogenetic mechanism: lack of individual "immunisation areas" or failure of a complex "system". Presence of an enzyme defect?

^{1.} Ausführliche Beschreibung des vorliegenden Falles mit Literaturverzeichnis siehe Giedion, A., und Scheidegger, J. J.: Helv. paediat. Acta 12, 241 (1957). – 2. Scheidegger, J. J., und Martin Du Pan, R.: Et. néo-natal. 6, 135 (1957). – 3. Scheidegger, J. J.: Persönliche Mitteilung.

Diskussion:

- E. Martin (Genève): L'immuno-électrophorèse a apporté un fait capital dans le diagnostic des agammaglobulinémies, ou, pour employer une expression qui corresponde mieux à la réalité des faits, dans le syndrome de carence en anticorps. En effet, l'électrophorèse banale est incapable d'orienter le diagnostic, car, comme le Dr. Giedion vient de le montrer, les γ -globulines peuvent être normales. Dans ce cas cependant, et dans une dizaine d'autres que nous avons examinés par l'immuno-électrophorèse, Scheidegger note l'absence des deux fractions β_2 . Bien que rien ne nous permette d'affirmer qu'elles possèdent une fonction d'anticorps, il n'en reste pas moins que leur absence est le signe humoral immédiat le plus évident.
- G. Fanconi (Zürich): An einer Sitzung der Akademie hier in Zürich vor 1½ Jahren habe ich in einer Diskussion erwähnt, daß die Milzexstirpation, wenigstens im Kindesalter, nicht immer ganz harmlos ist, daß gewisse splenektomierte Kinder, wenn sie etwa an einer Meningokokken-Meningitis erkranken, in kürzester Zeit dahingerafft werden, wie wenn ihnen ein Abwehrmechanismus fehlte. Nun hören wir von Kollege Giedion, daß dies tatsächlich der Fall ist. Damals konnten die Internisten meine Furcht nicht teilen. Es ist möglich, daß der Milzmechanismus ganz besonders oder gar nur im Kindesalter benötigt wird.
- A. Giedion (Zürich): Die Mitteilung von Scheidegger über Veränderungen im immunelektrophoretischen Bilde bei Kindern nach Splenektomie (Lit. siehe oben) wirft neues Licht auf das umstrittene Problem Milz-Infektabwehr. Während man bisher vor allem an ein mechanisches Abfangen von Erregern in diesem Organ dachte, kommt nun auch eine humorale Komponente in Frage. Wir versuchen im Kinderspital Zürich zur Zeit diese Fragen durch systematische Untersuchungen bei Kindern vor und nach Splenektomie abzuklären: vielleicht bieten sich dann weitere Einblicke in den Mechanismus der β_2 -Globuline.

Nachtrag:

Am 17. Januar 1958 wurde das narbig veränderte Hauttransplantat teilweise excidiert und sein chromosomales Geschlecht als durchgehend männlich bestimmt. Der Befund läßt an eine progressive, reaktionslose Resorption denken, die mit einer Immunparese vereinbar ist.