

Wenn das Immunsystem nicht richtig arbeitet

Angeborene Immundefekte


105. Jugendneujahrsblatt
auf das Jahr 2015
herausgegeben von der
Naturforschenden Gesellschaft
in Zürich NGZH

ngzh
• • • • •
Naturforschende
Gesellschaft in Zürich
www.ngzh.ch



Das Immunsystem von Kindern muss in den ersten Lebensjahren erst lernen, wie es mit Krankheitserregern umzugehen hat. Deshalb sind Kinder auch häufig krank. Das ist zwar mühsam, aber normal. Nur in seltenen Fällen arbeitet das Immunsystem infolge angeborener Immundefekte nicht richtig. Dann kann es zu sehr schweren Krankheitsverläufen kommen. Fachärzte und -ärztinnen für Immunologie des Zürcher Kinderspitals setzen sich dafür ein, dass solche Defekte nicht zu spät oder gar nicht diagnostiziert werden.

mit Unterstützung von:

sc | nat 

Swiss Academy of Sciences
Akademie der Naturwissenschaften
Accademia di scienze naturali
Académie des sciences naturelles

Schon während der Schwangerschaft erhält das ungeborene Kind über die Plazenta Antikörper von der Mutter. Babies kommen also mit einem «Nestschutz» zur Welt, der für wenige Monate einen gewissen Schutz gegen Krankheitserreger verleiht. Auch durch das Stillen werden wertvolle Abwehrkräfte von der Mutter zum Kind übertragen. Doch wenn diese Leihimmunität «aufgebraucht» ist, beginnt für das Baby das Training für die eigene Immunität. Das kann hart sein und vor allem auch berufstätige Eltern an ihre Grenzen bringen. Bis zu zwölf einfache Infekte wie Schnupfen oder Husten pro Jahr gelten bei Kinderkrippen- und Kindergartenkindern noch als normal. Wenn sich diese auf Herbst und Winter konzentrieren, kann schnell der Eindruck entstehen, das Kind sei immer krank. Dabei trainiert es «nur» seine Abwehr und baut Antikörper gegen verschiedene Krankheitserreger wie Bakterien, Viren oder Pilze auf. Mit jeder Krankheit, die das Kind erlebt, wächst das sogenannte «immunologische Gedächtnis», das dem Körper vermittelt, wie bestimmte Erreger abgewehrt werden können. Bei einer zweiten Attacke desselben Erregers kann dann das Immunsystem das Gelernte abrufen und Bakterien oder Viren schnell unschädlich machen.

Das kindliche Immunsystem muss lernen.
Das kann es nur, wenn es mit Erregern aus der Umwelt in Kontakt kommt. Das heisst, mit Keimen im Hausstaub, Bakterien im Matsch und Viren anderer Kinder.
Quelle: kindergartenholtumgeest.blogspot.com



Impfungen helfen mit

Heute müssen Kinder glücklicherweise auch nicht mehr alle Erkrankungen selber durchmachen, denn eine Impfung mit abgeschwächten Erregern führt ebenfalls zur Bildung des «immunologischen Gedächtnisses». Mit jeder Erkrankung oder Impfung lernen Kinder also dazu. Im Laufe der Jahre baut das körpereigene Immunsystem auf diesem Weg eine zunehmend bessere Abwehr auf, wodurch die Anfälligkeit der Kinder abnimmt.

Häufiger und schwerer krank als andere Kinder

In seltenen Fällen — Schätzungen gehen davon aus, dass etwa eines von rund 5000 Kindern betroffen ist — verhindern aber angeborene

Immundefekte, dass sich die Betroffenen gegen Krankheitserreger erfolgreich wehren können. In der Folge treten vermehrt Infektionskrankheiten auf und diese verlaufen zudem schwerer als üblich. Patienten mit angeborenen, genetischen und damit vererbaren Immundefekten leiden zum Beispiel gehäuft an Lungenentzündungen, benötigen immer wieder intravenöse Gaben von Antibiotika und zeigen Wachstums- und Gedeihstörungen. Eine Infektion, die bei gesunden Menschen harmlos verläuft, kann für Menschen mit Immundefekten zu chronischen Organschäden führen oder tödlich enden. Inzwischen kennt man über 200 verschiedene solche Krankheitsbilder. Diese beeinträchtigen die Patienten unterschiedlich stark. Am häufigsten ist der angeborene Mangel an Antikörpern.

Grosse Erfahrung am Zürcher Kinderspital

Bei angeborenen Immundefekten ist es wichtig, dass die Diagnose möglichst früh gestellt wird, denn dann sind die Organe von den ständigen Infekten noch nicht geschädigt. Die Immunologen und Immunologinnen am Zürcher Kinderspital besitzen ein einzigartiges Know-how in der Erforschung und Behandlung von angeborenen Immundefekten. Die Basis dafür hat der Kinderarzt und Forscher Prof. Walter H. Hitzig gelegt. Bei den unterschiedlichen Formen von Antikörpermangel lassen sich aus dem Blut von gesunden Spendern Antikörper gewinnen, die dann regelmässig den Patienten in die Vene injiziert werden. Bei schweren kombinierten Immundefekten kann meist nur noch eine Knochenmark- oder Stammzelltransplantation helfen. Bei einer Knochenmarktransplantation wird das kranke Immunsystem durch das gesunde Immunsystem eines Spenders ersetzt. Das tönt einfach, ist aber hochkomplex und es gibt dabei zahlreiche Hürden zu überwinden. So müssen zum Beispiel die kranken Blutstammzellen erst mittels einer Chemotherapie zerstört werden, bevor die gesunden Zellen eines Spenders in die Blutbahn des Patienten übertragen werden können und sich in dessen Knochenmark einnisten. Und dann beginnt das Warten und Hoffen, ob der Körper das neue Immunsystem annimmt und keine Komplikationen auftreten.

Die ersten sechs Wochen nach einer Knochenmarktransplantation müssen die Patienten in einer keimfreien Isolierkabine aus Glas verbringen.
Quelle: Archiv Kinderspital



Walter H. Hitzig (1922–2012)

Hingebungsvoller Kinderarzt, Forscher und Lehrer

Walter Hitzig hat an der Universität Zürich Medizin studiert und dort auch zum Dr. med. promoviert. Nach Assistenzjahren an verschiedenen Schweizer Spitälern traf er die für seine weitere Laufbahn richtungsweisende Entscheidung und arbeitete 1955/56 am hochangesehenen Children's Hospital in Boston in den USA. Dort erwarb er Kenntnisse der klinischen und experimentellen Immunologie, die er zurück am Kinderspital Zürich umsetzte und damit die Kinderimmunologie in Europa begründete. Dank seiner scharfen klinischen Beobachtung als Arzt am Krankenbett und der Anwendung neuer Methoden in seinem Forschungslabor konnte Walter Hitzig 1958 erstmals den schweren, kombinierten Immundefekt (abgekürzt SCID) beschreiben. Rund 30 Jahre später gelang seinem Team die Heilung des ersten Schweizer Säuglings von der tödlich verlaufenden Erbkrankheit durch eine Knochenmarktransplantation. Kinderspital und Universität Zürich erkannten die Bedeutung der Kinderimmunologie und die Fähigkeiten von Walter Hitzig und beriefen ihn auf den ersten Lehrstuhl für Pädiatrische Immunologie in Kontinentaleuropa. Neben seiner ärztlichen Tätigkeit und Forschung setzte sich Walter Hitzig stets auch für die Aus- und Weiterbildung seiner jungen Kollegen und Kolleginnen ein.

Prof. Walter Hitzig im Gespräch mit einem seiner Patienten anlässlich seiner Abschiedsvorlesung am 6. Juli 1989.
Quelle: Archiv Kinderspital

