

Recherches immunologiques chez des enfants atteints de maladie bleue

Par

GY. SZUTRÉLY †, MADELAINE OSZTOVICS et R. BACKHAUSZ

Service de Pédiatrie de l'Institut National de cardiologie, laboratoire de l'hôpital «Heim Pál», et Institut Sérothérapique et Vaccinal «Human»
(Reçu le 9 Septembre 1960)

En pratiquant systématiquement des examens d'électrophorèse sur papier des protides du sérum chez des enfants atteints de cardiopathies du groupe morbus coeruleus, nous nous sommes aperçus que chez ces enfants l'hypogammaglobulinémie était particulièrement fréquente.

En passant en revue les données de quinze enfants (tableau I) il apparaît que cinq présentent, — à des examens parallèles répétés au moins deux fois — des taux de gammaglobuline notablement plus bas que les taux que l'on trouve habituellement chez des enfants du même âge. Chez un enfant (H. I.) lorsqu'il était fébrile, par la méthode de l'électrophorèse sur papier nous n'avons même pas pu mettre en évidence la présence de la gammaglobuline et en période d'apyrexie nous n'avons trouvé que 4.47 p. cent de gammaglobulines (valeur relative). Chez les quatre autres enfants non fébriles dans une période où aucune maladie surajoutée n'a pu être mise en évidence la gammaglobulinémie constatée peut être considérée de toute façon comme pathologiquement basse.

La question qui se pose automatiquement est la suivante: quels sont les rapports entre l'hypoxie chronique et la fréquence de la constatation de l'hypogammaglobulinémie. Nous essayerons de répondre à cette question après les résultats de nos recherches expérimentales.

L'autre question qui nous intéresse actuellement davantage est de savoir dans quelle mesure cette diminution du taux de la gammaglobulinémie correspondent-elle à tous les critères de l'hypogammaglobulinémie classique et signifie ainsi une diminution de l'immunité?

Nous avons examiné d'abord si les enfants bleus présentent une prédisposition plus marquée aux maladies contagieuses que les enfants porteurs de cardiopathies sans cyanose. Nous avons donc étudié les données anamnestiques de 25 enfants bleus et de 25 enfants atteints de communication interauriculaire vérifiée par cathétérisme cardiaque. Comme on le voit sur le tableau II les deux groupes d'enfants ont présenté dans des pourcentages pratiquement identiques la scarlatine, la coqueluche, la varicelle, la rougeole, la rubéole, la broncho-

TABLEAU I

Nom	Âge	Protides totaux	Électrophorèse					
			alb.	alpha ₁	alpha ₂	beta	gamma	
H. I.	3 ans	7,10	61,93	13,28	15,94	8,85	0	fébrile
1958								lymphadenite
1959		7,60	69,57	3,57	10,60	11,79	4,47	apyrétique
I. A.	4 ans	6,80	55,20	21,20	14,27	7,37	1,96	apyrétique
F. E.	10 ans	6,50	54,84	17,10	12,20	11,86	4,00	apyrétique
K. M.	5 ans	8,0	70,51	3,12	9,42	10,90	6,00	apyrétique
S. L.	8 ans	7,30	62,32	5,44	11,58	14,86	5,70	apyrétique
Sch. L.	2 ans	8,20	47,15	14,80	12,00	16,75	9,30	bronchopneumonie
B. M.	4 ans	6,80	44,60	13,94	20,30	14,38	6,78	apyrétique
B. P.	7 ans	7,20	63,00	6,63	9,73	12,74	7,90	apyrétique
B. J.	3 ans	7,90	54,74	4,93	15,46	15,13	9,74	fébrile
T. L.	8 ans	8,00	50,74	16,90	16,60	4,90	10,90	apyrétique
V. M.	10 ans	7,80	58,50	11,64	0,57	5,83	13,76	apyrétique
D. M.	6 ans	7,70	61,97	5,40	7,95	10,87	13,81	apyrétique
B. Gy.	6 ans	8,00	54,27	3,20	12,27	14,48	15,68	apyrétique
S. É.	4 ans	8,7	64,85	4,17	8,51	11,00	11,47	apyrétique
A. M.	7 ans	8,1	61,56	3,95	12,46	9,27	12,67	apyrétique

TABLEAU II

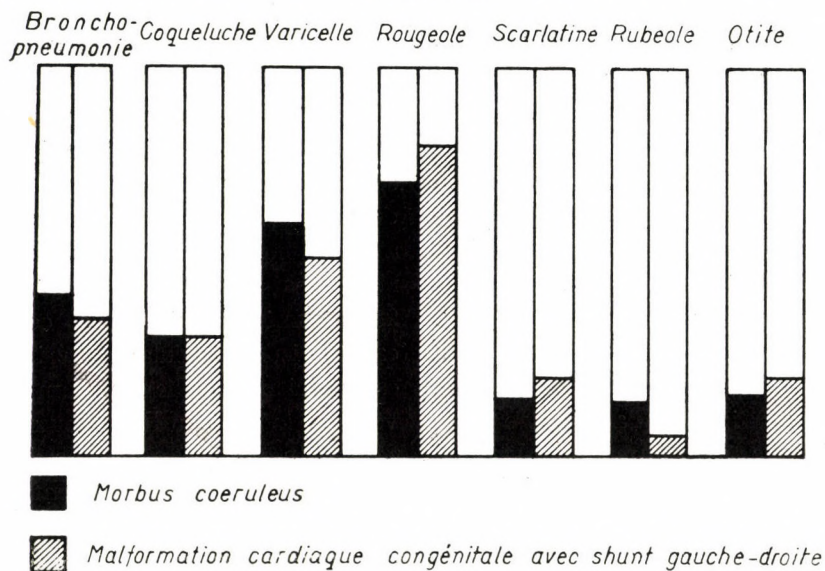
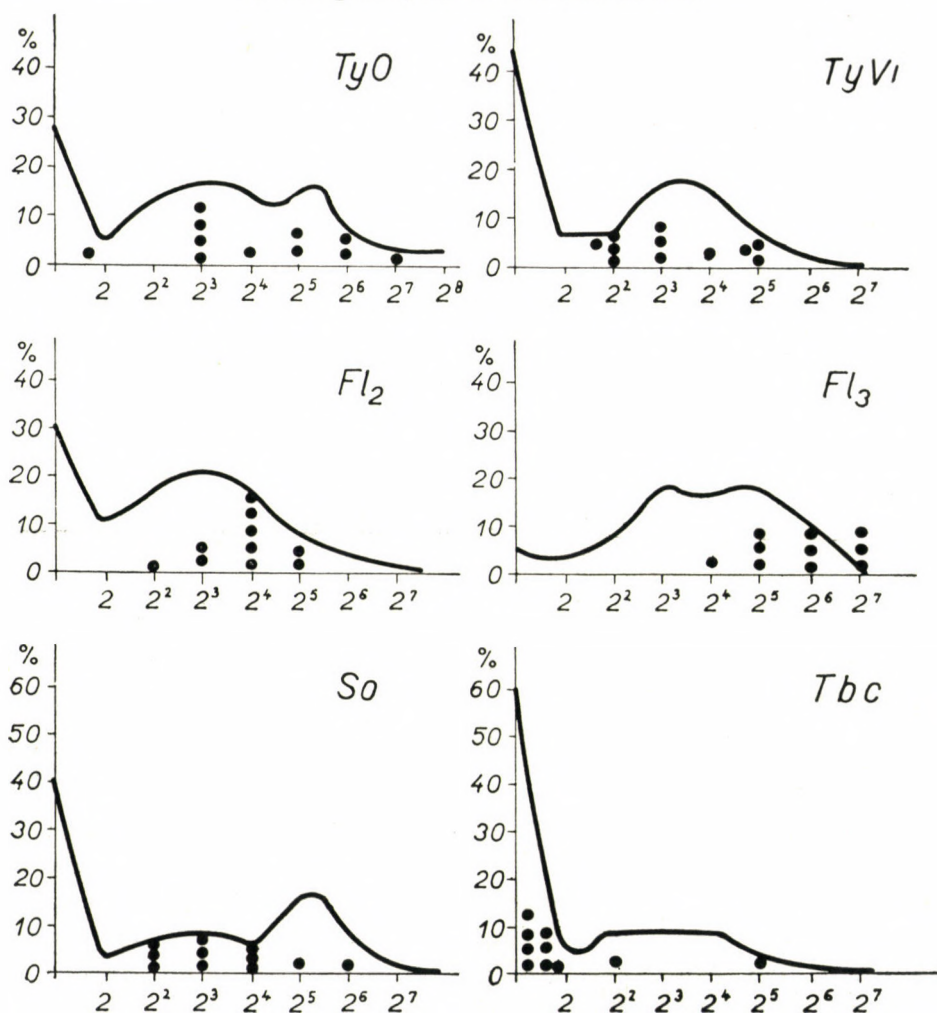


TABLEAU III

Le territoire délimité par le trait plein correspond aux valeurs trouvées par BACKHAUSZ chez les enfants bien portants; l'ordonnée représente le pourcentage de la fréquence; l'abscisse le taux du titre



pneumonie et les otites. On ne peut donc tirer de conclusion nette de l'étude de la fréquence des maladies contagieuses et infectieuses les plus fréquemment rencontrées. Il semble donc que les enfants atteints de morbus coeruleus ne présentent pas de prédisposition particulière aux maladies contagieuses et cette prédispo-

sition est la même que celle des enfants atteints d'autres cardiopathies.

Nous ne pouvons donc pas être d'accord avec les constatations de ARDITI [1] qui se référant aux données de DORSEY, BIERMER et MAYER considère que les enfants bleus présentent une prédisposition accrue aux maladies contagieuses.

TABLEAU IV

Nom	Âge	Électrophorèse					Anti A	Anti B
		alb.	alpha ₁	alpha ₂	beta	gamma		
H. I.	3 ans	61,93	13,28	15,94	8,85	—		1 : 8
I. A.	4 ans	55,20	21,20	14,27	7,39	1,96	1 : 64	1 : 16
F. E.	10 ans	54,84	17,10	12,20	11,86	4,00	1 : 256	
K. M.	5 ans	70,51	3,12	9,42	10,90	6,00	1 : 32	
S. L.	8 ans	63,32	5,44	11,58	14,86	5,70		1 : 16

Nom	Âge	Électrophorèse					Anti A	Anti B
		alb.	alpha ₁	alpha ₂	beta	gamma		
T. I.	8 ans	50,70	16,90	16,60	4,90	10,90	1 : 512	1 : 512
D. M.	6 ans	61,97	5,40	7,95	10,87	13,81	1 : 1024	1 : 4090
B. Gy.	6 ans	54,27	3,20	12,27	14,48	15,68	1 : 128	1 : 64
B. P.	7 ans	63,00	6,63	9,73	12,74	7,90	1 : 64	

Nous avons examiné ensuite comment se comporte la production des anticorps chez ces enfants. Nous avons déterminé chez 11 des 15 enfants atteints de maladie bleue le taux de 6 anticorps notamment du TyO, du TyVi, du Sh. flexneri_{2a}, du Sh. flexneri₃, du Sh. sonnei et de la tuberculine à l'aide de la méthode de l'hémagglutination passive. Nous avons complété ces examens par la détermination des isoagglutinines anti-A et anti-B. Nous présentons les résultats de nos examens sur les tableaux III et IV. Les taux d'anticorps constatés ne diffèrent guère des valeurs que BACKHAUSZ a trouvé chez un grand nombre d'enfants bien portants et ayant le même âge. Ces constatations s'accordent avec les observations de ARDITI [1] qui en étudiant l'action bactéricide, l'opsonine, le complément, ainsi que l'antistaphylolysine et l'agglutinine O chez

les enfants bleus a trouvé des résultats proches de la normale ou dans quelques cas des valeurs plus élevées.

Parmi les 11 enfants étudiés du point de vue de la formation des anticorps, 9 ont été vaccinés par le BCG. 7 de ces enfants ont présenté une intradermo-réaction de Mantoux négative à la concentration de 1 : 100. A titre de comparaison nous avons vérifié les réactions tuberculiniques de 30 de nos malades du même âge et nous n'avons trouvé parmi eux que 9 qui ont présenté des réactions tuberculiniques négatives.

Comme on peut voir sur le tableau IV le taux des isoagglutinines anti-A et anti-B est également normal. Même chez les enfants présentant les taux de gammaglobulinémies les plus bas (valeurs relatives 1,9 et 0) nous avons trouvé des titres de 1 : 64 respectivement de 1 : 8.

Chez 4 enfants présentant des taux bas de gammaglobulinémie nous avons pratiqué, des frottis médullaires en vue de préciser le chiffre des cellules plasmatiques. A côté d'une erythro-poèse accentuée chez 2 enfants les cellules plasmatiques réticulaires ont présenté un taux normal (2,5% à 2,8%) tandis que chez 2 autres elles présentaient un pourcentage légèrement plus élevé (3% à 3,2%).

Nous pouvons donc constater en nous basant sur des examens que nous avons pratiqué que l'hypogammaglobulinémie est considérablement plus fréquente chez les enfants atteints de malformations cardiaques congénitales avec cyanose que chez les

enfants atteints d'autres cardiopathies et étant du même âge.

Selon nos examens la production des anticorps n'est pas plus défectueuse chez les enfants présentant des taux bas de gammaglobulinémie que chez les enfants du groupe de contrôle, ce qui est l'une des raisons pour laquelle la prédisposition aux maladies contagieuses de ces enfants est la même que celle d'autres enfants du même âge.

Nous n'avons pas constaté dans la moëlle osseuse une diminution des cellules plasmatiques. A la suite de ces constatations on peut donc supposer que l'hypogammaglobulinémie des enfants bleus ne correspond pas au syndrome de l'hypogammaglobulinémie classique.

RÉSUMÉ

Les auteurs ont constaté que l'hypogammaglobulinémie est fréquente chez les enfants atteints de morbus coeruleus. Les examens concernant la concentration des anticorps sériques ainsi que la numération des cellules plasmatiques médullaires ont donné des valeurs normales. La fréquence

des maladies contagieuses chez ces enfants ne dépasse pas la fréquence des mêmes maladies chez les enfants atteints d'autres cardiopathies. On peut donc supposer que dans ces cas il ne s'agit pas d'une hypogammaglobulinémie dans la conception classique.

BIBLIOGRAPHIE

1. ARDITI, E.: Considerazioni su alcuni poteri immunitari naturali ed acquisiti dei bambini cardiopatici congeniti. *Minerva ped.* **9**, 510 (1959).
2. BACKHAUSZ, R.: Thèse. Budapest (1959).
3. JANEWAY, CH. A.—GITLIN, D.: The Gamma Globulins, in *Advances in*

- Pediatrics*, Year Book Publishers, Chicago. **9**, 65 (1957).
4. PAYNE, W. W.—FORSYTH, C. C.: Paper Electrophoresis of Serum Proteins in Children. *Arch. Dis. Childh.*, **33**, 61 (1958).