

EINSEITIGE APLASIE DER NIERE UND IHRER ABFUHRWEGE BEI BEIDEN EINEIIGEN ZWILLINGSPAARLINGEN

von

Dr. P. J. Waardenburg
(Chef der Abteilung)

Es ist schon Jahre her, dass ich zwei eineiige Zwillingbrüder, die damals das Alter von 22 Jahren erreicht hatten, und Söhne eines Arztes waren, untersuchen konnte. Die Diagnose der Eiigkeit beruhte auf dem Geburtsbefund und auf der Ähnlichkeitsprüfung nach der polysymptomatischen Methode von Siemens. Redeweise, Art des Gehens und Liebhabereien sind immer dieselben gewesen. In der Schule konnten sie ihren Platz wechseln ohne dass es bemerkt wurde.

Beide Zwillinge hatten eine leichte Myopie. Dieselbe betrug bei No 1, J.M.B. M1, 25=Asm. 0,25 D hor. rechts und M 3,5 D. links, Hornhautastigmatismus O. D. 0,75 D. vert., O. S. 0,5 D 10° nasal; bei No 2, W. J. B., M2=Asm. 0,25 D hor. rechts und M1=Asm. 0,5 D hor. links, Hornhautastigmatismus beiderseits 1 Dvert. Volle Sehschärfe auf beiden Augen nach Korrektion bei beiden Zwillingen. Äusserer Zustand, Motilität, Medien und Fundi ohne abweichender Befund.

Der jüngste Zwilling ist Arzt geworden. Vor einigen Monaten teilte er mir brieflich mit, dass bei ihm wegen rezidivierender Zystitis ein intravenöses Pyelogramm aufgenommen wurde, das merkwürdigerweise das angeborene Vorhandensein nur der linken Niere zeitigte. Als dann der Zwillingspartner gleicherweise nachgeprüft wurde, ergab sich, dass bei ihm nur die rechte Niere vorhanden war. Ich erhielt Zustimmung zur Publikation dieses einzigartigen Falles.

Die Zwillinge sind am 26. 9. 1892 geboren. Der älteste Bruder hatte ein Geburtsgewicht von 1250 Gramm, der jüngste von 1750 Gramm. Es hat viel Mühe gekostet sie am Leben zu behalten. Beide haben dieselben Kinderinfektionskrankheiten durchgemacht. Im Jahre 1897 bekam der jüngste eine Diphtherie, der älteste erhielt prophylaktische Seruminjektionen. Seit 1934 hat der älteste Bruder ein Ulcus ventriculi, das 1937 zu einer ausgiebigen Blutung Anlass gab. Der jüngere Bruder meint als Arzt, dass er selber auch ein Magenulcus hat. Er hat nämlich seit Jahren Magenbeschwerden, aber das X-Photo gab keinen überzeugenden Hinweis dafür.

Der jüngste, der mich nach dem Vorkommen derartiger Fälle im Schrifttum fragte, gibt an, dass er Oktober 1951 zum ersten Mal eine Zystitis bekam, die nach der üblichen Behandlung bald ausheilte, aber jedesmal Rezidive gab, trotz dem Gebrauch von Sulfapräparaten und Antibioticis, auch trotz Anwendung von Chloromyzetin wegen der Anwesenheit von Colibazillen im Urin. Januar 1952

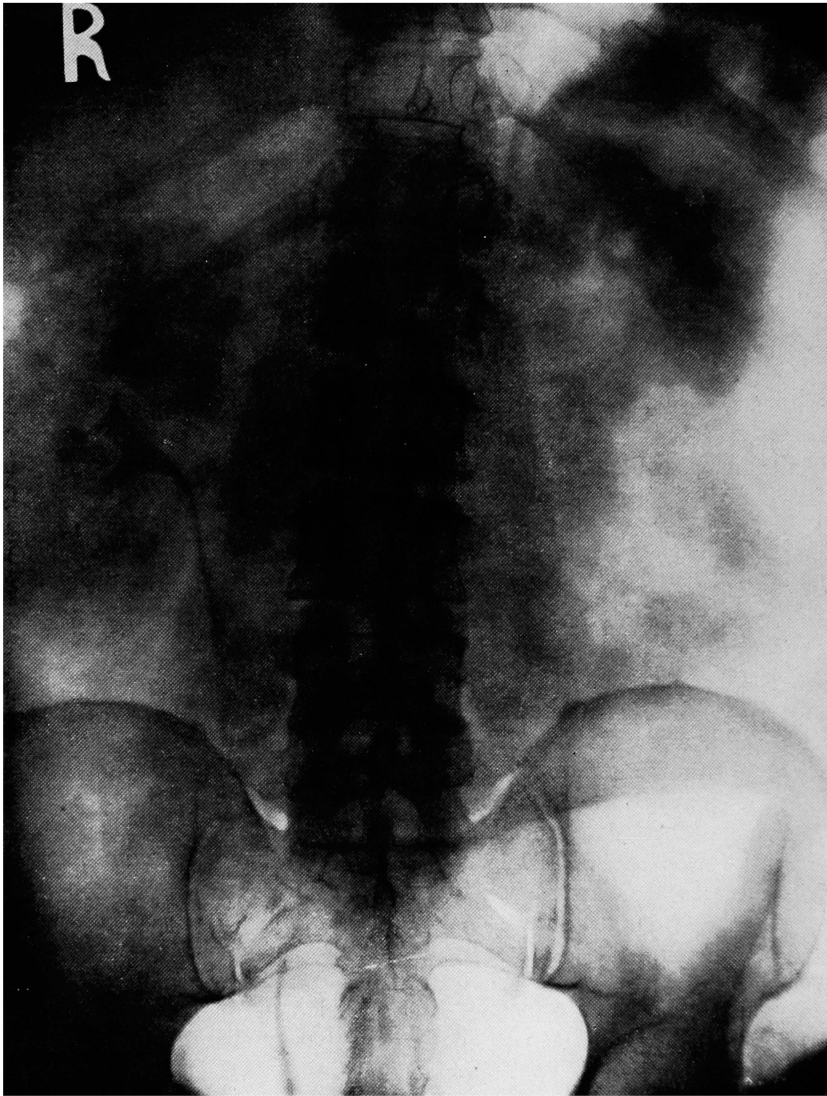


Abb. 1. Zustand beim ältesten Bruder

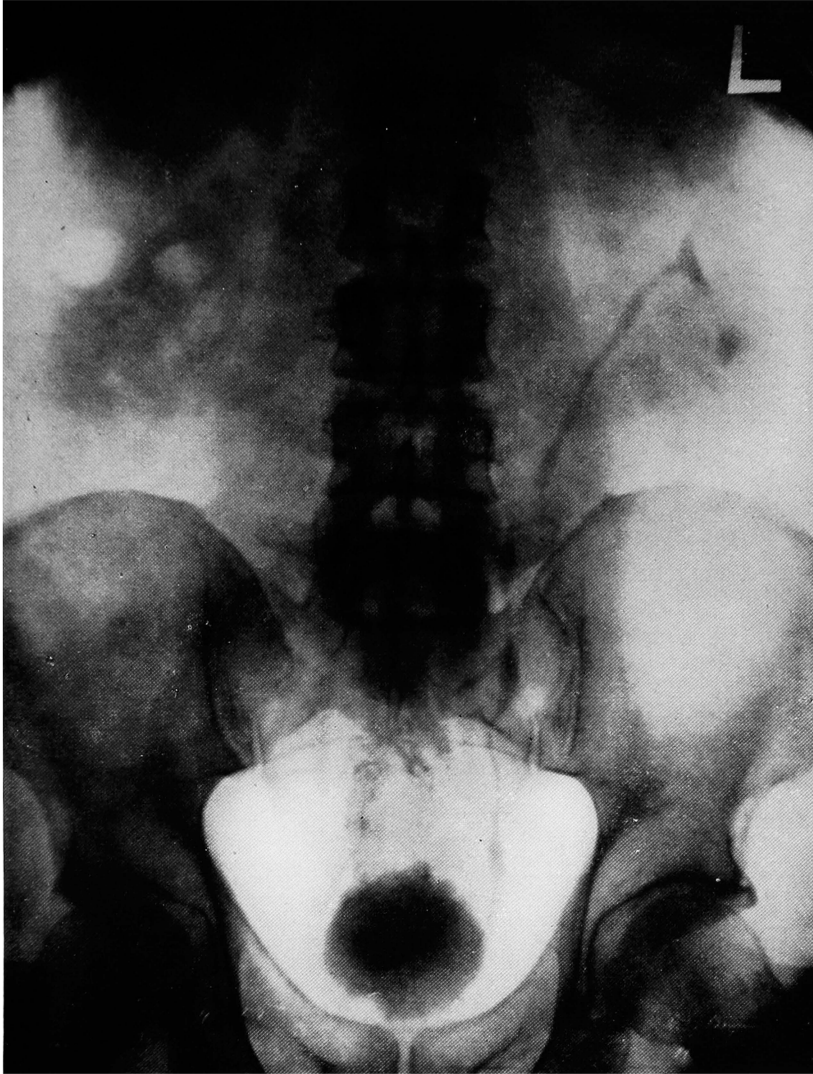


Abb. 2. Zustand beim jüngeren Bruder

ergab eine Röntgenuntersuchung nebenstehenden Befund. (Abb. 2). Bei der Zystoskopie war keine Ausmündung einer rechten Urethra zu finden. Eine geringe Urinretention war die Folge einer Sphinktersklerose, die mit Endoresektion behandelt wurde.

Wie die andere X-Photo angibt (Abb. 1) fehlen Niere und Abfuhrwege beim ältesten Bruder auf der linken Seite, also in Spiegelbildform.

So weit mir bekannt ist, sind bis jetzt noch keine Mitteilungen über einseitige Nierenaplasie bei Zwillingen bekannt gegeben. Ich finde weder in der Monographie von Weitz (1942), noch im Handbuch von Gedda (1951) beim betreffenden Kapitel etwas über Vererbung oder Konkordanz bei eineiigen Zwillingen in dieser Hinsicht gemeldet.

Nur bei Doppelmonstren ist einseitige Hypoplasie, also Kleinheit der Niere, meistens in Spiegelbildform vorgefunden und dann in den einander zugewandten Körperhälften. Familiäres Vorkommen einer einseitigen Niere und deren Abfuhrwege fand ich nur in einer Mitteilung von Ten Berge und Wildervanck (1951) bei zwei Schwestern zumitten anderer Abweichungen des Urogenitaltrakts.

In dieser Familie hatte die Mutter auf der rechten Seite eine Erweiterung des Pyelums und des Ureters. Ausserdem bestanden eine Sakralisation des 5. Lendenwirbels und rudimentäre zwölfte Rippen. Der ihr nicht verwandte Vater zeigte keine Abweichungen des Urogenitaltrakts, aber Sakralisation des 5. Lendenwirbels mit rudimentären zwölften Rippen. Bei der ältesten 28-jährigen und einer jüngeren 17-jährigen Tochter fehlten auf der linken Seite die Niere und der Ureter, ausserdem bestanden eine Uterus und Vagina duplex. Ein Sohn hatte beiderseits Megaloureteren, ein Töchterchen beidseitige Verdoppelung der Pyela und Ureteren und 3 Kinder waren normal.

Sowohl dieser Familien-, wie obenbeschriebener Zwillingbefund sind dazu geeignet eine erbliche Disposition für derartige einseitige Fehler zu vermuten. Eine doppelseitige Auswirkung einer derartigen Anlage wäre wohl mit dem Leben unvereinbar.

Literatur

- B. S. TEN BERGE und L. S. WILDERVANCK, *Familiäre congenitale afwijkingen van uropoëtisch en genitaal systeem. (Familiäre kongenitale Abweichungen des Urogenitalsystems)*. Ned. Tijdschr. v. Geneesk. 1951, 95, 2389-2395.
- GEDDA, L., *Studio dei Gemelli*. Ediz. Orizzonte Medico 1951. Malattie degli organi urogenitali, 761-768.
- WEITZ, W., *Über die Vererbung der Krankheiten der Niere*. Fortschr. Erbp., Rassenhyg. 1942, 6, 115-143.

ZUSAMMENFASSUNG

Beschreibung einer einseitigen Aplasie der Niere und ihrer Abfuhrwege in Spiegelbildform bei eineiigen männlichen Zwillingen.

RIASSUNTO

Descrizione di un caso di aplasia unilaterale del rene e dell'uretere con simmetria speculare presso gemelli monoziotici.

RÉSUMÉ

Description d'un cas d'aplasie unilatérale du rein et de l'urètre en image de miroir chez des jumeaux univitellins.

SUMMARY

Report of a case of unilateral aplasia in mirror-image form of the kidney and the corresponding ureter in monozygotic male twins.