

Een unieke, historische collectie menselijke foetussen

ERWIN J.O. KOMPANJE & KEES MOELIKER *

De collectie van het Natuurhistorisch Museum Rotterdam werd onlangs uitgebreid met 39 in vloeistof geconserveerde menselijke foetussen met aangeboren afwijkingen en 26 normale foetussen in verschillende stadia van ontwikkeling. Deze unieke, historische collectie kregen wij in permanente bruikleen van onze burens, het Erasmus MC die de collectie sinds 1975 in bezit heeft. Op 21 december was de officiële overdracht.

Geschiedenis

Oorspronkelijk is de collectie afkomstig van de Rijkskweekschool voor Vroedvrouwen die van 1914 tot 1975 was gevestigd aan de Henegouwerlaan in Rotterdam, en voor die periode elders in de stad. Het was de befaamde verloskundige dr Klaas de Snoo, directeur van 1906 tot 1926, die de foetussen vergaarde uit de kliniek van de school en uit de huisartsenpraktijk in en rond Rotterdam. Toen de 'Vroedvrouwenschool' in 1975 verhuisde naar het Van Dam ziekenhuis aan de Westersingel, werd de zogenaamde 'pottencollectie' overgebracht naar de afdeling Pathologie van de Faculteit der Geneeskunde van de Erasmus Universiteit Rotterdam. Toen al bleek dat een aantal preparaten 'door de tand des tijds en verouderde conserveringstechnieken' verloren was gegaan (Scholte *et al.* 1982). Op de Faculteit en later in het Erasmus MC verloor de 'pottencollectie' langzaam haar onderzoeks- en onderwijsfunctie en leed de verzameling een kwijnend bestaan. Ooggetuigen hebben de collectie zien slinken van twee à driehonderd potten tot de tientallen die de huidige bruikleen omvat. Het getuigt van een vooruitziende blik dat de Commissie Medisch Erfgoed van het Erasmus MC - na langdurig lobbyen van de eerste auteur - onlangs besloot om een nieuwe huisvader (het NMR) voor de foetencollectie te zoeken en een verantwoord museaal beheer te waarborgen.

De collectie, 65 items groot, is naar de vorm van de afwijking, in zeven verschillende categorieën ingedeeld:

1 Neurale buisdefecten

Betreft afwijkingen ten aanzien van het sluiten van de neurale buis. Twaalf objecten van de collectie vallen binnen deze categorie. De hersenen en het ruggenmerg worden beschermend omgeven door de benige schedel en de kolom van wervels. Vroeg in de embryonale ontwikkeling is deze zogenaamde neurale buis nog open en sluit zich gedurende de ontwikkeling. Bij sommige embryo's echter niet, of onvolledig, hetgeen resulteert in een zogenaamd neuraal buisdefect. Het meest ernstig is een volledig niet-sluiten van de buis (een *rachischisis totalis* [totale gespleten rug]). Van deze ergste vorm zijn drie voorbeelden in de collectie aanwezig. Het ontbreken van de vorming en sluiting van de benige schedel zorgt voor een onvolledige ontwikkeling van de hersenen. De wetenschappelijke term voor deze afwijking is *anencephalie* (= geen hersenen). In de volksmond wordt deze relatief algemene afwijking wel 'kattenkop', 'kikkerkop'



FIGUUR 1

CYCLOOP: AANGEBOREN
AFWIJKING WAARBIJ ÉÉN
SAMENGESTELD OOG EN
EEN 'SLURFJE' ONTSTAAT
(NMR 9990-002160).

[FOTO: KEES MOELIKER]

of 'paddenkop' genoemd. Als we naar de gezichtjes van deze foetussen kijken is deze omschrijving begrijpelijk: uitpuilende ronde ogen en een platte bovenkant van het hoofd. De collectie bevat drie voorbeelden van geïsoleerde *anencephalie*. Een sluitingsdefect van het achterhoofd resulteert in een uitpuilende blaas met hersenvocht, hersenvliezen en mogelijk met hersenweefsel. Een voldragen foetus in de collectie heeft deze afwijking in ernstige mate. Een bizarre en zeldzame afwijking in deze categorie is *iniencephalie*. Hierbij is een extreem achteroverbuigen van het hoofd in combinatie met grote defecten van de wervelkolom opvallend. De romp van de aangedane foetussen lijkt hierdoor heel kort en het hoofd heel groot. Het gezicht is omhoog gericht. Daarom werd deze afwijking vroeger ook wel *uranoscopius* (= ster-

* [dr E.J.O. Kompanje & C.W. Moeliker zijn nauw betrokken bij het beheer van de Vertebratencollectie van het NMR; e.j.o.kompanje@erasmusmc.nl; moeliker@nrmr.nl]

renkijker) genoemd. In veel gevallen zijn er meerdere aangeboren afwijkingen aanwezig, en net als bij de drie foetussen in onze collectie betreft het veelal meisjes. Bij het publiek is het neurale buisdefect vooral bekend van het ‘open ruggetje’, een afwijking waarbij er ergens in de wervelkolom een sluitingsdefect is, vaak in combinatie met een waterhoofd. Bij twee foetussen in de collectie kon de diagnose *spina bifida* (=gespleten rug) worden gesteld, beiden in combinatie met een waterhoofd.

2 Sequenties

Twaalf objecten vallen binnen deze categorie. In deze categorie vallen de foetussen met zogenaamde mid-lijn defecten en sequenties. Het meest bekende mid-lijn defect is de hazenlip, het meest tot de verbeelding sprekend natuurlijk de cycloop (‘eenoo’). Van de laatste afwijking zijn twee objecten aanwezig, een heel jong embryo en een wat oudere foetus (Fig. 1). Bij één foetus is het mid-lijn defect zeer indrukwekkend. Bij dit meisje zijn het hart, de lever en andere buikorganen buiten het lichaam gelegen. Deze zogenaamde ‘disruption sequences’ resulteren in zeer ernstige misvormingen van de foetus. Eén jongetje in de collectie (NMR 9990-002168) heeft hierdoor een zeer ernstig misvormd gezicht. Bij andere foetussen in de verzameling kon de zogenaamde cloacale extrophy, een zeer zeldzame afwijking bij ongeveer 1 op de 250.000 geboortes, worden vastgesteld. De afwijkingen vallen in het zogenaamde OEIS complex, waarbij de O staat voor *Omphalocele* (navelbreuk), hiervan zijn er twee voorbeelden in de verzameling aanwezig. De E staat voor *Extrophy* van de cloaca (open blaas en endeldarm/anus), de I voor *Imperforate* (gesloten) anus en de S voor *Spinal* (rug) defecten. De foetussen in de collectie hebben in de meeste gevallen de meest extreme combinaties van deze afwijkingen, soms in combinatie met andere afwijkingen (zoals een hazenlip). Een andere afwijking is de zogenaamde ‘Amnion band sequence’. Hierbij is een uitgebreid klinisch beeld bekend als gevolg van losse banden van vruchtvlies die in de baarmoeder en het vruchtwater zweven. Deze banden kunnen om lichaamsdelen van de foetus raken en misvormingen en amputaties veroorzaken. Vijf foetussen in de verzameling zijn hierdoor misvormd, bij sommige alleen resulterend in de amputatie van een handje (NMR 9990-002172, Fig. 2), bij anderen is er sprake van afschrikwekkende misvormingen van het gehele lichaam.



FIGUUR 3
NMR 9990-002166: HET DERDE BEKENDE GEVAL VAN ‘THANATOPHORE DYSPLASIE TYPE II MET KLAVERBLASCHEDDEL EN ENCEPHALOCELE’ (‘ZAK AAN HET ACHTERHOOFD’) GAAT DOOR DE CT-SCANNER.
[FOTO: KEES MOELIKER]

3 Skeletafwijkingen

Twee objecten vallen binnen deze categorie. Kenmerkend bij veel afwijkingen in deze groep zijn de korte armpjes en beentjes van de aangedane foetussen. Bij één van de twee foetussen in de verzameling konden we niet tot een sluitende diagnose komen en deze staat ingeschreven onder de verzamelnaam *osteochondrodysplasie* (=afwijkende ontwikkeling van bot en kraakbeen). De andere foetus die wij in deze categorie konden indelen, zorgde voor een grote verrassing. Zonder veel moeite kon de diagnose ‘Thanatophore dysplasie Type II met klaverbladschedel’ worden vastgesteld, maar afwijkend was dat er ook een sluitingsdefect van het achterhoofd was, resulterend in een grote uitpuilende huidzak. Dit klopte niet met de beschrijvingen van deze afwijking. Naspeuring in de literatuur gaf nog twee vrijwel identieke gevallen, beschreven in 2003 door onderzoekers uit het AMC te Amsterdam (waar ook een oud preparaat aanwezig is met een identieke afwijking) en in 2006 in China. De afwijkingen is zo bijzonder dat beide gevallen uitvoerig beschreven werden in de medische literatuur (Jap-A-Joe *et al.* 2003; Li *et al.* 2006). Eén van de auteurs van het Amsterdamse artikel heeft de Rotterdamse foetus onlangs bekeken en kon de diagnose bevestigen. De foetus is kortgeleden in het Erasmus MC door een CT-scanner geweest (Fig. 3) om de inwendige organen en het skelet te kunnen bestuderen. Een wetenschappelijke publicatie over het derde bekende geval van deze afwijking is in voorbereiding. Ook het Rotterdamse meisje met catalogusnummer NMR 9990-002166 zal hierdoor aan de vergetelheid worden onttrokken.

FIGUUR 2
MISVORMING DOOR VRUCHTVLIESSLIERTEN: AMPUTATIE VAN HET LINKER HANDJE BIJ NMR 9990-002172.
[FOTO: KEES MOELIKER]



4 Aaneen gegroeide tweelingen

Zeven objecten vallen binnen deze categorie. 'Siamese tweelingen' behoren tot de meest tot de verbeelding sprekende aangeboren afwijkingen. Zeker de zogenaamde *Parapagus dicephalus* waarbij ogenschijnlijk twee hoofden op één lichaam staan, maar waarbij eigenlijk twee individuen één lichaam delen. Van deze in principe levensvatbare afwijking is één voorbeeld aanwezig, twee roodharige jongetjes die één lichaam delen (Fig. 4). Bij een andere 'Siamese tweeling' die aan het bekken zijn vergroeid, zijn ook twee beentjes samengegroeid hetgeen geresulteerd heeft in 'sirenomelie', de zogenaamde zeemeerminstaart. Van de meest ingewikkelde vorm van samengegroeide tweelingen, de *cephalopagus*, zijn niet minder dan drie paar tweelingen aanwezig. Bij één - een symmetrische *cephalopagus* - zijn de twee gezichten het meest opvallend. De Romeinse god Janus is waarschijnlijk op deze afwijking gebaseerd. Omdat de samengestelde tweelingen samen vier armen en vier benen hebben, werden zij vroeger ook wel 'octopus' genoemd.

5 Syndromen

Twee objecten vallen binnen deze categorie. Hieronder vallen onder andere de chromosoomafwijkingen. Eén van de twee foetussen in de verzameling heeft een verdrievoudiging van het 18^e chromosoom (trisomie 18) resulterend in een complex van afwijkingen, waaronder het ontbreken van onderarmen, maar waarbij wel handen aan de bovenarmen zichtbaar zijn. Een andere foetus is waarschijnlijk een 'mongooltje' (trisomie 21).

6 Diversen

Drie objecten in de collectie vallen binnen deze categorie. Bij één foetus is er een aangeboren tumor van het onderlichaam zichtbaar (een zogenaamd sacraal teratoom). Twee andere foetussen zijn in de baarmoeder geheel platgedrukt (*fetus compressus*).

7 Normale embryologie

Zesentwintig objecten vallen binnen deze categorie. Het kleinste embryo in deze collectie is slechts enkele centimeters groot, de grootste voldragen. De verzameling geeft een overzicht van de ontwikkeling in de negen maanden van de zwangerschap. Bij sommige objecten in de placenta nog met het embryo of foetus verbonden, bij andere is de gehele of gedeeltelijke baarmoeder meegeconserveerd.

Behouden voor de toekomst

De collectie heeft inmiddels een opknapbeurt gehad. De conserveringsvloeistof is verversd, het glaswerk is waar nodig vervangen en alle preparaten zijn gediagnosticeerd, geregistreerd en geëtiketteerd. Het geheel wordt bewaard in het natte depot (Fig. 5), samen met onze andere teratologische vloeistofpreparaten. Helaas kennen we (nog) geen details van herkomst van de foetussen. Zo vragen wij ons af of de collectie na 1975 nog met recent materiaal is aangevuld. In sommige gevallen, zoals bij de zeer zeldzame afwijkingen, zou extra informatie van grote toegevoegde waarde zijn. In ieder geval is een deel van 'De Snoo's pottencollectie' van de Rijkskweekschool voor Vroedvrouwen voor de toekomst behouden.[]

Literatuur

- Jap-A-Joe, S.M.E.A.A., Oostra, R-J., Maas, M., Stoker, J. & Horst, C.M.A.M. van der, 2003 - Thanatophoric Dysplasia Type II With Encephalocele and Aortic Hypoplasia Diagnosed in an Anatomical Specimen - American Journal of Medical Genetics 118A: 64-67
- Li, C., Liao, C., Ma, X., Li, Q. & Tang, X., 2006 - Thanatophoric Dysplasia Type 2 With Encephalocele During the Second Trimester - American Journal of Medical Genetics 140A: 1476-1477
- Scholte, E., Lieburg, M.J. van & Aalbersberg, R.O., 1982 - Rijkskweekschool voor Vroedvrouwen te Rotterdam 1882-1982 - Ministerie van Volksgezondheid en Milieuhygiëne

FIGUUR 4
EEN VAN DE VORMEN
VAN EEN 'SIAMESE TWEELING': EEN *PARAPAGUS DICEPHALUS*. NMR 9990-002148, TWEE ROODHARIGE JONGENTJES DIE ÉÉN LICHAAM DELEN.
[FOTO: KEES MOELIKER]



FIGUUR 5
OVERZICHT VAN DE
COLLECTIE MENSELIJKE FOETUSSEN IN HET NATTE NMR-DEPOT.
[FOTO: KEES MOELIKER]