

# 7 Stellenwert und Ausrichtung der heutigen Sammlung im Vergleich mit anderen Fehlbildungssammlungen am Beispiel der Meckel-Sammlung in Halle

## 7.1 Die Meckelsche Sammlung in Halle

Durch die historische Verbindung der Familie Meckel mit dem Berliner *Museum Anatomicum*<sup>221</sup> und den heute unbestrittenen hohen Rang der Sammlung Meckel in Halle, bietet es sich an, diese als Referenzwert zu nehmen.

### 7.1.1 Alter und Umfang

Die Meckelsche Sammlung galt seit Ende des 18. Jahrhunderts als äußerst umfangreich und war in Europa in Fachkreisen sehr berühmt.<sup>222</sup> Wie bereits erwähnt, nahm die Sammlung mit Johann Friedrich Meckel dem Älteren (1724-1774) in Berlin ihren Beginn. Dieser war Anatom am Berliner Anatomischen Theater und arbeitete zugleich als praktischer Arzt sowie Geburtshelfer in Berlin. Sein Sohn Philipp Friedrich Theodor Meckel (1755-1803) übte ebenfalls den Beruf des Anatomen und Geburtshelfers aus und gab die noch von ihm erweiterte Sammlung an seinen Sohn Johann Friedrich Meckel den Jüngeren (1781-1833) weiter. Philip Friedrich Theodor Meckel wurde 1777 nach Halle berufen und trat die Professur 1779 an. Bei seinem Tode hinterließ er seinem Sohn 3.476 Präparate. Dieser wurde 1808 Ordinarius in Halle und brachte es bis 1830 auf über 12.000 Präparate. Von diesen waren 1835, dem Katalog seines Nachfolgers Gustav Wilhelm Münter (1804-1870) zufolge, über 3000 Stücke menschliche und tierische Fehlbildungspräparate<sup>223</sup>. Von den heute existenten 343, rein human-teratologischen Objekten, sind 263 Feucht- und 80 unterschiedliche Trockenpräparate. Unter den Feuchtpräparaten finden sich auch 43 Organfehlbildungen, sowie 24 Darstellungen von fehlgebildeten Körperteilen. Zu den Trockenpräparaten zählen 2 Organpräparate und ein Gefäßtrockenpräparat. Es fällt demzufolge schwer, einen zahlenmäßigen Vergleich durchzuführen, da in dem Katalog zur vorliegenden Arbeit die Organfehlbildungen, wie präparierte Herzen, Lebern oder Nieren, außen vor gelassen wurden und Präparate, welche nicht den ganzen Körper abbilden, nur aufgenommen wurden, wenn sie kein Organ oder Organsystem darstellen, wie beispielsweise ein Kopf, ein Rumpf oder Extremitäten. Legt man die gleichen Kriterien an die jetzige Meckel'sche Sammlung an, bleiben circa 280 Objekte übrig, die den 221 human-teratologischen Stücken der derzeitigen Sammlung des Berliner Medizinischen Museums der Charité gegenüberstehen. In der heutigen Meckelsammlung fin-

---

<sup>221</sup>Siehe auch Kapitel 4.1.

<sup>222</sup>Vgl. [Schwarz, 2000] S. 0 Referat.

<sup>223</sup>Vgl. [Klunker, 2003] S. 10.

den sich deutlich mehr Präparate des frühen 19. Jahrhunderts als in der des BMM. Viele der Präparate der Halleschen Sammlung ließen sich anhand von Veröffentlichungen einer genauen oder annähernden Jahreszahl zuordnen. Dies war bislang für undatierte Präparate in der Sammlung des BMM nicht möglich gewesen, so daß einige alt erscheinenden Stücke keinem Jahr zugeordnet werden konnten. Die Fehlbildungspräparate der Meckel'schen Sammlung sind zahlreicher und in ihrer Gesamtheit älter als die im BMM.



Abbildung 28: Lithographie Johann Friedrich Meckels (1781–1833) vom Anfang des 19. Jahrhunderts

### 7.1.2 Schwerpunkte und Ausrichtung

Beiden Sammlungen kann bei der derzeitigen Ausrichtung keine zugrundeliegende Planung unterstellt werden. Es stand kein Konzept im Hintergrund der Sammlungstätigkeit, sondern es wurden exemplarische, wie außergewöhnliche Objekte gesammelt. Anhand der unterschiedlichen Anzahlen von Bauchspaltenpräparaten oder Anencephali lassen sich kaum Schwerpunkte ausmachen. Der einzige erwähnenswerte Unterschied ist, daß in der Berliner Fehlbildungssammlung einige sehr seltene Stücke enthalten sind. Beispielhaft hierfür stehen einige komplette Janusfehlbildungen<sup>224</sup>, ein Präparat eines Progerie-Syndroms<sup>225</sup>, ein Patau-

<sup>224</sup>Doppelfehlbildung, bei welcher durch Fehltrennung des Kopfpols zwei Gesichter, ein vorderes und ein hinteres Gesicht, entstanden sind.

<sup>225</sup>Vorzeitige Vergreisung, welche zumeist nicht, wie hier geschehen, in der Kleinkindzeit, sondern um das dreizehnte Lebensjahr zum Tode führt.

Syndrom<sup>226</sup>, mehrere Präparate mit Cantrell-Pentalogie<sup>227</sup> und die beiden in den Kapiteln 5 und 6 vorgestellten Präparate.

### 7.1.3 Bewertung

Die Sammlungen in Berlin und Halle haben über die Zeit teils sehr ähnliche und teils sehr unterschiedliche äußere Umstände erfahren. Große Anatomen und Pathologen haben für beide Sammlungen ihren Teil beigetragen und gerade Rudolf Virchow hat sich immer wieder auf die Verbindungen zwischen Berlin und Halle bezogen: „*Damals<sup>228</sup> wurde nämlich auch die Grundlage zu einer tiefergehenden Erforschung der speciellen pathologischen Anatomie durch den nachmals so berühmt gewordenen Meckel hier gelegt. Johann Friedrich Meckel, der Großvater, lebte damals hier. Er war der Erste, der auf einem gewissen Gebiete die anatomischen Veränderungen erforschte und dadurch eine grosse und wichtige Grundlage für die Klinik gab, - das waren die Herzkrankheiten.*“<sup>229</sup> Während die Universität Halle bereits 1694 ins Leben gerufen wurde, mußte Berlin bis zum Jahr 1810 auf seine Alma mater warten. Bombenschäden blieben der Sammlung in Halle erspart, während die Virchowsche Sammlung durch Brandbomben große Verluste erlitt. Beide Sammlungen wurden in den Jahren vor der Wiedervereinigung stark vernachlässigt und viele wertvolle Objekte gingen verloren.<sup>230</sup>

Es ist nicht möglich die eine oder die andere Sammlung besonders hervorzuheben. Beide blicken auf eine lange Tradition zurück und beide stellen die wichtigen Fehlbildungen in reichem Maße dar. Was die eine Sammlung der anderen an Anzahl alter Stücke voraus hat, macht die andere in der Anzahl besonders seltener Objekte wett. Die Meckel'sche Sammlung human-teratologischer Präparate und die Fehlbildungssammlung des BMM haben beide unter den medizinischen Sammlungen eine herausragende Stellung und sind für sich genommen einzigartig.

---

<sup>226</sup>Trisomie 13. Genetischer Fehlbildungskomplex, welcher sich vor allem durch Retardierung, geringe Lebenserwartung und Gesichtsdysmorphien auszeichnet.

<sup>227</sup>Fehlbildung, bei der es zu multiplen Spaltbildungen der vorderen Körperwand und Herzfehlbildungen kommt.

<sup>228</sup>Gemeint ist die Zeit der Sammlungsgründung durch Johann Gottlieb Walter.

<sup>229</sup>[Virchow, 1899] S. 13 f.

<sup>230</sup>Vgl. [Klunker, 2003] S. 10 f.

## 8 Zusammenfassung

### 8.1 Terata anatomica – Geschichte, Bestand und Diagnosenprüfung humaner Fehlbildungspräparate im Berliner Medizinhistorischen Museum der Charité

Die vorliegende Arbeit ist Ergebnis der Aufarbeitung des Bestandes an menschlichen Fehlbildungspräparaten im Berliner Medizinhistorischen Museum der Charité (BMM). Es wurden die Ganzkörperpräparate oder Teilkörperpräparate, die kein einzelnes Organ darstellen, untersucht. Spezifische Fehlbildungen innerer Organe, wie Herz-, Leber- oder Nierenanomalitäten, auch wenn sie von Ungeborenen oder Neugeborenen stammten, wurden nicht einbezogen. Die Teilkörperpräparate stellen eröffnete Rumpfe, fehlgebildete Köpfe oder Gliedmaßen dar. Die Einbeziehung eines Präparates erfolgte nach folgendem Grundsatz: wenn auch der ganze Körper dargestellt sein könnte, ohne die Gesamtdiagnose zu verändern, oder beispielsweise vermutlich der Mangel an größeren Behältnissen zum Abtrennen von Körperteilen geführt haben mag, wurden die entsprechenden Präparate in die Untersuchung einbezogen.

Die vorhandenen Diagnosen wurden überprüft und gegebenenfalls erneuert. Über die Zeit<sup>231</sup> waren einige Angaben verloren gegangen: Etiketten waren zum Beispiel unbemerkt von Gläsern abgefallen, oder die Diagnosen bedurften einer Erneuerung nach dem heutigen Stand der teratologischen Forschung.

Hintergrundinformationen wurden aus den zugehörigen pathologischen Unterlagen gewonnen. Sektionsprotokolle wurden gesichtet, die Aufzeichnungen der Präparatoren herangezogen und ein bereits existentes Karteikartensystem durchgesehen und aktualisiert. Auf teilweise verschlungenen, in dieser Arbeit dargelegten, Wegen konnten zahlreiche Zuordnungen von Präparaten, Zusatzinformationen und Diagnosen hergestellt werden.

Alle Daten wurden in einem wissenschaftlichen Katalog zusammengefaßt und um aktuelle Forschungsergebnisse ergänzt. Diese stammen aus zahlreichen in wissenschaftlichen Zeitschriften veröffentlichten teratologischen, gynäkologischen oder medizinhistorischen (u.a.) Artikeln.

Desweiteren enthält die Arbeit einen Überblick über Literatur gleicher Ausrichtung, die dieser Veröffentlichung vorausgingen, eine Erläuterung der Vorgehensweise bei der wissenschaftlichen Katalogisierung und Zusammenführung der Daten, sowie eine Darlegung der Kriterien, die bei der Vergabe neuer, aktueller Diagnosen für den wissenschaftlichen Katalog angelegt wurden.

Es schließt sich ein geschichtlicher Abriss über die Fehlbildungspräparate in der Sammlung an. Die Begründer und Weiterentwickler der frühen Sammlungsjahre, wie Johann Gottlieb Walter, Carl Asmund Rudolphi, Johannes Peter Müller und Rudolf Virchow, werden vorgestellt und ihr besonderes Interesse an der Teratologie an Beispielen aus ihren

---

<sup>231</sup>Die ersten Präparate stammen aus dem frühen 19. Jahrhundert.

Veröffentlichungen erläutert. Weiter werden die rechtlichen Grundlagen für den Umgang mit Fehlbildungen im Wandel der Zeit aufgezeigt. Zum Zeitpunkt der Sammlungsgründung bestand die Pflicht, ein fehlgebildetes Kind bei den Behörden des Staates Preußen zu melden und den Körper dem Anatomischen Museum zu überlassen. Vom zweiten Kaiserreich über die Weimarer Republik, das Dritte Reich und die DDR bis zur Bundesrepublik von heute kam es in unterschiedlich großen Schritten zur Wandlung des Verständnisses des fehlgebildeten Kindes von der Sache, die ihren Wert im wissenschaftlichem Interesse hat hin zu einem Individuum mit klar definierten Rechten.

Es folgt die Vorstellung zweier exemplarischer Objekte. Das erste ist ein Roberts-Syndrom, eine Fehlbildung, die sich hauptsächlich durch Kurzgliedrigkeit der Extremitäten und eine Gesichtsspalte auszeichnet. Virchow hat genau dieses Stück bearbeitet und beschrieben. Das zweite Objekt ist ein Präparat einer bullösen Erythrodermie, einer schweren Fehlbildung der Haut. Es hatte als einzige Information eine Nummer; alle präparatebezogenen mußten neu beschafft werden. Zu beiden Objekten werden die aktuellsten Veröffentlichungen und die daraus resultierenden Erkenntnisse vorgestellt.

Um den Stellenwert der vorgestellten Präparatesammlung zu verdeutlichen, wird ein Vergleich mit der Meckel-Sammlung in Halle angestellt. Die Berliner Sammlung enthält weniger und weniger alte Objekte als die hallensische, umgekehrt finden sich in Berlin mehr seltene Einzelstücke. Ausrichtung und Schwerpunkte der beiden Sammlungen sind nicht vorher so konzipiert worden. Vielmehr spielten Zufälle und Vorlieben der unterschiedlichen Sammler die wichtigste Rolle bei der Entstehung der Sammlungen in ihren jetzigen Formen.

Den Schluß bildet ein repräsentativer Auszug aus dem entstandenen wissenschaftlichen Katalog. 50 Präparate werden auf 100 Seiten vorgestellt. Bei der Fülle der produzierten Informationen konnten nicht alle Fragen zu den einzelnen Präparaten abschließend geklärt werden, es wird in diesen Fällen auf mögliche ergänzende Anschlußuntersuchungen verwiesen.

Es ist eine Arbeit entstanden, die sich auf medizinisch-pathologischer und medizinhistorischer Ebene den Fehlbildungen im BMM nähert. Zusätzlich zum wissenschaftlichen Katalog werden die Präparate in einem historischen Kontext beleuchtet.

## 9 Auswahl von 50 Präparaten aus dem Katalog



BMM/Präparatesammlung  
Inventarnummer: BMM 1829/CMAP6068a  
laufende Nummer: BMM02081

Ungeborene Gemini  
Janus humanus



Bildnummer: 1829 CMAP6068a 1

**Objekttitel:** "Janus humanus"/Kind  
**Lebensalter:** Totgeburt (vermutlich)

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** m

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Doppelfehlbildung, Craniothoracopagus, Janus, Thorakopagus, Craniopagus, komplett

**Objektbeschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat einer Doppell- oder Zwillingsfehlbildung. Die Verbindung besteht durchgängig dorsal mit zwei ausgebildeten Gesichtern, vier Armen und Beinen. Kompletter Janus. Kopf mit Watte gefüllt. Haut teilweise aufgerissen und weißlich. Ansicht von vorne: rechtseitige Körperteile (Arm und Hüftteile) sind dunkelbraun verfärbt.

**Spezifischer Befund:** Aus dem Catalogus Musei anatomici pathologici Berolinensis, Seite 144: "3a) Janus humanus. 3b) Gehirn dazu" [Johannes Müller]. "a) Wirtensohn. Janus-Mißgeburt, beide Gesichter geteilt und völlig entwickelt. Rud." [Carl Asmund Rudolphi]



|                                      |   |
|--------------------------------------|---|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Janus humanus.  |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Janus humanus.  |
| <b>ICD10:</b>                        | Q89.4   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Eineiige Zwillingsfehlbildung mit Fehltrennung der Eizelle und Ausbildung zwei spiegelbildlich verbundener Körper. Janus war der zweigesichtige römische Gott, welcher Vergangenheit und Zukunft sehen konnte. Ein sogenannter kompletter Janus ist äußerst selten und in der Regel mit einem Leben außerhalb des Mutterleibes nicht vereinbar. 6068b ist (oder war) das Gehirn der Fehlbildung.                        |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Die Zuordnung zum Präparat 6068a im Katalog des Anatomischen Museums von Johannes Müller wurde aufgrund des Alters (starke Verwitterung), der Entfärbung (war in Alkohol eingelegt, nicht in farberhaltender Kaiserling- oder Jores II-Lösung, der Art des Präparates (sehr seltener, kompletter Janus) und der zutreffenden Entnahme des Gehirns getroffen. Über das Präparat wurde 1829 eine Publikation verfaßt [1]. |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Wirtensohn. [...?]rum monstrum duplicum [...?]ona anatomica. Berol. 1829. c.t.a (Nr. 43 im Anhang zum Catalogus Musei Anatomici Pathologici Berolinensis)   |
| <b>Person/Institut:</b>              | Prosektor: Schlemm, Friedrich, Berliner Anatomisches Museum, Berlin, Königreich Preußen; Lebensdaten: 11.12.1795 - 27.5.1858  |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Erstbeschreiber: Müller, Johannes   |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Erstdiagnose  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Schenkung durch Johannes Müller   |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 1838  |
| <b>Datierung:</b>                    | 1829  |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert.  |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | kein Etikett  |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 40x23,5x23,5 (Glasmaße)   |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | > 10 000 (Glasmaße)   |
| <b>Quellen:</b>                      | Catalogus Musei anatomici pathologici Berolinensis Seite 144.   |
| <b>Zustand:</b>                      | Gebrauchs- und Alterungsspuren, Watte quillt aus dem Kopf   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 22.10.2004  |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander   |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008   |

Ungeborenes  
Acardius amorphus



Bildnummer: 1833 CMAP9207 1

**Objekttitel:** "Monstrum acephalum humanum"/Kind  
**Lebensalter:** Totgeburt

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** m

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Acephalus, Acephalus, Amorphus, Transfusionssyndrom, Gemini, Zwilling, Akardius, Acardius

**Objekt-  
beschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat eines amorphen Totgeborenen. Die Haut ist weißlich entfärbt, der Kopf ist nicht sicher abgrenzbar. Armrudimente mit fehlgebildeten Händen.

**Spezifischer  
Befund:**

Aus dem Catalogus Museii anatomici pathologici, S.155: "Monstra per defectum. Acephalus. 3. Monstrum acephalum humanum. Dr Wolfsheim in Dis.1833 descriptum." Beschreibung des Istzustandes: Acardius amorphus mit deformiertem, kaum existentem Kopf als Anhang am Hals. Arm- und Beinrudimente (Klumpfüße; rechts: Pes varus V°, links: Pes calcaneo varus IV°). Penisähnlicher Anhang in der Genitalregion. Weißliche Haut durch Präparation mit (vermutlich) Ethanol.



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Monstrum acephalum humanum.  |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Acardius acephalus amorphus. Gestaltloser.   |
| <b>ICD10:</b>                        | Q89.7  |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Fehlen von Kopf und Herz. Bei eineiigen Zwillingsschwangerschaften mit nur einer Placenta (monocytotisch, monoamniotisch) kommt es in sehr seltenen Fällen zum Fehlen eines funktionierenden Herzens des einen Zwilling (Akzeptor). Über eine placentare Anastomose wird der fehlgebildete Fetus vom gesunden (Donor) mit Blut versorgt. Es ist zu einer Strömungsumkehr in den umbilicalen Gefäßen gekommen: "Twin Reversed Arterial Perfusion Syndrome (TRAP)". Es stellt eine schwerwiegende Sonderform des feto-fetalen Transfusionssyndroms (FFTS) dar. Der Akzeptor entwickelt sich amorph mit meist kaum menschlichen Zügen. Der Donor bleibt meist entwicklungsverzögert. In dieser Situation wird der Kreislauf des fehlgebildeten Ungeborenen durch das normal entwickelte Ungeborene aufrechterhalten. In bis zur Hälfte der Fälle kommt es hierbei zur Überlastung dieses intrafetalen Kreislaufes, so daß auch für das normal entwickelte Ungeborene ein hohes Risiko besteht, schon vor der Geburt zu versterben. In einer solchen Situation kann heute die Nabelschnur des fehlentwickelten Ungeborenen verschlossen werden, so daß das Risiko einer lebensbedrohlichen Kreislaufüberlastung des normal entwickelten Ungeborenen minimiert werden kann. Ebenso kann die Situation heutzutage mit Hilfe von Ultraschalluntersuchungen (Doppler) bereits sehr zeitig in der Schwangerschaft erkannt werden. Dr. Wolfsheim, welcher das Präparat 1833 beschrieben hat, wird in dem C.M.A.P. anhängenden Literaturverzeichnis als "Wulffsheim" genannt. [1] |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Auch heute scheinen Acardi es wert zu sein, beschrieben und publiziert zu werden. Ein polnischer Fallbericht aus dem Jahre 2004 [2] behandelt nicht viel anderes als knappe 200 Jahre vor ihm die Doktorarbeit von Dr. Wolfsheim [1], auch wenn der Titel dies vermuten läßt.  |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Wulffsheim.: Monstri acephali descriptes anatomia.: Berlin 1833. [2] Laure-Kamionowska M, Maslinska D, Deregowski K, Piekarski P, Raczkowska B.: Effects of ischaemia and hypoxia on the development of the nervous system in acardiac foetus.: Folia Neuropathol. 2004;42(4):227-33. [Folia Neuropathologica]   |
| <b>Person/Institut:</b>              | Prosektor: Schlemm, Friedrich, Berliner Anatomisches Museum, Berlin, Königreich Preußen; Lebensdaten: 11.12.1795 - 27.5.1858   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Erstbeschreibender: Wolfsheim, Dr.   |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Dissertation   |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Prof. Müller).  |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 1838   |
| <b>Datierung:</b>                    | 1833   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert.   |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Inv.-Nr. im Glasdeckel, neues Etikett.   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 20x10x8 (Glasmaße)   |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | < 2000 (Glasmaße)  |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Catalogus Museii anatomici pathologici.   |
| <b>Zustand:</b>                      | ohne Mängel,   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 4.4.2003   |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008  |

Ungeborene Gemini  
Prosopothoracopagus



Bildnummer: 1881 011 1

**Objekttitel:** "Doppelmissbildung..." / Kind  
**Lebensalter:** Totgeburt

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** m

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Siamesischer Zwilling, Doppelfehlbildung, Siamesisch, Janus, inkomplett, Craniopagus, Kraniopagus, Prosopathoracopagus, Prosopathorakopagus, Ileothoracopagus, Ileothorakopagus

**Objekt-**

**beschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat einer Doppel- oder Zwillingsfehlbildung mit an Thorax, Hals und Kopf verbundenen Individuen. Sektionsnaht zwischen den Individualteilen. Die Haut erscheint gräulich mit bräunlichen, pigmentartigen Flecken.

**Spezifischer**

**Befund:** Da kein Sektionsprotokoll vorhanden, erfolgt der spezifische Befund anhand des Istzustandes: Prosopothoracopagus. Unvollständige Trennung von eineiigen Zwillingen im Kopf-, Hals- und Brustbereich. Das, vom Betrachter aus gesehene, rechte Individuum ist mit Mandibula und Oropharynxbereich mit der linken Gesichtshälfte des linken Individuums verbunden. Bei den Deformitäten der Gesichter und Extremitäten läßt sich heute nicht mehr ausmachen, inwieweit diese schon bei Geburt vorhanden waren, oder erst durch den Alterungs- und Präparationsprozess entstanden sind.



|                                      |   |
|--------------------------------------|---|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Doppelmissbildung. Prosopothoracopagus  |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Prosopothoracopagus. "Verschmelzung" von Zwillingen an Kopf, Hals und Brustkorb.  |
| <b>ICD10:</b>                        | Q89.4   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Zwillingsfehlbildung bei der es zu einer unvollständigen Trennung der Eizellen gekommen ist. Oft teilen sich sogenannte "siamesische Zwillinge" lebenswichtige Organe. Unabhängig vom mütterlichen Kreislauf sind sie dann nicht gemeinsam lebensfähig. Durch die äußerst ungewöhnliche Fehltrennung in diesem Fall wird wahrscheinlich schon selbstständiges Atmen ein Problem gewesen sein. Die "0" vor der Nummer 11 deutet auf ein Präparat außerhalb der normalen Zählweise hin (Eingangspräparat). Auch die Verfärbungen der Haut, wie sie eher in alkoholischer Lösung, denn in Kaiserlingscher oder Jores II Lösung vorkommen, sprechen für ein Fremdpräparat. Das Präparat 11/1881 ist ein physiologisches Kinderskelett, welches von Virchow selbst präpariert wurde. |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | In einem us-amerikanischen Artikel von 1998 wurden 1200 Fälle der letzten 100 Jahre von "siamesischen" Zwillingen retrospektiv untersucht und davon waren nur 14 Cephalopagi in Verbindung mit Thoracopagus. Nur 3 von diesen 14 waren an Hals und Thorax bis zum Nabel verbunden, also wirkliche Prosopothoracopagi. Diese hatten stets auch schlechtere Überlebenschancen, das sie sich, anders als ein Teil der Thoracopagi, meist ein Herz teilten, oder zumindest die Aorten Verbindung hatten [1].  |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Spencer R, Robichaux WH.: Prosopo-thoracopagus conjoined twins and other cephalopagus-thoracopagus intermediates: case report and review of the literature.: <i>Pediatr Dev Pathol.</i> 1998 Mar-Apr;1(2):164-71. [ <i>Pediatric and Developmental Pathology</i> ]  |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: unklar, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin, Deutsches Reich  |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: unklar  |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion   |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion und Präparation des Leichnams an das Museum zur Verwendung für wissenschaftliche Zwecke.  |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 1881  |
| <b>Datierung:</b>                    | 1881  |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert.  |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Etikett am Glas   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 27x24x9 (Glasmaße)  |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | > 7 000 (Glasmaße)  |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte.  |
| <b>Zustand:</b>                      | restaurierungsbedürftig, verfärbte Lösung, Glas zu klein  |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 22.12.1999 und 24.4.2003  |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander   |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008   |

Ungeborenes  
Zyklop



Bildnummer: 1890 0141 1

**Objekttitel:** "Cyclop. Spalthand." /Kind  
**Lebensalter:** Totgeburt

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Zyklop, Cyclopie, Zyklopie, Cyclop, Spalthand

**Objekt-  
beschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat eines Zyklopen mit Spalthand. Keine Sektionsnaht. Nabel-  
schnurrest. Eine Nase ist nicht vorhanden, das "Auge" hat zwei Pupillenteile.

**Spezifischer  
Befund:** Da kein Sektionsprotokoll vorhanden, erfolgt der spezifische Befund anhand des Istzustandes:  
Zentrale Monophthalmie (Zyklopie) oder Synophthalmus mit zwei Iris- und Pupillenanteilen.  
Die Pupillen sind oval und stehen in einer von latero-cranial nach medio-caudal verlaufenden  
schrägen Ebene. Eine Nase ist nicht ausgebildet. Rechts dreifingrige Hand (inkl. Daumen,  
sogenannte Spalthand), links vierfingrige Hand (inkl. Daumen). Zehen rechts nur rudimentär  
ausgebildet. Keine weiteren, äußerlich erkennbaren Fehlbildungen.



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Cyclop. Spalthand.   |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Zyklopie und Spalthand rechts. Einäugigkeit ohne Ausbildung der Nase.  |
| <b>ICD10:</b>                        | Q87.0, Q71.6   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Auf der Seite 162 des Catalogus Musei anatomici pathologici Berolinensis wird eine Zyklopenfehlbildung mit Handdeformität beschrieben (No. 17440). Abgesehen von diesem seltenen Umstand konnte jedoch kein Zusammenhang hergestellt werden. Es handelt sich um eine schwere Fehlbildung des Zwischenhirns, bei der es nur eine Augenanlage gibt. Meist ist sie mit weiteren Hirnfehlbildungen vergesellschaftet (Holoprosencephalon). Von dieser Fehlbildung sind insbesondere der Gesichtsschädel und das Gehirn betroffen. Aus der Vorderhirnanlage hat sich nur ein - normalerweise paarig angelegtes - Zwischenhirn mit nur einem Auge im Bereich der Nasenwurzel ausgebildet. Fehlbildungen der Extremitäten sind oft Begleiterscheinungen schwerer Fehlbildungen. Die "0" vor der Nummer 141 deutet auf ein Präparat außerhalb der normalen Zählweise hin (Eingangspräparat). |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Das Sonic hedgehog Protein (SHHP) spielt eine große Rolle für die fehlerfreie Entwicklung des Prosencephalon (Vorderhirn). Bei Mutationen in Mäusen konnte durch Verlust der SHHP-Funktion eine Zyklopie oder Holoprosencephalie beobachtet werden. Bislang konnte jedoch nicht eindeutig geklärt werden, welche Mutationen genau verantwortlich für die Zyklopie sind [1].  |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Maity T, Fuse N, Beachy PA.: Molecular mechanisms of Sonic hedgehog mutant effects in holoprosencephaly. Proc Natl Acad Sci USA. 2005 Nov 22;102(47):17026-31. [Proceedings of the National Academy of Sciences - PNAS]  |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: unklar, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin, Deutsches Reich   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Obduzent: unklar   |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Obduktion  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke.   |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 1890   |
| <b>Datierung:</b>                    | 1890   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert.   |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | kein Etikett   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 50x20x20 (Glasmaße)  |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | > 10000 (Glasmaße)   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte.   |
| <b>Zustand:</b>                      | restaurierungsbedürftig, verfärbte Lösung  |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 11.1.2004  |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008  |

Torso eines Ungeborenen mit eröffnetem Thorax und Abdomen  
Hernia congenita dextra



Bildnummer: 1906 0132 1

**Objekttitel:** "Rechtsseitige Zwerchfellhernie"/Kind  
**Lebensalter:** Totgeburt

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Zwerchfellhernie, Hernia congenita, dexter, rechts, Hernie

**Objekt-**

**beschreibung:** Feuchtpräparat eines Kindertorsos (Körper ohne Extremitäten und Kopf) mit Zwerchfellhernie. Thorax eröffnet mit Ansicht der inneren Organe. Rechts ist ein Nabelschnurrest anhängig.

**Spezifischer**

**Befund:** Da kein Sektionsprotokoll vorhanden (Eingangspräparat) erfolgt der spezifische Befund anhand des Istzustandes: Große rechtsseitige Zwerchfellhernie. Durchtritt von Leber und Dünndarmteilen durch das Zwerchfell. Hypoplasie der rechten und (weniger) der linken Lunge. Linksverschiebung des Herzens. Keine weiteren, äußerlich erkennbaren Fehlbildungen.



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Rechtsseitige Zwerchfellhernie.  |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Hernia congenita dexter. Rechtsseitige angeborene Zwerchfellhernie.  |
| <b>ICD10:</b>                        | Q79.0  |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Der Durchtritt von Bauchorganen durch das Zwerchfell tritt mit einer Häufigkeit von 0,8-2,4:100 Geburten auf und kann, wenn er rechtzeitig diagnostiziert wird, meist ohne größeren Schaden operiert werden. Meist liegt der Bruch links, in diesem Fall jedoch rechts. Die mediastinalen Organteile (vor allem das Herz) werden durch die Leber und Darmteile weiter nach links verdrängt. Die mangelnde Ausbildung der Lunge tritt häufig in Kombination auf und wird als Folge, wie als Verursacher der Zwerchfellhernie diskutiert. Die "0" vor der Nummer 132 weist auf ein Präparat außerhalb der normalen Zählweise hin (Eingangspräparat: Krankenhaus Friedrichshain). |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | In einer Studie aus dem Jahr 2006 (Peralta et al.) wurde das Lungenvolumen von ungeborenen Kindern mit und ohne Zwerchfellhernie untersucht. Mit 3d-Ultraschall konnte eine weitere Methode zur frühzeitigen Diagnosestellung hinzugefügt werden. Ein interessanter Nebenaspekt war jedoch, daß die (jetzt gut darstellbaren) Lungenvolumina einer seltenen, rechten Zwerchfellhernie deutlich unter denen einer linken Hernie lagen. Dies deutet auf eine schlechtere Prognose der rechtsseitigen Zwerchfellhernien hin [1].  |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Peralta CF, Jani J, Cos T, Nicolaidis KH, Deprest J.: Left and right lung volumes in fetuses with diaphragmatic hernia. Ultrasound Obstet Gynecol. 2006 Apr 3;27(5):551-554. [Ultrasound in Obstetrics & Gynecology : The official Journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology]  |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: unklar, Krankenhaus Friedrichshain, Berlin, Deutsches Reich  |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: unklar   |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion und Präparation des Leichnams im Krankenhaus Friedrichshain, Berlin an das Museum zur Verwendung für wissenschaftliche Zwecke.   |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 1906   |
| <b>Datierung:</b>                    | 1906   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert.   |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Etikett am Glas, Glasdeckel: Kr.-H. Fri[e]d.   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 27x17x9 (Glasmaße)   |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | < 5000 (Glasmaße)  |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte.   |
| <b>Zustand:</b>                      | Gebrauchsspuren,   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 24.4.2003  |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008  |

**Kopf eines Neugeborenen**  
**Lues connata**



Bildnummer: 1923 898a 1

**Objekttitel:** "...angeborene Syphilis..." / Kind  
**Lebensalter:** 10 Wochen

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Infektion, connatal, congenital, intrapartal, diaplazentar, diaplazentär, Syphilis, Lues connata, Hutchinsonsche Trias, Lues, embryonal, Haut, Erosion

**Objekt-**

**beschreibung:** Feuchtpräparat eines Kinderkopfes mit syphilitischen Erosionen. Offener Mund mit schlecht abgrenzbaren Lippen. Spärliche Behaarung des Kopfes. Abgeplattete Nase.

**Spezifischer**

**Befund:** Sektionsprotokoll 898 / 1923: Sektion am 23.08.1923, 10.00 Uhr. 52cm. Ausgedehnte syphilitische Infiltrate, stellenweise mit Erosion in die Haut des Gesichts, der Hände, der Unterschenkel und der Füße. Sattelnase. Vergrößerung von Leber und Milz. Keine deutliche Osteochondritis syphilitica. Stauungsblutüberfüllung der Leber und Milz. Anämie und Emphysem beider Lungen.



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Erosionen und Hyperkeratosen im Gesicht bei angeborener Syphilis.  |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Lues connata. Angeborene Syphilis.   |
| <b>ICD10:</b>                        | A50.0  |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Geschlechtskrankheit hervorgerufen durch die Infektion der Mutter mit <i>Treponema pallidum</i> . Es kommt zur Hutchinsonschen Trias (Sir Jonathan Hutchinson, englischer Chirurg, Dermatologe, Ophthalmologe und Pathologe. *23.07.1828 in Selby, Yorkshire; †26.06.1913 in Haslemere, Surrey): Keratitis parenchymatosa (Verhornungen der Haut), Innenohrschwerhörigkeit und Zahnveränderungen (Tonnenzähne) treten auf [1] [2]. Des weiteren finden sich: eine Sattelnase, eine Hepatosplenomegalie mit Anämie (Vergrößerung von Leber und Milz mit Blutarmut), Nierenschäden, Kleinwüchsigkeit und psychomentele Retardierung. Es sollte bei Verdacht frühzeitig Diagnostik (Dunkelfeld-Mikroskopie) und Behandlung eingeleitet werden. Mittel der ersten Wahl sind grundsätzlich Penicilline, auf andere Antibiotika sollte während des ersten Lebensmonats verzichtet werden, Tetrazykline sind kontraindiziert. 1923/898b ist ein Präparat der Hände und Füße des Kindes. |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Trotz ihrer medizinisch leichten Beherscharbeit nehmen die Lueserkrankungen weltweit wieder zu. Damit wird auch die Trias nach Hutchinson wieder an Bedeutung gewinnen. In Japan ist ein Fall beschrieben worden, in dem ein Kind die klassischen Symptome aufwies, jedoch der <i>Treponemen</i> -Titer negativ war [3].   |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Hutchinson J: Report on the effects of infantile syphilis in marring the development of the teeth. Transactions of the Pathological Society of London, 1858, 9: 449-456. [2] Hutchinson J: A clinical memoir on certain diseases of the eye and ear, consequent on inherited syphilis. London 1863. [3] Takechi K, Sekiguchi K, Goto S.: A case of keratitis, ichthyosis, and deafness syndrome with Hutchinson's triad-like symptoms. Nippon Ganka Gakkai Zasshi. 1999 Apr;103(4):322-6. [Japanese Journal of Ophthalmology, Japanese Ophthalmological Society]   |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Dubisch, Berthold, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin, Deutsches Reich; Lebensdaten: 21.6.1875 - 21.12.1962, Wirkungszeit: 4.3.1893 - 30.6.1955   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Churski, Dr./ 2. Sekant: Klenge, Dr./ behandelnder Dermatologe: Ceelen, Prof. Dr.  |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Pathologischen Institut der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke.   |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 29.8.1923  |
| <b>Datierung:</b>                    | 12.9.1923  |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert.   |
| <b>Etikett/Marke/ Signatur:</b>      | Etikett am Glas  |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 16x11,5x15,5 (Glasmäße)  |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | < 4 000 (Glasmäße)   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Sektionsprotokoll: 898/1923, (2) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" 1922-1927  |
| <b>Zustand:</b>                      | restaurationbedürftig, verfärbte Lösung, zu wenig Lösung   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 14.7.2004  |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008  |

Neugeborenes mit eröffnetem Thorax und Abdomen  
Hernia congenita sinistra



Bildnummer: 1934 627 1

**Objekttitel:** "Zwerchfellhernie..." / Kind  
**Lebensalter:** 15 Minuten, 8. Schwangerschaftsmonat

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Zwerchfellhernie, Hernia congenita, Klumphand, Hernie

**Objekt-**

**beschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat eines Kindes mit Zwerchfellhernie. Thorax und Abdomen eröffnet mit Ansicht der inneren Organe. Handfehlstellung/-fehlbildung rechts.

**Spezifischer**

**Befund:** Sektionsprotokoll 627/1934: Sektion am 12.05.1934, 08.30 Uhr: 37cm, 1100g. Linksseitige, falsche Zwerchfellhernie mit Verlagerung des Dün- und Dickdarms von der Flexura duodenojejunalis bis zu Flexura lienalis und der Hälfte der Milz in die linke Brusthöhle; hochgradige Verdrängung des Mediastinums nach rechts mit Dextrovenio cordis [Rechtsverlagerung des Herzen]; vollständige Kompression der hypoplastischen linken Lunge. Hufeisenniere, Defekt des rechtsseitigen Radius und Daumens und des linksseitigen Metacarpus I, Meckelsches Divertikel mit Pankreaskeim, multiple abnorme Kerben der Leber, tiefeinschneidendes Gallenblasenbett, zungenförmige Ausziehung des linken Leberlappens.



|                                      |   |
|--------------------------------------|---|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Zwerchfellhernie und Fehlbildung der Hände.   |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Hernia congenita sinistra (linksseitige Zwerchfellhernie) mit Hypoplasie (Unterentwicklung) der linken Lunge, sowie Fehlbildungen der Hände.  |
| <b>ICD10:</b>                        | Q79.0   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Der Durchtritt von Bauchorganen durch das Zwerchfell tritt mit einer Häufigkeit von 0,8-2,4:100 Geburten auf und kann, wenn er rechtzeitig diagnostiziert wird, meist ohne größeren Schaden operiert werden. Meist liegt der Bruch links, wie auch in diesem Fall. Die mangelnde Ausbildung der Lunge tritt häufig in Kombination auf und wird als Folge, wie als Verursacher der Zwerchfellhernie diskutiert. In diesem Fall kamen weitere Fehlbildungen beider Hände (Fehlen des Daumens rechts und des 1. Mittelhandknochen links), sowie des rechten Unterarmes (Fehlen der Speiche) hinzu. Vieles deutet auf das autosomal-rezessive Fryns-Syndrom hin (Zwerchfellhernie, Extremitätenfehlbildung, "grobes Gesicht", Fehlbildungen im Gastrointestinal- und Genitourethralsystem). |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Das (autosomal-rezessive) Fryns Syndrom zeichnet sich durch eine congenitale diaphragmatische Hernie, distalen Extremitätenfehlbildungen, "grobem, ungeschliffenen" (engl. "coarse") Gesichtern und Malformationen des kardiovaskulären, gastrointestinalen, genitourethralen oder nervalen Systems aus. Da neuronale Fehlbildungen nicht festgestellt werden konnten und das Gesicht nicht "ungeschliffen" erscheint, wurde die Diagnose Fryns Syndrom nicht gestellt [2].   |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Slavotinek A, Lee SS, Davis R, Shrit A, Leppig KA, Rhim J, Jasnosc K, Albertson D, Pintel D.: Fryns syndrome phenotype caused by chromosome microdeletions at 15q26.2 and 8p23.1. J Med Genet. 2005 Sep;42(9):730-6. [Journal of Medical Genetics] [2] Fryns JP.: Fryns syndrome: a variable MCA syndrome with diaphragmatic defects, coarse face, and distal limb hypoplasia. J Med Genet. 1987 May;24(5):271-4. [Journal of Medical Genetics]   |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Dubisch, Berthold, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin, Deutsches Reich; Lebensdaten: 21.6.1875 - 21.12.1962, Wirkungszeit: 4.3.1893 - 30.6.1955  |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: La Manna, Dr./ Hackenthal, Dr.  |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion/ Geburtshilfe   |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Pathologischen Institut der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr. La Manna).   |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 24.5.1934   |
| <b>Datierung:</b>                    | 24.5.1934   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert.  |
| <b>Etikett/Marke/ Signatur:</b>      | Inv.-Nr. im Glasdeckel, neues Etikett   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 41x13x14 (Glasmaße)   |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | > 7000 (Glasmaße)   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll: 627 / 1934, (3) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" 1933-1940.   |
| <b>Zustand:</b>                      | restauriert,  |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 27.6.2001 und 10.2.2003   |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander   |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008   |

Kleinkind  
Peromelia inferior



Bildnummer: 1945 963 1

**Objekttitel:** "Peromelie..." / Kind

**Lebensalter:** 1 1/2 Monate

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat

**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Contergan, Thalidomid, Extremität, Spalthand, Mikromelie, Peromelie, Aplasie, Syndaktylie

**Objekt-**

**beschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat eines Kindes ohne Beine mit Fehlbildungen der Hände und Sektionsnaht. Rötliche Haare. Kachexie.

**Spezifischer**

**Befund:**

Sektionsprotokoll 963/1945: Sektion am 10.09.1945 [Frl. Dr. Teubner]: Congenitaler Mangel beider Beine. Mangel des linken Daumens und Zeigefingers bei Syndaktylie des 3. und 4. Strahles. Keine inneren Fehlbildungen. Sektionsüberprüfung durch Prof. Robert Rössle: Die Leiche eines 1 1/2 Monate alten Mädchens in abgemagertem Zustand. An Stelle beider Beine finden sich in der Gegend der Hüftgelenke 2 Hautfalten. Der linke Daumen und Kleinfinger fehlen, der 3. und 4. Finger sind in der ganzen Länge zusammengewachsen, der linke Zeigefinger ist grösser und kräftiger ausgebildet als der rechte. Das linke Handgelenk ist nicht ausgebildet. An den äusseren Genitalien ist die Kleinheit der Labia minora auffällig. Sämtliche Wirbel sind geschlossen. Der Situs der Hals-, Brust-, Bauch- und Beckenorgane ist vollständig und regelrecht. In beiden Lungenunterlappen besteht eine paravertebrale Pneumonie.



|                                      |   |
|--------------------------------------|---|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Peromelie beider Beine. Aplasie des Daumens und Zeigefingers mit Syndaktylie der restlichen Finger und Spalthandbildung links. Keine inneren Mißbildungen.  |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Peromelie (Fehlen) der Beine, Aplasie (Fehlen) der Daumen und Syndaktylie (Verschmelzung) der Finger.   |
| <b>ICD10:</b>                        | Q87.5   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Alleine auftretende Gliedmaßenfehlbildungen können erblich sein oder durch die Einnahme von Medikamenten (z.B. Thalidomid = Contergan) in der Schwangerschaft hervorgerufen werden. Dieses ganz spezifische Krankheitsbild scheint auf eine Neumutation zurückzugehen. Keine der Fehlbildungen war lebensbedrohlich. Im Nachkriegsberlin (September 1945) war das Kind unterernährt und ist vermutlich an einer Lungenentzündung verstorben. Anders als auf dem Etikett und der Karteikarte vermerkt, ist das Kind nicht 1,5 Jahre, sondern 1,5 Monate alt (1) (2) (3). |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | In einer Studie von 2002 (Murray et al.) wird eine balanzierte, reziproke Translokation in t (2; 12)(p25.1;q24.1) für eine obere Peromelie ("Stummelgliedrigkeit") und eine untere Phokomelie ("Robbengliedrigkeit": zu kurze Extremitätenknochen) verantwortlich gemacht [1].  |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Murray RS, Keeling JW, Ellis PM, FitzPatrick DR.: Symmetrical upper limb peromelia and lower limb phocomelia associated with a de novo apparently balanced reciprocal translocation: 46,XX,t(2; 12)(p25.1;q24.1). Clin Dysmorphol. 2002 Apr;11(2):87-90. [Clinical Dysmorphology]   |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Neels, Friedrich, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin, Sowjetisch Besetzte Zone; Lebensdaten: 1.4.1903 - ?, Wirkungszeit: 1946-01.15 - 28.6.1973  |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Rössle, Prof. Dr. Robert/ Sekantin: Teubner, Frl. Dr.   |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion   |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Prof. Robert Rössle).  |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 1945  |
| <b>Datierung:</b>                    | 1945  |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert.  |
| <b>Etikett/Marke/ Signatur:</b>      | Etikett am Glas   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 35x15x15 (Glasmaße)   |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | > 5000 (Glasmaße)   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll 963 / 1945, (3) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" 1946-1953 (auf der ersten Seite sind die Fälle von 1945).   |
| <b>Zustand:</b>                      | restauriert, ohne Mängel,   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 30.1.1998 und 16.8.2004   |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander   |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008   |

Ungeborene Gemini  
Dicephaler Parapagus



112/1951

Bildnummer: 1951 112 1

**Objekttitel:** "Duplicitas anterior..." / Kind  
**Lebensalter:** Totgeburt

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** m

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Siamesischer Zwilling, Doppelfehlbildung, Parapagus, Dizephalus, Dicephalus, Doppelmissbildung, Diprosopus

**Objekt-**

**beschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat einer parallel angeordneten Doppelfehlbildung mit einer medialen (Y-Naht) und zwei kleineren, paramedialen Sektionsnähten. Rest der Nabelschnur ist anhängig. Jeder Individularteil berührt mit seinem medialen Arm den Kopf des anderen, sodaß sich die Arme überkreuzen. Die Haut erscheint gelblich. Der, vom Betrachter aus, rechte Zwilling zeigt periocular und perioral dunkle Verfärbungen.

**Spezifischer  
Befund:**

Kein Sektionsbefund, da Fremdpräparat aus dem Krankenhaus Friedrichshain. Es handelt sich um eine zweiköpfige, parallel angeordnete Zwillingsstrennungsfehlbildung: Dicephaler Parapagus. Die Bein- und Beckenanlage ist nur einfach vorhanden. Über die inneren Organe kann keine weitere Aussage getroffen werden. Die Vermutung liegt jedoch nahe, daß das Herz fehlgebildet oder zu schwach für die Größe des Gesamtorganismus war.



|                                      |   |
|--------------------------------------|---|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Duplicitas anterior. Ileopygopagus dipus  |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Dicephalus mit caudaler Parapagie. Zweiköpfiger. Fehltrennung in der unteren Körperhälfte.  |
| <b>ICD10:</b>                        | Q89.7   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Ein Parapagus stellt unter den Doppelfehlbildungen (conjoined twins) eine der seltensten Formen dar (5%). In der Regel stehen sich die Individualteile in einer Achsentrennung gegenüber: Rücken an Rücken, Kopf an Kopf oder Steiß an Steiß. Parallele Formationen setzen einen anfänglichen Individualkörper mit anschließender Fehlmigration von omnipotenten Zellen voraus. Sie sind den parasitären Zwillingfehlbildungen eng verwandt. Die Todesursache ist häufig das gemeinsame Herz, welches extrauterin nicht in der Lage ist, die nötige Blutmenge durch zwei Systeme zu pumpen. Eine MRT-Untersuchung der inneren Organe wäre zur Klärung der Organsituation in diesem konkreten Fall sehr hilfreich. |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Die heutige Medizin eröffnet neue Möglichkeiten in der Früherkennung (Echtzeit-3D Sonographie) des Krankheitsbildes, wie bei der postnatalen Vorgehensweise (Trennungsoperationen von Zwillingen, die sich lebenswichtige Organe teilen) [1] [2] [3].   |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Tansel T, Yazicioglu F.: Cardiac and other malformations in parapagus twins.: Arch Gynecol Obstet. 2004 Mar;269(3):211-3. [Archives of Gynecology and Obstetrics] [2] Vural F, Vural B.: First trimester diagnosis of dicephalic parapagus conjoined twins via transvaginal ultrasonography.: J Clin Ultrasound. 2005 Sep;33(7):364-6. [Journal of Clinical Ultrasound : JCU] [3] Tirotta CF, Lagueruela R, Munro HM, Zahn EM, Lopez L, Burke RP.: Anesthetic management of conjoined twins presenting for palliative open-heart surgery.: Anesth Analg. 2005 Jul;101(1):44-7. [Anesthesia and Analgesia]   |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Neels, Friedrich, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 1.4.1903 - ?, Wirkungszeit: 15.1.1946 - 28.6.1973  |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: unklar.   |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion   |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung zu wissenschaftlichen Zwecken durch das Krankenhaus Friedrichshain. Aufbewahrung in Formalin zum Zwecke einer Doktorarbeit (Friedrich Neels).  |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 1951  |
| <b>Datierung:</b>                    | 15.2.1951   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert., Verschluss: Reinalit und Terostat   |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Inv.-Nr. im Glasdeckel, neues Etikett.  |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 35,5x26,8x14,2 (Glasmaße)   |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | < 13000 (Glasmaße)  |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" 1946-53.  |
| <b>Zustand:</b>                      | restauriert, ohne Mängel,   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | Januar 1981 und 3.2.2003  |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander   |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008   |



Kopf eines Säuglings  
Treacher Collins-Syndrom



Bildnummer: 1952 432 1

**Objekttitel:** "Dysostosis mandibulo-fascialis"/Kind  
**Lebensalter:** 6 Wochen

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** m

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Genetik, Osteogenesis, Treacher Collins-Syndrom, Franceschetti-Klein-Syndrom, Kiemenbogen, mandibulofacialis, mandibulo-fazialis, Dysostosis

**Objekt-  
beschreibung:** Feuchtpräparat eines Kinderkopfes mit Auswachsungen an den Ohren. Lidfehlbildungen und -oedeme. Sektionsnaht seitlich und hinten.

**Spezifischer  
Befund:**

Sektionsprotokoll 432/1952: Sektion am 23.06.1952, 09.00 Uhr: Dysostosis mandibulo-facialis. Hypoplasie der linken Vena jugularis mit abnormen Verlauf der Vena anonyma [brachiocephalica] über den Thymus hinweg. Keine Fehlbildungen am Herzen; kräftiger, makroskopisch unauffälliger Herzmuskel. Deutliche Einengung der Aorta kurz über dem Abgang des für eine feine Sonde durchgängigen Ductus Botalli. Schlitzförmig offenes Foramen ovale. Normaler Abgang der Coronarien. Schleimig eitrig Tracheobronchitis mit fraglicher vereinzelter peribronchialer Infiltration. Schmale lipoidreiche Rindenzone der Nebennieren. Leichte Erweiterung des rechten Nierenbeckens und Ureters ohne nachweisbare Einflußstörung in die Blase. Follikelhyperplasie der Milz. Unauffälliges Pancreas. Keine Darmfehlbildungen. Stark kontrahiertes Colon mit frischen entzündlichen Erscheinungen an der Schleimhaut. Hernie der Appendix mit Fixation im rechten Leistenkanal. Cyanose von Leber und Milz. Keine Wachstumsstörungen an Rippen- und Epiphysknorpel des Oberschenkels. Allgemeine Atrophie. Fehlen der linken Nabelarterie.



|                                      |   |
|--------------------------------------|---|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Dysostosis mandibulo-fascialis. Mißbildung der Ohrmuscheln.   |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Treacher-Collins-Syndrom (Franceschetti-Klein-Syndrom, mandibulofaciale Dysostose).   |
| <b>ICD10:</b>                        | Q87.0, Q10.3  |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Autosomal-dominant vererbter Fehlbildungskomplex, der hauptsächlich die Kiemenbögen (Vorstufen in der Entwicklung von Teilen des Kopf-Halsbereiches) betrifft. Es kommt zu Mikrotie / Anotie (Fehlbildung des Ohres und des Gehörganges), zu einem Lidkolobom (Fehlbildung des Oberlides mit schlechtem Lidschluß), Mikognathie/Retrognathie (kleines, fliehendes Kinn) und präaurikuläre Änhängsel (Anhängsel am Ohr). 1 von 10.000 Neugeborenen wird mit dem Treacher Collins-Syndrom geboren. Nur in seltenen Fällen kommt es durch Fehlbildungen der Atemwege zu einer erhöhten Sterblichkeit [2].  |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Die Gesichtschirurgie hat besonders in den letzten Jahren große Fortschritte in der Behandlung dieses Syndroms gemacht. Der Einsatz von Implantaten steht dabei im Vordergrund [1]. 1900 beschrieb der englische Chirurg Edward Treacher Collins (*28.05.1862, London; † 13.12.1932, London) erstmalig das Syndrom. In den folgenden dreißig Jahren vervollständigte er das Bild [3]. Es wird fälschlicher Weise oft von Treacher und Collins gesprochen. 1946 fügten der schweizer Augenarzt Adolphe Franceschetti (* 11.10.1896, Zürich; † 03.03.1968, Genf) und der Humangenetiker und Augenarzt David Klein (* 1908, Falkau (Österreich-Ungarn); † 1993, Zürich) wichtige Aspekte des Syndroms hinzu [4]. Im selben Zusammenhang müssen noch George Andreas Berry (brachte den Aspekt des Lidkoloboms ein) [5] und Pierre Zwahlen (veröffentlichte den ersten Artikel mit Franceschetti, welcher jedoch nicht als wesentlicher Fortschritt angesehen wird) erwähnt werden [6]. Das Syndrom wird weltweit mit den unterschiedlichsten Kombinationen dieser Namen betitelt. Treacher Collins-Syndrom scheint sich jedoch in meisten neuen Veröffentlichungen durchzusetzen.   |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Christensen RW, Walker CR, Dollar JV.: New hope for treacher-collins syndrome: a surgical case report.: Surg Technol Int. 2005;14:319-27. [Surgical technology international] [2] da Silva Dalben G, Costa B, Gomide MR.: Prevalence of dental anomalies, ectopic eruption and associated oral malformations in subjects with Treacher Collins syndrome.: Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2006 May;101(5):588-92. [Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontics] [3] Collins, E. T. : Cases with symmetrical congenital notches in the outer part of each lower lid and defective development of the malar bones. Trans. Ophthal. Soc. U.K. 20: 190-192, 1933 [Transactions of the Ophthalmological Societies of the United Kingdom] [4] Franceschetti, A.; Klein, D. : Mandibulo-facial dysostosis: new hereditary syndrome. Acta Ophthal. 27: 143-224, 1949. [Acta Ophthalmologica] [5] G. A. Berry: Note on a congenital defect (coloboma?) of the lower lid. Royal London Ophthalmological Hospital Report, 1889, 12: 255-277. [6] A. Franceschetti, P. Zwahlen Un syndrome nouveau: la dysostose mandibulo-faciale. Bulletin de l'Académie Suisse des sciences médicales = Bulletin der schweizerischen Akademie der medizinischen Wissenschaften, 1944, 1: 60-66. |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Dubisch, Berthold, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 21.6.1875-21.12.1962, Wirkungszeit: 4.3.1893-30.6.1955  |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Coutelle, Dr.   |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion   |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr. Coutelle).   |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 23.6.1952   |
| <b>Datierung:</b>                    | 17.7.1952   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert.  |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Etikett auf dem Glas  |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 15x15x10 (Glasmaße)   |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | < 4 000 (Glasmaße)  |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll 432/1952, (3) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" 1946-1953.  |
| <b>Zustand:</b>                      | restaurierungsbedürftig, verfärbte Lösung   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 9.4.2002  |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander   |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008   |

Ungeborenes  
Shprintzen-Goldberg-Omphalocelen-Syndrom



Bildnummer: 1953 0060 1

**Objekttitel:** "Omphalocele"/Kind  
**Lebensalter:** Totgeburt

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Omphalocele, Omphalozele, Spaltbildung, Bauchspalte, Embryopathie, Darmdrehung, Bauchdeckendefekt

**Objekt-  
beschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat eines Kindes mit Omphalocele. Weißliche Haut. Retroflektierter Kopf. Abgeplattete Nase.

**Spezifischer  
Befund:** Da es sich um ein Eingangspräparat handelt und somit kein Sektionsprotokoll vorliegt, erfolgt der spezifische Befund anhand des Istzustandes: Große Omphalocele mit unklarem Inhalt (Leber?, Nieren?). Kurzhalsyndrom mit Klippel-Feil-Sequenz. Platte Sattelnase und tiefsitzende Ohren.



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Omphalocele  |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Shprintzen-Goldberg-Omphalocelen-Syndrom mit Klippel-Feil-Sequenz.   |
| <b>ICD10:</b>                        | Q79.2  |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Wieder spricht die 00-Nummer für ein Präparat, welches erst nach seiner Präparation in die Sammlung kam. Vor der 3. embryonalen Woche treten Teile des Darms in die Nabelschnur über und bilden so einen physiologischen Nabelbruch. Aus unterschiedlichen Gründen kann es dazu kommen, daß der Mitteldarm nicht, wie physiologisch bis zur 11. Woche, ins Abdomen zurückkehrt und dann das dargestellte Krankheitsbild hervorruft. Inzidenz: 1/5000. In circa der Hälfte der Fälle ist dieses Syndrom mit anderen Fehlbildungen, insbesondere des Herzens (19 % ASD) und der Speiseröhre (33 % Atresie), assoziiert. Bei kleineren Vorfällen ist ein sofortiger chirurgischer Verschluß möglich (nach Hey, 1803); bei größeren muß die Bauchhöhle, die durch die ihr fehlenden Organe nicht hinreichen gewachsen ist, vorerst gedehnt werden (sekundärer Bauchdeckenverschluß nach Schuster 1967)[2]. |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Das Erscheinungsbild paßt zum Shprintzen-Goldberg-Omphalocelen-Syndrom: Omphalocele, Wirbelsäulendeformation (hier Klippel-Feil-Sequenz), Pharynx-/Larynxfehlbildungen (müßten noch überprüft werden, sind aber bei extremem Kurzhals wahrscheinlich) und Gesichtsdysmorphien (hier: platte Sattelnase und tiefsitzende Ohren) [1].  |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Zelante L, Germano M, Sacco M, Calvano S.: Shprintzen-Goldberg omphalocele syndrome: A new patient with an expanded phenotype.: Am J Med Genet A. 2006 Feb 15;140(4):383-4. [American Journal of Medical Genetics. Part A][2] Schuster SR.: A new method for the staged repair of large omphaloceles.: Surg Gynecol Obstet. 1967 Oct;125(4):837-50. [Surgery, Gynecology & Obstetrics]   |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: unklar, Universitäts-Frauenklinik, Charité (vermutlich), Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Obduzent: unklar   |
| <b>Bezugereignis:</b>                | Obduktion  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Obduktion des Leichnams im Institut für Frauenheilkunde der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke.  |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 1953   |
| <b>Datierung:</b>                    | 1953   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert., Verschluß: Terostat  |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Etikett am Glas  |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 31x23x12 (Glasmaße)  |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | > 5000 (Glasmaße)  |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte.   |
| <b>Zustand:</b>                      | ohne Mängel,   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 12.9.2002  |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008  |

Ungeborenes  
Hydrops fetalis bei fetaler Erythroblastose



Bildnummer: 1953 839 1

**Objekttitel:** "Congenitaler Hydrops..." / Kind  
**Lebensalter:** Frühtotgeburt, 8.-9. Schwangerschaftsmonat  
**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** m

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Erythroblastose, Unverträglichkeit, Mutter, Rhesus, negativ, Faktor, plazentagängig, Plazenta

**Objekt-  
beschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat eines Kindes mit aufgetriebenem Leib und Sektionsnaht. Die Haut ist gelblich verfärbt. Augen eingefallen, perioral rötliche Verfärbungen.

**Spezifischer  
Befund:** Sektionsprotokoll Nr. 839/1953: Anamnese und Entbindung: Mutter 32 Jahre; 1944 normale Entbindung aus Steißlage, Kind lebt, Wochenbett o.B.; 1951 Geburt Erythroblastose. Kind hat 5 Tage gelebt. Die Mutter hat Blutgruppe 0-rh. WAR negativ. Schwangerschaft o.B.; bei einer Röntgenübersichtsaufnahme [!] kurz vor der Entbindung wurde eine untere Extremitätenfehlbildung angenommen (Prof. Dr. Kratz). Sektion am 23.09.1953, 08.15 Uhr. 42 cm, 3100 g. Zeichen der Unreife. Congenitaler Hydrops bei Erythroblastose. Allgemeiner Höhlenhydrops. Lebervergrößerung (170 g) und Milzvergrößerung (29 g). Kleine Blutpunkte (erythroblastische Herde) unter der Pleura, in der rechten Nebennierenkapsel und in der Magenschleimhaut. Mekoniumgefüllter Dickdarm. Total atelektatische Lungen, Lungenschwimmprobe negativ. Keine groben Fehlbildungen.



|                                      |   |
|--------------------------------------|---|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Congenitaler Hydrops bei Erythroblastose.   |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Hydrops fetalis bei fetaler Erythroblastose (Aufreibung des Leibes verursacht durch Blutgruppenantikörper der Mutter gegen das Kind).   |
| <b>ICD10:</b>                        | P55.0   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Bluterkrankung, die bei ungefähr einem Prozent aller neugeborenen Kinder auftritt. Sie ist auf eine Blutgruppen-Unverträglichkeit zwischen Mutter und Kind zurückzuführen. Diese Blutgruppen-Unverträglichkeit entsteht, wenn eine Mutter mit rhesus-negativem (rh-) Blut ein rhesus-positives (Rh+) Kind austrägt. Hierbei können einige Blutzellen aus dem Kreislauf des Kindes in den der Mutter geraten (Plazentaschrankeninsuffizienz, Geburt). Gegen diese Zellen bildet das Immunsystem der Mutter Antikörper, die dann in der nächsten (!) Schwangerschaft, mit einem rhesus-positiven Kind, in den kindlichen Kreislauf vordringen, um hier die roten Blutkörperchen zu attackieren. Im schlimmsten denkbaren Fall kommt es im Mutterleib oder kurz nach der Geburt zum Tod des Kindes durch Multiorganversagen; so hier geschehen. Durch frühzeitige Untersuchungen ist eine mögliche Gefährdung des Kindes bereits zu erkennen und durch Blut-Transfusionen zu behandeln. Auch eine Methode zur passiven Immunisierung von rhesus-negativen Müttern gegen die eigenen Antikörper wird bereits angewandt (Anti-Antikörper). Bei Kinderwunsch ist es gut, hinreichend über die eigene und die Blutgruppe des Partners, sowie die eventuellen Gefahren informiert zu sein. Leber und Milz wurden ebenfalls präpariert (fertig am 16.10.1953) (3). |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | In schweren Fällen von Blutantigenunverträglichkeiten zwischen Mutter und Kind wurde schon erfolgreich eine intrauterine Bluttransfusion durchgeführt (Lydaki et al. 2005). In dieser Studie hatte die Mutter das seltene Knull-Merkmal. Sie bildete hohe anti-Ku-Titer gegen das Ungeborene. Man entschloß sich alle 1-3 Wochen (je nach Titer) zu transfundieren. In der 35. Woche wurde ein gesunder Junge mittels Sectio entbunden [1].   |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Lydaki E, Nikoloudi I, Kaminopetros P, Bolonaki I, Sifakis S, Kikidi K, Koumantakis E, Foundouli K.: Serial blood donations for intrauterine transfusions of severe hemolytic disease of the newborn with the use of recombinant erythropoietin in a pregnant woman alloimmunized with anti-Ku.: Transfusion. 2005 Nov;45(11):1791-5. [Transfusion - Journal Of The American Association Of Blood Banks]  |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Starke, Walter, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 17.3.1906 - 9.12.1976, Wirkungszeit: 16.3.1953 - 6.2.1974  |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Coutelle, Dr.   |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion   |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr. Coutelle).   |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 23.9.1953   |
| <b>Datierung:</b>                    | 9.10.1953   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert.  |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Etikett vorne am Glas   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 45x25x11 (Glasmaße)   |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | > 8000 (Glasmaße)   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll 839 / 1953, (3) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" 1946-1953.  |
| <b>Zustand:</b>                      | restaurationbedürftig, verfärbte Lösung   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 10.4.2003   |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander   |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008   |



Neugeborenes  
Sirene



Bildnummer: 1953 899 1

**Objekttitel:** "Sirenenmißbildung" /Kind  
**Lebensalter:** 1 Stunde

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Sirenomelie, Sirene, Kaudale Dysgenese, Dysgenese, Kaudales Regressionssyndrom, Kaudal, Regression

**Objekt-  
beschreibung:** Ganzkörperpräparat eines Kindes mit Sirenomelie. Sektionsnaht vor weißem Hintergrund. Die Hände sind zu Fäusten geballt. Die Augen sind geschlossen.

**Spezifischer  
Befund:**

Sektionsprotokoll 899/1953: Anamnese: Mutter gebar ein gesundes Kind mit 17 Jahren, 1948 Totgeburt mit Fehlbildung. Schwangerschaft: Letzte Periode 23.12.1952. In den ersten Monaten Hypermensis mit weißlichem Ausfluß; in der 2. Hälfte gelblicher Fluor. Erste Kindsbewegung 7. Monat. Entbindung reibungslos aus linker Schädellage. Sektion am 08.10.1953, 08.15 Uhr: 49cm, 3420g. Zeichen der Reife. Sirene (Sympus). Röntgenologisch: Am Skeletsystem des Kopfes, der oberen Extremitäten, der Wirbelsäule kein pathologischer Befund. Beckenknochen im ganzen klein, von regelrechter Konfiguration. Einstrahlige knöcherne untere Extremität mit röntgenologisch nicht darstellbarer Articulation am Beckenring in der Sitzbeingegend. Starke Verbreiterung ihres distalen Endes mit Anlage dreier Epiphysenkerne. Bürzelförmiger Penis coccygeus. Aplasie beider Nieren, des Nierenbeckens, der Ureteren sowie der Blase und Harnröhre. Aplasie von Vagina und Uterus bei regelrecht ausgebildeten und gelagerten Tuben und Ovarien. Aplasie des Anus. Atresie des Rectum in Form eines von Mekonium gefüllten, aufgetriebenen Blindsackes. Direkter Übergang der Aorta in eine genau medial gelegene A. umbilicalis. Aplasie der beiden Aa. illiacae. Kleine mediale "Schwanzarterie". Keine Fehlbildungen des Herzens, der Gefäße des Kopfes und der oberen Extremitäten. Etwas hypoplastischer Thymus. Lungenatelektase. Lungenschwimmprobe positiv. An den übrigen Bauchorganen äußerlich keine Fehlbildungen.



|                                      |   |
|--------------------------------------|---|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Sirenenmißbildung.  |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Sirenomelie - Sirenenfehlbildung (Sympus apus). Fehlen der Beinanlagen, des Harntraktes und der Geschlechtsorgane.  |
| <b>ICD10:</b>                        | Q87.2   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Unter pathogenetischen Gesichtspunkten stellt die kaudale Regression eine vielgründige Fehlbildung dar, wobei genetische Faktoren und/oder Teratogene die für eine normale Entwicklung verantwortlichen molekularen Signalkaskaden unterbrechen oder zu einer über das physiologische Maß hinausgehenden Apoptose (induzierter Zelltod) prämitotischer Neuralleistenzellen (einwandernde Stammzellen, aus denen sich das ZNS entwickelt) führen. In 16-28% der Fälle werden caudale Fehlbildungskomplexe im Zusammenhang mit einer diabetischen Stoffwechsellage der Mutter während der Schwangerschaft beobachtet [2]. Andere Teratogene wie Alkohol und Retinolsäure (Vitamin A) vermögen ebenfalls ein ähnliches Fehlbildungsmuster zu erzeugen. Darüber hinaus weisen Beobachtungen eines familiären Auftretens auch auf mögliche genetische Ursachen hin. In diesem Fall kommen (wie sehr oft beschrieben) zahlreiche weitere Fehlbildungen hinzu: Multiple Herzfehler, Nieren- und Darmfehlbildungen und ein zweiter Daumen an der linken Hand. Laut Sektionsprotokoll sollen 3 Röntgenaufnahmen und drei Makrophotographien existieren. [Dr. Jähnke (Ärztlicher Direktor Falkensee)]. Laut Laborbuch (3) wurden die Bauchorgane ebenfalls präpariert (27.10.1953). |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | In einer Studie wurde bei Mäusen die Wichtigkeit des "knochenmorphogenetischen Proteins 7" (bone morphogenetic protein 7 oder bmp 7) und der Tsg (twisted gastrulation) für die Entstehung der Siremelie herausgestellt [1].  |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Zakin L, Reversade B, Kuroda H, Lyons KM, De Robertis EM.: Sirenomelia in Bmp7 and Tsg compound mutant mice: requirement for Bmp signaling in the development of ventral posterior mesoderm.: Development. 2005 May;132(10):2489-99. [Development (Cambridge, England)] [2] Versiani BR, Gilbert-Barness E, Giuliani LR, Peres LC, Pina-Neto JM.: Caudal dysplasia sequence: severe phenotype presenting in offspring of patients with gestational and pregestational diabetes.: Clin Dysmorphol. 2004 Jan;13(1):1-5.[Clinical Dysmorphology]   |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Starke, Walter, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 17.3.1906 - 9.12.1976, Wirkungszeit: 16.3.1953 - 6.2.1974  |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Coutelle, Dr.   |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion   |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Pathologischen Institut der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr. Coutelle).   |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 8.10.1953   |
| <b>Datierung:</b>                    | 24.10.1953  |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert.  |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Etikett am Glas   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 35x15x15 (Glasmaße)   |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | < 9000 (Glasmaße)   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll 899 / 1953, (3) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" 1946-1953.  |
| <b>Zustand:</b>                      | ohne Mängel,  |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 20.12.1999  |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander   |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008   |

Kopf eines Neugeborenen  
Hutchinson-Gilford-Progerie-Syndrom



Bildnummer: 1954 0051 1

**Objekttitel:** "Progerie..."/Kind  
**Lebensalter:** 2 Tage

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Neugeborenes, Partus, Gravidität, Genetik, Progerie, Stoffwechselstörung, Hutchinson-Gilford-Progerie-Syndrom, Mutation, autosomal-dominant, Genetik, Hutchinson-Gilford

**Objekt-**

**beschreibung:** Feuchtpräparat des Kopfes eines Kindes. Lider vernäht. Haare rötlich. Haut weißlich. Mund leicht geöffnet, Lippen nach links unten verzogen.

**Spezifischer**

**Befund:** Das Sektionsprotokoll 51/1954 scheint nicht zum Präparat zu gehören; einerseits stimmt die Diagnose (unreifes, männliches Ungeborenes mit Atelektase der Lungen) nicht, andererseits ist im Laborbuch kein Eingang aufgeführt. Die 00-Nummer spricht für eine später vergebene Nummer. Es handelt sich wahrscheinlich um ein Fremdpräparat. Der Befund erfolgt anhand des Istzustandes: Kopf eines Kindes mit spitz zulaufender Nase, tief sitzenden Ohren, schmalen Lippen und im Ganzen gealtert wirkendem Äußeren.



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Progerie bei Neugeborenen  |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Hutchinson-Gilford-Progerie-Syndrom. Vorzeitiges und schnelles Altern genetischer Ursache.   |
| <b>ICD10:</b>                        | E34.8  |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Das Hutchinson-Gilford-Progerie-Syndrom wird verursacht durch autosomal-dominante Mutationen im Gen des Zellkernmembranproteins Lamin A. Die Kinder erreichen selten das 14. Lebensjahr. Sie erkranken an altersbedingten Leiden: Atherosklerose ("Gefäßverkalkung"), Osteoporose (Mißverhältnis zwischen Knochenauf- und -abbau) und Alopezie / Hautdystrophie (Haarausfall und mangelnde Elastizität der Haut). Infolgedesse sterben die Kinder an Herzinfarkten und erleiden sogenannte "pathologische" Brüche, also Brüche ohne erkennbares Trauma. Die Häufigkeit des Auftretens liegt bei 0,4 - 1 : 1 000 000. Die Wahrscheinlichkeit einer Mutation erhöht sich mit dem Alter des Vaters ( "paternal age effect"). Es existiert ein Sektionsprotokoll 51/1954, welches ein männliches, einen Tag altes und unreifes Neugeborenes beschreibt. Es wurde kein Kind 51/1954 präpariert. Die 00er-Nummern scheinen auf Fremdpräparate hinzuweisen, oder solche, die restauriert wurden und keine Nummer mehr hatten. |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Der genetische Defekt liegt in der Region 1q20-24 auf dem langen Arm von Chromosom 1. In diesem Bereich befindet sich das Gen LMNA des Proteins Lamin A, das in der Membran des Zellkerns vorkommt. In schweren Ausprägungen kommt es zum Tod in den ersten Stunden bis Tagen [1].   |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Eriksson M, Brown WT, Gordon LB, Glynn MW, Singer J, Scott L, Erdos MR, Robbins CM, Moses TY, Berglund P, Dutra A, Pak E, Durkin S, Csoka AB, Boehnke M, Glover TW, Collins FS.: Recurrent de novo point mutations in lamin A cause Hutchinson-Gilford progeria syndrome.: Nature. 2003 May 15;423(6937):293-8. [2] Shumaker DK, Dechat T, Kohlmaier A, Adam SA, Bozovsky MR, Erdos MR, Eriksson M, Goldman AE, Khuon S, Collins FS, Jenuwein T, Goldman RD.: From the Cover: Mutant nuclear lamin A leads to progressive alterations of epigenetic control in premature aging.: Proc Natl Acad Sci U.S.A. 2006 Jun 6;103(23):8703-8. [Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America]  |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Starke, Walter, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 17.3.1906 - 9.12.1976, Wirkungszeit: 16.3.1953 - 6.2.1974   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Georgie, Dr.   |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr. Georgi).  |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 10.9.1954  |
| <b>Datierung:</b>                    | 17.9.1954  |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert., Verschuß: Terostat   |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Inv.-Nr. im Glasdeckel, Originaletikett.   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 16,4x10,2x13 (Glasmaße)  |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | < 4000 (Glasmaße)  |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte.   |
| <b>Zustand:</b>                      | ohne Mängel,   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 2.4.2003   |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008  |

Ungeborenes  
Epignathus



Bildnummer: 1954 198 1

**Objekttitel:** "Epignathus"/Kind  
**Lebensalter:** Frühtotgeburt

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Fehlbildung, Drilling, Zwilling, Epignathus, Rachenparasit, Teratom, Tumor, NPL, benigne, Doppelfehlbildung, Mehrling

**Objekt-  
beschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat eines Kindes mit Epignathus (Darmschlingen "wachsen" aus dem Mund). Rötlich-orangefarbener Fleck an der rechten Schläfe.

**Spezifischer  
Befund:** Sektionsprotokoll 198 / 1954: Obduktion III, 15.02.1954: 32cm, 950g. Lebensunfähig. Epignathus. Keine Sektion.



|                                      |   |
|--------------------------------------|---|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Epignathus.   |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Epignathus (Sogenannter "Rachenparasit" oder "parasitärer Zwilling"). Congenitaler Tumor des Gaumens.   |
| <b>ICD10:</b>                        | Q89.4   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Ein Teratom ("Wundergebilde") hat sich am Kiefergaumengrund entwickelt. Man erkennt Darmschlingen und Hautpartien. Das Kind ist Teil einer Drillingschwangerschaft. Teratome sind Tumore aller drei embryologischen Keimblätter (Ektoderm, Mesoderm und Endoderm) und werden deshalb auch als "Zwillingsgewebe" bezeichnet, da sich theoretisch aus ihnen ein kompletter Mensch entwickeln könnte. Sie sind sehr selten (1 von 4000 Lebendgeburten) und noch seltener im Kopf-/Halsbereich (1:35.000-1:200.000 Lebendgeburten). Mittels Ultraschall sind sie frühzeitig zu diagnostizieren. Da die Tumore benigne (gutartig; streuen nicht) sind, sind sie durch Operationen in günstigeren Fällen komplett entfernbar [2]. BMM 1954/198 ist das Präparat der beiden anderen Drillingskinder (2a) (2b). Es ist keine Nummer am Glas verzeichnet. 1954 waren noch alle drei in einem gemeinsamen Glas (3). |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Inwieweit sich ein Epignathus den embryonalen Tumoren, also den Teratomen, oder den Mehrlingsfehlbildungen zuordnen läßt, ist noch nicht abschließend geklärt. Die Entwicklung aus der Rathke Tasche deutet auf ein Teratom hin. Das gehäufte Auftreten mit Acardi-Amorphi spricht für die Mehrlingstheese [1]. Omnipotentes Gewebe, welches sich vom Individuum in utero trennt, kann als Zwillingsgewebe bezeichnet werden. Deshalb, und zum besseren Verständnis für den Museumsbesucher, wurde dieser Begriff verwandt.   |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Sarioglu N, Wegner RD, Gasiorek-Wiens A, Entezami M, Schmock J, Hagen A, Becker R.: Epignathus: always a simple teratoma? Report of an exceptional case with two additional fetiforme bodies.: Ultrasound Obstet Gynecol. 2003 Apr;21(4):397-403. [Ultrasound in Obstetrics & Gynecology : The Official Journal Of The International Society Of Ultrasound In Obstetrics And Gynecology] [2] Oliveira-Filho AG, Carvalho MH, Bustorff-Silva JM, Sbragia-Neto L, Miyabara S, Oliveira ER.: Epignathus: report of a case with successful outcome.: J Pediatr Surg. 1998 Mar;33(3):520-1. [Journal of Pediatric Surgery]   |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Starke, Walter, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 17.3.1906 - 9.12.1976, Wirkungszeit: 16.3.1953 - 6.2.1974  |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Obduzent: Kettler, Prof.  |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Obduktion   |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an Professor Kratz, welcher, unklare Zeit später, ihn dem Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke übergab.   |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 1954 (im Februar)   |
| <b>Datierung:</b>                    | 23.2.1954   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert.  |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Kein Etikett oder Nummer am Glas.   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 30x17x7 (Glasmaße)  |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | < 6 000 (Glasmaße)  |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokolle: (2a)118/1954, (2b) 131/1954, (2c) 198/1954 , (3) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" 1954-1955.   |
| <b>Zustand:</b>                      | restauriert,  |
| <b>ermittelt am:</b>                 |   |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander   |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008   |

Ungeborenes  
Klippel-Feil-Syndrom



Bildnummer: 1955 73 1

**Objekttitel:** "Klippel-Feilsches Syndrom..." / Kind  
**Lebensalter:** Totgeburt

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Klippel-Feil-Syndrom, Klippel, Genetik, Feil, Skelett, Synostose, Kyphose, multipel, Anencephalus, lumbalis, cervicalis, thoracalis, Dysplasie, Knochen

**Objekt-  
beschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat eines Kindes mit extremer Kyphose, weißlicher Haut und Sektionsnaht im Hals-Brustbereich. Am Hinterhaupt große Aussackung von Gehirnteilen in Haut.

**Spezifischer  
Befund:** Sektionsprotokoll 73 / 1955: Entbindung am 22.01.18.50 Uhr: Frühgeburt, mens VIII. Anencephalus, Meningocele, Spina bifida. Sektion am 24.01.1955, 08.30 Uhr: 2300g, 40cm. Anencephalie (Uranoscopie). Kindskopfgroße suboccipitale Meningocele. Spina bifida im Bereich der Lendenwirbelsäule. Die Leiche wird zum Zweck der Mazeration dem Museum des Hauses zugeführt. Zusätzlich aus dem Laborbuch: Beckenschiefstand, Rippensynostosen, Verlagerung der Schulterblätter und Prognathie (3).



|                                      |   |   |
|--------------------------------------|---|---|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Klippel-Feilsches Syndrom mit zusätzlichen Knochenmißbildungen.   |   |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Klippel-Feil-Syndrom.   |   |
| <b>ICD10:</b>                        | Q76.1   |   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | <p>Fehlbildungskomplex des Skelettsystems: Sogenannter "Kurz Hals", da mehrere Halswirbelkörper (hier 2. bis 6. HWK) nicht segmentiert sind (Synostose). Der Kopf ist nur begrenzt bewegungsfähig. Häufig kommen weitere Fehlbildungen hinzu. In diesem Fall: suboccipitale Meningocele (Aussackung von Rückenmarkshaut) und eine Spina bifida (offener Rücken). Das Klippel-Feil-Syndrom kommt bei etwa 1:42 000 Geburten vor (65% weiblich). Die genaue Ursache ist noch unklar, es spielen aber genetische (z.B. paracentrische Inversion an Chromosom 8q22.2) und Umweltfaktoren eine Rolle (Heterogenität der Erkrankung) [3]. Es wurde im Sektionsprotokoll eine Anencephalie festgestellt mit dem Bezug zur "Uranoskopie". Sollte sich dahinter nicht eine besonders seltene Form der Röntgenuntersuchung verbergen, ist diese Diagnose stark zu bezweifeln. Fremdwörter-Duden 2005: Uranoskopie* die; - &lt;zu ? ...skopie&gt;: (veraltet) Himmelsbeobachtung. Aus der Tatsache, daß der Kopf, wie zur Himmelsbetrachtung, fixiert ist, den Schluß zu ziehen, daß es sich um eine Anencephalie handelt, ist ebenfalls unzulässig.</p> |   |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | <p>Der Genlocus einer Klippel-Feil-Störung liegt in vielen Fällen familiärer Häufung bei 8q22.2 und 8q23.3 [1] [3]. Das Klippel Feil-Syndrom wurde 1912 von den französischen Nervenärzten Maurice Klippel (*30.5.1858, † 1942 in Mülhausen/Elsaß) und André Feil (*1884 in Paris - ?) bei einem 46 Jahre alten Schneider erstdiagnostiziert, welcher seinen Hals nicht bewegen konnte [2].</p>   |   |
| <b>Literatur:</b>                    | <p>[1] Clarke, R. A.; Singh, S.; McKenzie, H.; Kearsley, J. H.; Yip, M.-Y. : Familial Klippel-Feil syndrome and paracentric inversion inv(8)(q22.2q23.3). Am. J. Hum. Genet. 57: 1364-1370, 1995. [American Journal of Human Genetics] [2] Klippel, M.; Feil, A. : Un cas d'absence des vertebres cervicales. Nouv. Iconogr. Salpet. 25: 223-250, 1912. [Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière] [3] Tracy, M. R.; Dormans, J. P.; Kusumi, K. : Klippel-Feil syndrome: clinical features and current understanding of etiology. Clin. Orthop. Relat. Res. 424: 183-190, 2004. [Clinical Orthopaedics and Related Research]</p>   |   |
| <b>Person/Institut:</b>              | <p>Präparator: Starke, Walter, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 17.3.1906 - 9.12.1976, Wirkungszeit: 16.3.1953 - 6.2.1974</p>   |   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Rahn, Dr.   |   |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion   |   |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Frau Dr. Rahn).  |   |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 24.1.1955   |   |
| <b>Datierung:</b>                    | 28.2.1955   |   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert.  |   |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Etikett am Glas   |   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 28x15x15 (Glasmaße)   |   |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | >6000 (Glasmaße)  |   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll: 73/1955, (3) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" 1954-1955.  |   |
| <b>Zustand:</b>                      | ohne Mängel,  |   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 7.4.2003  |   |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander   | <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b> 26.6.2008 |

**Skelett eines Ungeborenen**  
**Osteogenesis imperfecta**



Bildnummer: 1955 440b 1

**Objekttitel:** "Osteogenesis imperfekta..." / Kind

**Objektbezeichnung:** Trockenpräparat

**Lebensalter:** Frühtotgeburt

**Geschlecht:** m

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Trockenpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Genetik, Osteogenesis imperfekta, Osteogenesis imperfecta, Osteogenesis, Glasknochen, Glasknochenkrankheit, Chondrodysplasie, Osteodystrophie, Osteodysplasie, Chondrodystrophie

**Objekt-**

**beschreibung:** Ganzköpertrockenpräparat eines Kinderskeletts mit multiplen Frakturen. Kielbrustkorb, großer Schädel mit unvollständiger Verknöcherung (über das normale Maß hinaus).

**Spezifischer**

**Befund:** Sektionsprotokoll 440/1955: Sektion am 18.04.1955, 14.00 Uhr: 40cm, 1700g. Osteogenesis imperfecta. mit Osteopsathyrose [Osteopsathyrosis, griechisch: "psathyros" zerbrechlich (der Begriff wurde von dem elsässischen (deutsch-französischen) Chirurgen und Pathologen Jean Georges Chrétien Frédéric Martin (oder Johann Georg Christian Friedrich Martin) Lobstein (\*1772 Gießen, † 1835 Strasbourg) 1825 geprägt: "De la fragilité des os, ou lostéopsathyrose."; *Traité de lanatomie pathologique*. Paris, 1833, 2: 204-212.)]. Mäßig starke Mikromelie. Zahlreiche, mit unvollständigem Callus verbundene Frakturen, vorwiegend beider Oberarme sowie der Oberschenkel. Mäßig starker Hydrocephalus.



|                                      |   |
|--------------------------------------|---|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Osteogenesis imperfecta mit Osteopsathrose. Mäßig starke Mikromelie. Zahlreiche Frakturen.  |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Osteogenesis imperfecta Typ II. Unvollkommene Knochenbildung ("Glasknochenkrankheit").  |
| <b>ICD10:</b>                        | Q78.0   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Seltene genetische (meist autosomal rezessiv (IIa) oder Neumutation (IIb)) Fehlbildung. Schwere Störung der Kollagenbildung und Mineralisierung der Knochen. Die Neugeborenen haben ein charakteristisch dreieckförmiges Gesicht, blaue Skleren und einen weichen Schädel (in diesem Fall mit Hydrocephalus = "Wasserkopf"). Die Extremitäten sind kurz, gebogen, vielfach gebrochen und zusammengestaucht. Mehrfache Rippenbrüche (auch unter der Geburt) führen zu Verformungen des Brustkorbes. Diese Form der Fehlbildung ist mit dem Leben nicht zu vereinbaren. Bei leichteren Formen der Erkrankung (in Deutschland 4000 - 6000 Betroffene) kann man durch Physiotherapie, Sport, Hilfsmittel und Hormonbehandlungen eine Besserung erreichen. Jedoch müssen Betroffene immer besonders vorsichtig sein, um sich nicht ständig neue Brüche zuzuziehen [5]. Das Präparat ist das Skelett vom "Ganzkörperpräparat" 1955/440a.  |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Die Osteogenesis imperfecta wird in je nach Ausprägung in sieben Gruppen unterteilt: I.: milde Ausprägung mit autosomal-dominanter Vererbung (blaue Skleren, Störung der Zahnentwicklung, gelegentlich späterer Hörverlust, kein Minderwuchs). Ehemals Osteogenesis imperfecta tarda oder Morbus Lobstein. II.: letale Form mit autosomaler Vererbung (dominante Neumutation oder Keimzellmosaik). III.: schwere Form mit autosomal-dominanter oder -rezessiver Vererbung (Kleinwüchsigkeit, häufige Frakturen, angeborene Kontrakturen). Auch Osteogenesis imperfecta congenita (Typ Vrolik) oder Bruck-Syndrom. IV.: intermediäre Form mit autosomal-dominanter Vererbung (unregelmäßig Störung der Zahnentwicklung, Kleinwüchsigkeit, Frakturen nicht so häufig, wie bei III). V.: Form mit hypertrophierendem Kallus und Verknöcherung interossärer Membranen. VI. (kam erst kürzlich hinzu): Frakturen, blaue Skleren, jedoch ohne bislang gefundenen Genlokus. VII. (ebenfalls erst seit kurzem als eigene Gruppe): Hauptsächlich Rhizomelie (Verkürzung der proximalen Extremitäten) [1] [2] [4]. Bei Vorhandensein des Gedefektes (Genloki: 17q21.31-q22, 7q22.1) ist die Ausprägung sehr variabel. Dies wurde in einer Studie über die milde Form (Typ I) gezeigt [3]. |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Ward LM, Rauch F, Travers R, Chabot G, Azouz EM, Lalic L, Roughley PJ, Glorieux FH.: Osteogenesis imperfecta type VII: an autosomal recessive form of brittle bone disease.: Bone. 2002 Jul;31(1):12-8. [2] Sillence, D. O.; Senn, A.; Danks, D. M.: Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta.: J. Med. Genet. 16: 101-116, 1979. [Journal of Medical Genetics] [3] Willing, M. C.; Pruchno, C. J.; Byers, P. H.: Molecular heterogeneity in osteogenesis imperfecta type I.: Am. J. Med. Genet. 45: 223-227, 1993. [American Journal of Medical Genetics] [4] Glorieux FH, Ward LM, Rauch F, Lalic L, Roughley PJ, Travers R.: Osteogenesis imperfecta type VI: a form of brittle bone disease with a mineralization defect. J Bone Miner Res. 2002 Jan;17(1):30-8. [Journal of Bone and Mineral Research : The Official Journal of the American Society for Bone and Mineral Research] [5] Devogelaer JP, Coppin C: Osteogenesis imperfecta : current treatment options and future prospects. Treat Endocrinol. 2006;5(4):229-42. [Treatments in Endocrinology]   |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Neels, Friedrich, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 1.4.1903 - ?, Wirkungszeit: 1946-01.15 - 28.6.1973   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Rahn, Dr.   |
| <b>Bezugereignis:</b>                | Sektion   |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr. Simon).  |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 21.4.1955   |
| <b>Datierung:</b>                    | 9.5.1955  |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Klebstoff., Mazeration, Trocknung.  |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Etikett auf dem Glas  |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 29x18x12 (Glasmaße)   |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | < 5 000 (Glasmaße)  |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll: 440/1955, (3) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" 1954-1955.   |
| <b>Zustand:</b>                      | ohne Mängel,  |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 11.4.2003   |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander   |
|                                      | <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b> 26.6.2008   |

Ungeborenes  
Gastroschisis dextra



Bildnummer: 1955 1176 1

**Objekttitel:** "Rechtsseitige Bauchspalte"/Kind  
**Lebensalter:** Totgeburt

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Spaltbildung, Omphalozele, Gastroschisis, Omphalocele

**Objekt-  
beschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat eines Kindes mit rechtsseitigem Bauchwandbruch. Eröffneter Bruchsack. Sektionsnaht rechts-temporo-occipital.

**Spezifischer  
Befund:** Sektionsprotokoll Nr. 1176 / 1955: Sektion am 08.11.1955, 09.00 Uhr. 2200g, 47cm. Hernienartige Vorwölbung von Leber, Magen, Dünndarm und Dickdarnteilen, die mit einer dünnen Membran (Bauchfell) überzogen ist. Leber schwarz; Gehirngyri: etwas weit.



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Rechtsseitige Bauchspalte.   |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Gastroschisis dextra. Rechtsseitige Bauchspalte.   |
| <b>ICD10:</b>                        | Q79.3  |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | An der rechten Bauchwand entsteht durch Rückbildung der rechten Nabelvene eine Schwachstelle durch die bevorzugt Brüche nach außen treten. Bei direktem Kontakt mit der Amnionflüssigkeit (Fruchtwasser) können die Organe und Darmteile geschädigt werden. Auch kann es zu Verdrehungen (Volvolus) und somit Abschnürungen (Inkarzeration) der Gefäße kommen, was zu Absterben von Gewebe (Nekrose) führen kann.  |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Die Gastroschisis tritt mit einer Häufigkeit von 1: 10 000 Geburten auf und hat, da sie nicht, wie die Omphalocele (Nabelbruch mit Bruchsack), mit weiteren Fehlbildungen vergesellschaftet ist, eine bessere Prognose bei Operationen. Momentan werden zwei Techniken angewandt: 1. Sofortige Reposition der Bruchanteile unter Zuhilfenahme von Teilen der Nabelschnur und strenger Überwachung des Druckes im (meist zu kleinen) Bauchraum. 2. Unter Keimarmut passiv die Schwerkraft ausnutzendes Abwarten. Die Häufigkeit in Deutschland nimmt bei jungen Frauen zu. Ein Zusammenhang mit Cocainmißbrauch der Mutter wird diskutiert [1] [2]. |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Forrester MB, Merz RD.: Comparison of trends in gastroschisis and prenatal illicit drug use rates.: J Toxicol Environ Health A. 2006 Jul;69(13):1253-9. [Journal of Toxicology and Environmental Health. Part A] [2] Torfs CP, Velie EM, Oechsli FW, Bateson TF, Curry CJ.: A population-based study of gastroschisis: demographic, pregnancy, and lifestyle risk factors.: Teratology. 1994 Jul;50(1):44-53.  |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Starke, Walter, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 17.3.1906 - 9.12.1976, Wirkungszeit: 16.3.1953 - 6.2.1974   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Rahn, Dr.  |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr. Rahn)   |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 8.11.1955  |
| <b>Datierung:</b>                    | 12.12.1955   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert., Verschuß: Reinalith, nach der Regeneration: Terostat.  |
| <b>Etikett/Marke/ Signatur:</b>      | Inv.-Nr. im Glasdeckel, Originaletikett.   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 26x34x12 (Glasmaße)  |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | <6000 (Glasmaße)   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll: 1176 / 1955, (3) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" 1954/1955.   |
| <b>Zustand:</b>                      | ohne Mängel,   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 7.2.2003   |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008  |

2 Kopfhälften (Sagittalschnitt) eines Neugeborenen  
Occipitale Encephalocele



Bildnummer: 1957 83 1

**Objekttitel:** "...occipitale Encephalomeningocele"/Kind  
**Lebensalter:** 16 Stunden

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Spaltbildung, Occipitomyelomeningoencephalocele, okzipital, occipital, Enzephalozele, Encephalocele, Okzipitomyelomeningoencephalozele, Meningocele, Meningozele, Myelozele, Meningoenzephalozystozele, Meningoenzephalocystozele, Myelocele

**Objektbeschreibung:** Feuchtpräparat eines sagittal halbierten Kopfes eines Kindes mit hinterer Encephalocele in Seitenansicht.

**Spezifischer Befund:** Sektionsprotokoll Nr. 83/1957: Geburt: Sectio am 21.01.1957. Sektion am 23.01.1957, 08.30 Uhr; 48 cm, 2980 g. Zeichen der Reife. Große occipitale Encephalomeningocele. Weit offener Ductus arteriosus Botalli, offenes Foramen ovale. Dilatation der Herzhöhlen. Punktförmige subpleurale und subepicardiale Blutungen. Terminale Aspiration. Keine weiteren Fehlbildungen.



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Große occipitale Encephalomeningocele.   |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Occipitale Meningoencephalocystocele. Auswachsen von hinteren Gehirnteilen in einem Sack aus Hirnhaut.   |
| <b>ICD10:</b>                        | Q01.2  |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Mit Folsäuremangel assoziierter Komplex, bei dem bei kleineren Defekten chirurgisch interveniert werden kann. Wichtig ist das Verhindern einer Meningitis / Encephalitis (Hirn(haut)entzündung) [2].   |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Folsäuremangel ist nach wie vor ein großes Problem in der schwangerschaftsbegleitenden Medizin. In den Niederlanden nahmen, trotz massiver staatlicher Aufklärung, von den geplant-schwangeren Frauen (85% aller Schwangeren) nur 36% vermehrt Folsäure zu sich. Die Zahl der Neuralrohdefekte in Europa ging erst zurück und stagniert jetzt. In Kanada und den USA wurde durch Anreicherung von Nahrungsmitteln mit Folsäure (+Vit.B12) ein signifikanter Rückgang erreicht [1].   |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Meijer WM, de Walle HE.: Differences in folic-acid policy and the prevalence of neural-tube defects in Europe; recommendations for food fortification in a EUROCAT report: Ned Tijdschr Geneesk. 2005 Nov 12;149(46):2561-4. [Nederlands Tijdschrift Voor Geneeskunde] [2] Mantero E, Russo G, Dondero M, Levato GL, Piatelli GI, Gastaldi M, Cama A.: Bacterial infections in patients with cephalocele epidemiological data and therapy.: Eur J Pediatr Surg. 1996 Dec;6 Suppl 1:40-1. [European Journal of Pediatric Surgery : Official Journal of Austrian Association of Pediatric Surgery] |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Starke, Walter, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 17.3.1906 - 9.12.1976, Wirkungszeit: 16.3.1953 - 6.2.1974   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Korb, Dr.  |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr. Korb).  |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 23.1.1957  |
| <b>Datierung:</b>                    | 8.2.1957   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert.   |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Etikett am Glas  |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 25x26,5x7,5 (Glasmaße)   |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | > 5000 (Glasmaße)  |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Sektionsprotokoll: 83/1957, (2) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" 1956-1957.  |
| <b>Zustand:</b>                      | restaurationsbedürftig, verfärbte Lösung, wenig Lösung   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 14.7.2004  |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008  |

Torso eines Säuglings mit eröffnetem Thorax und Abdomen  
Situs inversus



Bildnummer: 1957 474 1

**Objekttitel:** "Situs inversus totalis"/Kind  
**Lebensalter:** 9 Monate

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, multipel, Transposition, Darm, Pankreas, Lunge, Herz, Cor, Milz, Lien, Splen, Leber, Hepar, Situs inversus totalis, Situs, inversus, totalis, Ventrikelseptumdefekt, Vorhofseptumdefekt, ASD, VSD

**Objekt-**

**beschreibung:** Kindlicher Torso (Extremitäten und Kopf sind abgesetzt). Blick auf die eröffnete ventrale Körperhöhle (Thorax und Abdomen). Keilschnitt in die Herzhöhlen.

**Spezifischer**

**Befund:** Sektionsprotokoll 474/1957: Sektion am 18.04.1957, 08.30 Uhr: Situs inversus totalis. Transposition der großen Gefäße mit zweifachem Defekt des Ventrikelseptums sowie Vorhofseptumdefekt. Geringgradige Descensus-Stenose der Aorta. Hypertrophie beider Kammerwände. Erheblich retardierter Entwicklungszustand. Dilatation der Herzhöhlen. Fleckförmige Atelektase und partielle Überblähung der Lungen (keine Pneumonien). Akute Blutüberfüllung der inneren Organe. Erhebliches Hirnödem.



|                                      |   |
|--------------------------------------|---|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Situs inversus totalis. Transposition der großen Gefäße mit zweifachem Defekt d. Ventrikelseptums sowie Vorhofseptumdefekt. Gringgd. Descendensstenose der Aorta. Hypertrophie bd. Kammerwände.   |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Situs inversus totalis. Alle inneren Organe sind auf der jeweils spiegelbildlich anderen, contalateralen Seite zu finden.   |
| <b>ICD10:</b>                        | Q89.3   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Dies wäre eine prinzipiell harmlose Fehlbildung, käme nicht oft, wie in diesem Fall, eine Transposition der großen Gefäße (Aorta rechts, A.pulmonalis links) hinzu. Die Anlage für dieses Situs-inversus-Cardiopathie-Syndrom wird autosomal-rezessiv vererbt [2] [3]. Das Kind konnte diese Situation nur eine Weile (9 Monate) ohne Operation (Switch-OP; Rastelli-OP) überleben, da die Herzscheidewände einen Shuntfluß zuließen (ASD, VSD) [5]. Die Angabe in der "Kladde" ist sicher ein Schreibfehler: Kind nur 9 Tage, statt 9 Monate, alt (3).   |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Der Genlokus ist 7p21 [4]. Eine Ursache für die Veränderung der Erbinformation (Verschwinden des dominanten "Platzanweisers") scheint ein erhöhtes Alter des Vaters zu sein [1].  |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Lian, Z.; Zack, M. M.; Erickson, J. D.: Paternal age and the occurrence of birth defects.: Am. J. Hum. Genet. 39: 648-660, 1986. [American Journal of Human Genetics] [2] Czeizel, A. : Familial situs inversus and congenital heart defects. (Letter) Am. J. Med. Genet. 28: 227-228, 1987 [American Journal of Human Genetics] [3] Zlotogora, J.; Schimmel, M. S.; Glaser, Y. : Familial situs inversus and congenital heart defects. Am. J. Med. Genet. 26: 181-184, 1987. [American Journal of Human Genetics] [4] Layton, W. M., Jr.: Random determination of a developmental process: reversal of normal visceral asymmetry in the mouse. J. Hered. 67: 336-338, 1976. [The Journal of Heredity] [5] Williams WG, McCrindle BW, Ashburn DA, Jonas RA, Mavroudis C, Blackstone EH; Congenital Heart Surgeon's Society.: Quality of life of children after repair of transposition of the great arteries. Circulation. 2003 Aug 19;108(7):857-62. |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Starke, Walter, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 17.3.1906 - 9.12.1976, Wirkungszeit: 16.3.1953 - 6.2.1974  |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Bauke, Dr.  |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion   |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr. Bauke).  |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 18.4.1957   |
| <b>Datierung:</b>                    | 21.5.1957   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert., Verschuß: Reinalit  |
| <b>Etikett/Marke/ Signatur:</b>      | Etikett am Glas   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 30x16x8 (Glasmaße)  |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | < 10 000 (Glasmaße)   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll: 474 / 1957, (3) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" 1956-1957.   |
| <b>Zustand:</b>                      | restaurierungsbedürftig, Schwebeteilchen  |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 3.3.2003  |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander   |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008   |

Neugeborenes  
Naevus pigmentosus



Bildnummer: 1957 1033 1

**Objekttitel:** "Naevus pigmentosus..." / Kind  
**Lebensalter:** 6 Stunden

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Haut, Naevus, Nävus, Naevus pigmentosus, congenitus, congenital, kongenital, Muttermal, Leberfleck, pigmentosus, Organfehlbildung

**Objekt-**

**beschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat eines Kindes mit großem Naevus pigmentosus (Muttermal) auf dem Rücken. Vorne mit Gestell vernäht.

**Spezifischer**

**Befund:** Sektionsprotokoll 1033/1957: Sektion am 03.09.1957, 09.30 Uhr: 38cm, 1000g. Zeichen der völligen Unreife. Umschriebene geburtstraumatische Arachnoidalblutung im Bereich des Kleinhirnbrückenwinkels links. Gleichseitige Blutung des Plexus choroideus in die Seitenventrikel. Tentorium und Falx cerebri intakt. Flächenhafte Hämorrhagien der Bauchhaut. Fast vollständiges Fehlen der Lungenentfaltung. Kein Anhalt für Aspiration. Handflächen-großer symmetrisch ausgebildeter Naevus pigmentosus der Rückenhaut, ebensolcher von Markstückgröße an der Streckseite des rechten Oberschenkels.



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Naevus pigmentosus der Rückenhaut. (Nicht lebensfähige Frühgeburt).  |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Riesen-Naevus pigmentosus congenitus dorsalis. Muttermal des Rückens.  |
| <b>ICD10:</b>                        | Q82.5  |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Meist harmlose, vererbare Überpigmentierung der Haut. Das Kind war eine Frühgeburt (38cm und nur 1000g), erlitt unter der Geburt ein Schädelgeburtsstrauma (intracranielle Blutung) und überlebte diesen Zustand nicht.  |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Congenitale Naevi haben ein leicht erhöhtes Entartungsrisiko, vor allem wenn sie groß und behaart sind. Sie sind oft mit Schleimhautläsionen und /oder neuromeningealer Melanose (neurocutane Melanome) assoziiert. Auch treten sie vermehrt beim weiblichen Geschlecht und am Rücken auf [2]. Beides trifft in diesem Fall zu. Bei Geburt gefundene derartige Hautveränderungen müssen engmaschig dem Dermatologen vorgestellt werden. Man geht von einer Vererbbarkeit (autosomal kodominant) [1] aus; dies ist jedoch bislang nicht bewiesen. |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Goodman, R. M.; Caren, J.; Ziprkowski, M.; Padeh, B.; Ziprkowski, L.; Cohen, B. E.: Genetic considerations in giant pigmented hairy naevus. Brit. J. Derm. 85: 150-157, 1971. [The British Journal of Dermatology] [2] Voigtlander, V.; Jung, E. G.: Giant pigmented hairy nevus in two siblings. Humangenetik 24: 79-84, 1974.  |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Starke, Walter, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 17.3.1906 - 9.12.1976, Wirkungszeit: 16.3.1953 - 6.2.1974   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Biese, Dr.   |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr. Biese).   |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 4.9.1957   |
| <b>Datierung:</b>                    | 27.9.1957  |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert.   |
| <b>Etikett/Marke/ Signatur:</b>      | Etikett am Glas  |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 40x18x9 (Glasmaße)   |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | < 10 000 (Glasmaße)  |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll: 1033 / 1957, (3) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" 1956-1957.   |
| <b>Zustand:</b>                      | ohne Mängel,   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 4.2.2000 und 4.2.2003  |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008  |

Neugeborenes  
Patau-Syndrom - Trisomie 13



Bildnummer: 1957 1428 1

**Objekttitel:** "Polydaktylie..." /Kind  
**Lebensalter:** 3 1/2 Stunden

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** m

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Genetik, Polydaktylie, Turmschädel, Trisomie 13, Pentalogie, Fallot, Mikrophthalmie, Mikrophthalmus, Atresie, Mutation, Nase, Stenocephalie, Skaphocephalie, Akrocephalie

**Objekt-  
beschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat eines Kindes mit Sektionsnaht, tiefliegenden Augen und rudimentärer Nase. Beine leicht angewinkelt. Rötliche Verfärbungen an den Handgelenken, Knien und Füßen.

**Spezifischer  
Befund:** Sektionsprotokoll 1428/1957: Entbindung: 24.11.1957, 04.55 Uhr: Nabelschnurumschlingung und Hydramnion. Sektion am 25.11.1957, 08.30 Uhr: 48cm, 2880g. Zeichen der Unreife. Vorhofseptum- und Kammerseptumdefekt. Reitende Aorta. Pulmonalstenose. Polydaktylie. Turmschädel und Mikrophthalmie. Atresie der äußeren Nasenöffnungen. "Affenspalten" [Vierfingerfurchen], inkompletter Pons hepatis [Verbindungsstück aus Lebergewebe über die Fossa venae umbilicalis zwischen Lobus sinister und Lobus quadratus] und appendikuläre Kapselzyste der Leber. Linksseitiger Doppelureter. Bauchhoden beidseits am unteren Nierenpol. Hochgradige Hypoplasie der äußeren Genitale mit höckerartigem Penisrudiment.



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Polydaktylie (Mehrfingrigkeit), Turmschädel mit Mikrophtalmie (kleine Augen), Atresie (Fehlen) der äußeren Nasenöffnungen, Hochgradige Hypoplasie (Unterentwicklung) der äußeren Genitale.   |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Patau-Syndrom: Trisomie 13. Mikrophthalmie mit craniofacialer Dysplasie (Atresie der Nasenöffnungen), Polydaktylie (Vielfingrigkeit) und Mikropenis.   |
| <b>ICD10:</b>                        | Q89.8, Q91.7   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Die Diagnose kann ohne genetische Untersuchung nicht validiert werden, jedoch treten alle zu sehenden Merkmale in Kombination nur bei einer Trisomie 13 (Patau- oder Bartholin-Patau-Syndrom) gemeinsam auf. Inzidenz: ca. 1:10.000. Die meisten Kinder sterben im Mutterleib; die Lebenserwartung von Kindern mit Patau-Syndrom, die Schwangerschaft und Geburt überlebt haben, ist herabgesetzt. Selbst bei optimaler Therapie überleben die meisten das erste Jahr nicht. Alle bekannten Fälle sind geistig behindert. Das Patau-Syndrom ist nach der Trisomie 21 (Down) und 18 (Edwards) die dritthäufigste Trisomie [1] [2] [3] [4].  |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Es könnte sich auch um eine Kombination von Grauhan Syndrom (Polydaktylie & Fehlbildungen im Urogenitaltrakt) [1], Morbus Crouzon (Dysostosis craniofacialis: koronare/sagittale Synostose, Turmschädel & mediane Knochenleiste der Stirn sowie Dysgnathien[1] [5]) und einem Kaplowitz-Bodurtha Syndrom (Mikrophthalmie mit Nasenfehlbildungen, Kryptorchismus, Mikropenis und Hormonstörungen) handeln [1] [6]. Die Trisomie 13 ist jedoch die wahrscheinlichste und auch häufigste Variante [1] [2].  |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Sacher M, Oppolzer A.: You make the diagnosis. Trisomy 13 (Patau syndrome):. <i>Pediatr Pathol.</i> 1983;18(1):91-4. [Pediatric Pathology] [2] Iliopoulos D. et al.: Patau syndrome with a long survival (146 months): A clinical report and review of literature.: <i>Am J Med Genet A.</i> 2006 Jan 1;140(1):92-3. [American Journal of Medical Genetics. Part A] [3] Patau K, Smith DW, Therman E, Linhorn SL, Wagner HP.: Multiple congenital anomaly caused by an extra autosome. <i>Lancet.</i> 1960 Apr 9;1:790-3. [4] Patau K, Therman E, Smith DW, Demars RL.: Trisomy for chromosome No. 18 in man. <i>Chromosoma.</i> 1961;12:280-5. [5] Wiegand R.: Dysostosis craniofacialis (Morbus Crouzon, 1921) with bilateral membranous atresia of external ear.: <i>Arch Ohren Nasen Kehlkopfheilkd.</i> 1954;166(2):128-39. [Archiv für Ohren-, Nasen- und Kehlkopfheilkunde] [6] Kaplowitz PB, Bodurtha J.: Congenital hypopituitarism and micropthalmia. Report of two cases. <i>Acta Paediatr.</i> 1993 Apr;82(4):419-22. [Acta Paediatrica] |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Starke, Walter, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 17.3.1906 - 9.12.1976, Wirkungszeit: 16.3.1953 - 6.2.1974   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Kirchheim, Dr.   |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr. Kirchheim).   |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 25.11.1957   |
| <b>Datierung:</b>                    | 6.1.1958   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert.   |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Etikett am Glas  |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 42x18x13 (Glasmaße)  |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | > 8 000 (Glasmaße)   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll: 1428/1957, (3) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" 1956-1957.   |
| <b>Zustand:</b>                      | ohne Mängel,   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 24.1.2000  |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008  |

Ungeborenes  
Omphalocele und Meningomyelocystocele



Bildnummer: 1958 463 1

**Objekttitel:** "Mediane Bauchspalte...Sacrale Meningocele..." / Kind **Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Lebensalter:** Frühtotgeburt, 8. Schwangerschaftsmonat **Geschlecht:** m  
**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Spaltbildung, Omphalocele, Gastroschisis, Prolaps, Meningocele, Bauchspalte, Meningocystocele, Meningomyelocystocele, Hoden, Testis

**Objektbeschreibung:** Ganzkörperpräparat in Seitenansicht mit auffallender Spaltbildung im Sacral- und Abdominalbereich. Beide Ellenbogen stützen sich auf den Bauchbruchinhalt. Die Haut wirkt schrumpelig-faltig.

**Spezifischer Befund:** Sektionsprotokoll Nr. 463/1958: Sektion am 02.04.1958, 08.30 Uhr. Mediale Bauchspalte und Totalprolaps der Baueingeweide einschließlich des rechten Hodens. Rudimentäre Anlage der äußeren Genitalien. Apfelgroße, sacrale Meningocystocele bei tastbarer Spaltbildung der Lendenwirbelsäule.



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Mediane Bauchspalte mit Totalprolaps der Baueingeweide einschließlich des rechten Hodens. Sacrale Meningocele.   |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Omphalocele. Meningomyelocystocele. Mikrognathie.  |
| <b>ICD10:</b>                        | Q79.2, Q01.9   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Multipler Fehlbildungskomplex: Omphalocele (Nabelbruchsack) mit großen Darmteilen und dem rechten Hoden; Meningomyelocystocele (Blasenbildung aus Rückenmarkshaut mit Rückenmarksanteilen als Inhalt) in der Steißregion und Mikrognathie (zu kleiner Unterkiefer bzw. fliehendes Kinn).   |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Bei der Vielzahl der unterschiedlichen, nicht in Zusammenhang stehenden, Fehlbildungen ist an eine Schädigung der gesamten Frucht (z.B. durch ionisierende Strahlen) zu denken. Es gibt eine Untersuchung zur Substanz Flubendazol aus dem Jahr 1987. Flubendazol, ein Antiparasitikum aus der Gruppe der Benzimidazole, ist ein p-fluoriertes Analog des Mebendazol. Es stellte sich heraus, daß es bei Ratten, die mit Flubendazol verunreinigtes Wasser zu sich nahmen, auffällig oft Jungtiere mit Omphalocelen und Meningocelen geboren wurden [1]. |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Yoshimura H.: Teratogenicity of flubendazole in rats. Toxicology. 1987 Feb;43(2):133-8. [Toxicology].  |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Starke, Walter, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 17.3.1906 - 9.12.1976, Wirkungszeit: 16.3.1953 - 6.2.1974   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Bauke, Dr.   |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr. Bauke).   |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 1.4.1958   |
| <b>Datierung:</b>                    | 20.5.1958  |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert., Verschuß: Terostat   |
| <b>Etikett/Marke/ Signatur:</b>      | Inv.-Nr. im Glasdeckel, Originaletikett.   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 29,7x20,3x9,4 (Glas mit Präparat)  |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | < 7800 (Glas mit Präparat)   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll 463 / 1958, (3) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" 1958/1959.   |
| <b>Zustand:</b>                      | ohne Mängel,   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 7.4.2003   |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008  |

Hände und Füße eines Neugeborenen  
Polydaktylie bei Orofacial-Digitalem Syndrom Typ V (Thurston)



Bildnummer: 1960 339b 1

**Objekttitel:** "Polydaktylie..." / Kind  
**Lebensalter:** 40 Minuten

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Fuß, Hand, Extremität, Syndaktylie, Polydaktylie

**Objekt-**

**beschreibung:** Feuchtpräparat der Hände und Füße eines Neugeborenen mit Fehlbildung aller vier Extremitäten: überzählige und miteinander verbundene Finger und Zehen.

**Spezifischer**

**Befund:** Sektionsprotokoll 339/1960: Geburt am 08.03.1960, 10.45 Uhr: blaue Asphyxie, Herztod. Sektion am 08.03.1960, 11.10 Uhr: 3640g, 52 cm. Zeichen der Reife. Doppelseitige Cheilognathopaltoschisis. Linker Fuß: sechsstrahliger Metatarsus, achtstrahlige Phalanxreihe bei Syndaktylie der ersten drei Strahlen und doppelter Anlage der fünften Phalanxreihe. Rechter Fuß: sechstrahlige metatarsalische und siebenstrahlige Phalanxreihe mit Syndaktylie der ersten beiden und doppelter Anlage der letzten beiden Phalangenreihe. Accessorischer Daumen links. Intraligamentäre Tentoriumblutungen. Thymuskapselblutungen. Nahezu vollständige Atelektase beider Lungen. Keine weiteren Fehlbildungen.



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Polydaktylie und Syndaktylie der Hände und Füße. Röntgenologisch 6strahlig. Metatarsus beider Hände sowie 8- und 7-strahlige Phalanx mit Doppelanlage derselben der Füße.  |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Polydaktylie und Syndaktylie an Händen und Füßen. Überzählige und teilweise verschmolzenen Finger und Zehen.   |
| <b>ICD10:</b>                        | Q87.5, Q87.0   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Extradfinger können wegen zusätzlicher Zonen interdigitalen Zelltodes entstehen. Die Syndaktylie ("Verschmelzung") besteht in einem Differenzierungsmangel zwischen zwei oder mehreren Fingern. Das Auftreten beider Fehlbildungen in der Bevölkerung ist nicht selten und wird mit einer Prävalenz von 1:2000 angegeben. Expositionsversuche mit Vitamin A am Hühnerembryo haben einen evidenten Zusammenhang zwischen "retinoic acid" und Polydaktylie ergeben [3]. Das Präparat 1960/339a ist der Kopf des Kindes.  |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Polydaktylie für sich genommen ist nur eine Normabweichung. Sie deutet jedoch oftmals auf weitere Fehlbildungen innerer Organe hin. In diesem Fall kam eine Cheilognathopaltoschisis hinzu, so daß man die Diagnose des Orofacial-Digitalen Syndroms Typ V (Thurston) stellen kann, welches sich durch Polydaktylie und eine Lippen-Kiefer-Gaumenspalte auszeichnet [1][2].  |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Thurston, E. O. : A case of median hare-lip associated with other malformations. Lancet II: 996-997, 1909. [2] Gopalakrishna, A.; Thatte, R. L.: Median cleft lip associated with bimanual hexadactyly and bilateral accessory toes: another case. Brit. J. Plast. Surg. 35: 354-355, 1982. [British Journal of Plastic Surgery] [3] Fernandez-Teran M, Piedra ME, Rodriguez-Rey JC, Talamillo A, Ros MA.: Expression and regulation of eHAND during limb development.: Dev Dyn. 2003 Apr;226(4):690-701. [Developmental Dynamics : an official publication of the American Association of Anatomists] |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Starke, Walter, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 17.3.1906 - 9.12.1976, Wirkungszeit: 16.3.1953 - 6.2.1974   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Deckart, Dr.   |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke.  |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 9.3.1960   |
| <b>Datierung:</b>                    | 14.7.1960  |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert, Na-Dithionit, Verschuß: Cenusil   |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Etikett am Glas  |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 25,0x15,5x7,5 (Glasmaße)   |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | < 5000 (Glasmaße)  |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionprotokoll: 339 / 1960, (3) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" 1960-1961.   |
| <b>Zustand:</b>                      | restauriert, ohne Mängel,  |
| <b>ermittelt am:</b>                 | Juni 1989 und 16.8.2004  |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008  |

Ungeborenes  
Gliedmaßen-Körperwand-Komplex (LBWC)



Bildnummer: 1960 856 1

**Objekttitel:** "Ektopie cordis nuda..." /Kind  
**Lebensalter:** Totgeburt

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** m

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Spaltbildung, Enzephalozele, Encephalocele, Menigozele, Meningocele, LWBC, Meningoencephalocele, Acranie, Akranie, Dysraphie, Exencephalie, Cantrell, Exencephalie, Cheilognathopalatoschisis, Lippen-Kiefer-Gaumenspalte, Ektopia cordis, Ectopia cordis, Ektopie, Holoprosencephalie, Holoprosenzephalie, Mikrophthalmus

**Objekt-**

**beschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat eines männlichen Ungeborenen mit Spaltbildung der ventralen Körperwand (Austritt des Herzens), mediale Spaltbildung des Gesichtsschädels und des Hirnschädels (Austritt von Hirnteilen bei fehlgebildeten Schädelknochen). Anhängige Nabelschnur und Amnionstränge. Die Haut ist gelblich verfärbt.

**Spezifischer**

**Befund:** Sektionsprotokoll 856/1960: Schwangerschaft und Geburt: Mutter: rh (-) ohne Ak-Bildung. Kind aus Steißlage wegen schlechter KHT durch Extraktion entbunden. Herzschlag war noch festzustellen eine Atmung ist nicht aufgetreten. Sektion am 06.07.1960, 08.15 Uhr: 52cm, 2710g. Keine vollständigen Reifezeichen. Ectopia cordis nuda thoracalis. Großer tiefsitzender Vorhofseptumdefekt. Ausgedehnte Hemmungsfehlbildung des Gesichtsschädels mit schrägen Gesichtsspalten beiderseits. Mikrophthalmus links bei normal ausgebildeten Augäpfel rechts. Hypoplasie und Verklumpung der linken Ohrmuschel mit Atrésie des linken Gehörganges. Zwei Aurikel vor dem linken Ohr. Exencephalie mit starker, subkutaner Blutung bei Acranie. Ausbildung eines breiten, von der Nabelschnur über die nach cranial verzogene Herzspitze bis zur Encephalocele reichenden Amnionstranges. Coecumhochstand. Keine weiteren Fehlbildungen. Fetale Lungenatelektase beidseits. Hydrothorax.



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Ektopie cordis nuda thoracalis mit tiefsitzendem Vorhofseptumdefekt. Hemmungsmißbildung des Gesichtsschädels (schräge Gesichtsspalten). Mikroophthalmus links (normaler Augapfel rechts). Hypoplasie der linken Ohrmuschel und Aplasie des Gehörganges. Exencephalie bei Akranie.  |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Gliedmaßen-Körperwand-Komplex (LBWC). Dysraphie mit Exencephalie und Ectopia cordis nuda mit amniotischen Band.  |
| <b>ICD10:</b>                        | Q04.9  |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Multiple Fehlbildungen: Die Entwicklung des Neuroporus cranialis (Kopfende des Neuralrohres, aus dem sich das zentrale Nervensystem entwickelt) ist massiv gestört worden. Das Herz liegt aufgrund eines mangelnden Verschlusses der Thorakalleisten außerhalb des Körpers. Die obere Bauchwand ist nicht verschlossen. Der Gesichtsschädel ist unvollständig und im Sinne einer Cheilognathopalatoschisis (Lippen-Kiefer-Gaumenspalte) gespalten. Dieses und das Vorhandensein nur eines voll ausgebildeten Auges und Ohres deuten auf eine lobare Holoprosencephali (schwere Fehlbildung des Vorhirns) hin. Die Anheftung des amniotischen Bandes zwischen Herz und Gehirn trug sicherlich noch zur weiteren Verschlimmerung der Situation bei. Untersuchungen haben gezeigt, daß gerade solche Hirnfehlbildungen durch übermäßigen Alkoholgenuß in der Frühschwangerschaft (2. Woche), wenn also die werdende Mutter meist von der Schwangerschaft noch nichts bemerkt hat, hervorgerufen werden. Die inneren Organe wurden von dorsal entnommen, um das Präparat zu erhalten. Sie wurden von Dr. Roschlau "bearbeitet" (3). Das Präparat selbst kam erst 1963 in die Sammlung. |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Die ventrale Spaltbildung in Kombination mit einer Herzfehlbildung deutet auf eine Cantrell-Pentalogie hin, die typische Spaltung der ventralen Körperwand eher auf einen Gliedmaßen-Körperwand-Komplex (LBWC = Limb-body wall complex), welcher vom Syndrom der Amnionruptursequenz unterschieden werden muß. Ist die Ursache das Amnionband, so ist das Amnion (so die derzeitige Hypothese) im 1. Trimester eingerissen und hat sich mit der Haut des Feten verbunden. Die Resultate sind eher Amputationen oder Hemmungsfehlbildungen, wie eine Hypoplasie der Lungen oder gestörte Knochenentwicklung (Pseudosyndaktylie, Extremitätenfehlbildungen). Sie entstehen zumeist aus der eingeschränkten Beweglichkeit. Beim LBWC stehen Reduktionsdefekte im Vordergrund: Exencephalie, Brust-/ und Bauchwand, sowie Lippen-Kiefer-Gaumenspalten. Die zugrundeliegende Ursache ist derzeit noch unklar [1] [2]. Ein ähnlicher Fall wurde bereits dem LBWC zugeordnet [3].   |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Taub P.J, Bradley JP, Setoguchi Y, Schimmenti L, Kawamoto HK Jr.: Typical facial clefting and constriction band anomalies: an unusual association in three unrelated patients.: Am. J. Med. Genet. 120A: 256-260, 2003. [American Journal of Medical Genetics] [2] Robin NH, Franklin J, Prucka S, Ryan AB, Grant JH.: Clefting, amniotic bands, and polydactyly: a distinct phenotype that supports an intrinsic mechanism for amniotic band sequence.: Am J Med Genet A. 2005 Sep 1;137(3):298-301. [American Journal of Medical Genetics] [3] Jensen OA, Hagerstrand I, Brun A, Lofgren O.: Limb-body wall complex with anophthalmos and choroidal coloboma. Pediatr Pathol. 1993 Jul-Aug;13(4):505-17. [Pediatric Pathology]   |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Starke, Walter, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 17.3.1906 - 9.12.1976, Wirkungszeit: 16.3.1953 - 6.2.1974   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Geburtshelfer: Kubert, Dr./ Sekant: Roschlau, Dr.  |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Geburtshilfe/ Sektion  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr. Roschlau).  |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 6.7.1960   |
| <b>Datierung:</b>                    | 6.8.1960   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert.   |
| <b>Etikett/Marke/ Signatur:</b>      | Etikett auf dem Glas   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 44x24x16 (Glasmaße)  |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | <10 000 (Glasmaße)   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll: 856/1960, (3) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" 1960-1972. (4) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" 1960-1961.  |
| <b>Zustand:</b>                      | restaurierungsbedürftig, verfärbte Lösung  |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 11.4.2003  |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
|                                      | <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b> 26.6.2008  |

Ungeborenes  
Cantrell-Pentalogie



Bildnummer: 1960 1002 1

**Objekttitel:** "Multiple Herzmißbildung..." / Kind  
**Lebensalter:** Frühtotgeburt

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** m

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Spaltbildung, LKS, Ectopia cordis, Herz, Cor, Thoracoschisis, Thoracoschisis, Brustspalte, Cheilognathopalatoschisis, Ektokardia thorazika, Ectocardia thoracica, Cantrell, Ektopia cordis, Ectopia cordis

**Objekt-**

**beschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat eines Ungeborenen mit Lippen-Kiefer-Gaumenspalte und ventraler Spaltbildung mit Austritt von Herz und Leber. Die Haut erscheint gelblich.

**Spezifischer**

**Befund:** Schwangerschaft: I. Para; ab 08.08.1960 keine Kindsbewegung mehr. Sektion, 13.08.1960, 10.30 Uhr: 50cm, 3620g. Zeichen der Reife. Mazeration. Placenta mit 27cm langer Nabelschnur. Doppelseitige Lippen-Kiefer-Gaumenspalte. Vollständige Brustspalte mit fissura sterni. Ektopia cordis thoracalis nuda. Cor trilobulare biventriculosum. Weite, dextroponierte, über einem hochsitzenden Ventrikelseptumdefekt reitende Aorta. Hypoplasie des Conus pulmonalis und der Ateria pulmonalis. Zweiklappige Valvula pulmonalis. Hypoplasie der rechten Lunge. Fehlender Ductus arteriosus botalli. Breite Rectusdiastase oberhalb des Nabels mit epigastrischer Hernie (Inhalt: Regelrecht gestaltete Leber).



|                                      |   |
|--------------------------------------|---|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Multiple Herzmißbildung, Ektopia cordis, Lippenkiefergaumenspalte, Brust- und Bauchspalte.  |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Cantrell Pentalogie: Thoracoschisis mit Ectopia cordis. Bruch der Bauchwand mit Austritt der Leber. Herzfehlbildungen (reitende Aorta, Ventrikelseptumdefekt) und Zwerchfellhernie.   |
| <b>ICD10:</b>                        | Q12.1   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Angeborene (Embryonalperiode), ventral-mediane Spalte (fehlende oder unvollständige Verschmelzung der paarigen Sternalleisten) mit Heraustreten des Herzens aus der Brust (Ectopia cordis). Fehlbildung, die meist mit anderen Symptomen assoziiert (vor allem - so auch hier: Herzfehlbildungen), und in dieser schweren Ausprägung inoperabel und nicht mit dem Leben zu vereinbaren ist. Desweiteren findet sich eine Cheilognathopalatoschisis (Lippen-Kiefer-Gaumenspalte), eine Hypoplasie der rechten Lunge als Folge einer rechtsseitigen Zwerchfellhernie und eine Gastroschisis mit der Leber als Bruchinhalt, so daß die Diagnose Cantrell-Pentalogie gestellt werden kann [1][2]. |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Spaltbildungen der ventralen Körperhälfte, die das fehlgebildete Herz einschließen, lassen immer an ein Cantrell-Pentalogie denken: 1.Thoacoschisis, 2. Ectopia cordis, 3. Defekte der Bauchwand (hier Gastroschisis), 4. Zwerchfellhemmfehlbildungen und 5. Herzfehlbildungen (z.B. VSD, Fallot-Tetralogie) [1] [2].   |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Cantrell, J. R.; Haller, J. A.; Ravitch, M. M. : A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium and heart. Surg. Gynec. Obstet. 107: 602-614, 1958. [Surgery, Gynecology & Obstetrics] [2] Aslan A, Karaguzel G, Unal I, Aksoy N, Melikoglu M.: Two rare cases of the Pentalogy of Cantrell or its variants.: Acta Med Austriaca. 2004 Aug;31(3):85-7. [Acta Medica Austriaca]  |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Starke, Walter, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 17.3.1906 - 9.12.1976, Wirkungszeit: 16.3.1953 - 6.2.1974  |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Obduzent: Roschlau, Dr.   |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Obduktion   |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Obduktion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr. Roschlau).   |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 13.8.1960   |
| <b>Datierung:</b>                    | 27.8.1960   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert.  |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Etikett am Glas   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 59x26x13 (Glasmaße)   |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | > 10 000 (Glasmaße)   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll: 1002 / 1960, (3) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" 1960-1961.  |
| <b>Zustand:</b>                      | restaurierungsbedürftig, verfärbte Lösung   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 9.4.2003  |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander   |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008   |



Horizontalschnitt des Kopfes eines Neugeborenen in der Temporalebene  
Mikrocephalie. Cheilognathopalatoschisis



Bildnummer: 1960 1354a 1

**Objekttitel:** "...Lippen-Kiefer-Gaumenspalte..." / Kind  
**Lebensalter:** 1 1/2 Stunden, 8. Schwangerschaftsmonat

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Spaltbildung, Lippen-Kiefer-Gaumenspalte, LKS, Cheilognathopalatoschisis, Gesichtsspalte, Kopf, Detail

**Objekt-  
beschreibung:** Feuchtpräparat eines eröffneten kindlichen Kopfes mit Pfeil, der die Lippen-Kiefer-Gaumenspalte markiert.

**Spezifischer**

**Befund:** Sektionsprotokoll Nr. 1354 / 1960: Geburt: Frühgeburt (Mens VIII). Sektion am 05.11.1960, 08.30 Uhr. 39 cm, 1750 g. Fehlende Reifezeichen. Doppelseitige Lippen-Kiefer-Gaumenspalte. Mikrocephalus mit beidseitigem Mikrophthalmus. Cranioschisis parietalis mit umschriebenem, nur durch dünne Membran gedeckten Hautdefekt in diesem Bereich. Fehlende Falx cerebri. Polydaktylie am rechten Fuß. Vagina et Uterus duplex. Langnieren mit doppeltem Becken und doppelten Ureteren beidseits. Hochsitzende Ureterenstenose links mit geringer Hydronephrose. Tiefsitzende Ureterenstenose rechts mit Megaureter und hochgradiger Hydronephrose (180 ml Urin). Coecum mobile. Partielle fetale Atelektase beiderseits. Multiple subkutane und subpleurale sowie intrapulmonale und intrameningeale Hämorrhagien. Ekchymosen der Magen- und Harnblasenschleimhaut. Hochgradige Dilatation beider Herzkammern. Weit offener Ductus botalli. Hypoplasie des Thymus. Verdacht auf Toxoplasmose/Listeriose.



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Doppelseitige Lippen-Kiefer-Gaumenspalte. Mikrocephalus und Mikrophtalmus beidseits.   |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Beidseitige Cheilognathopalatoschisis (Lippen-Kiefer-Gaumenspalte) bei Mikrocephalie (Kleinköpfigkeit).  |
| <b>ICD10:</b>                        | Q97.5, Q89.8   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Diese Fehlbildung ist sehr häufig nur Begleiterscheinung von schwereren Fehlbildungskomplexen. Solitäre Lippen-, Kiefer- und Gaumenspalten sind allerdings auch sehr häufig (1: 1000 Geburten) und können chirurgisch hervorragend versorgt werden. Es gibt eine genetische Prädisposition (ist ein Elternteil betroffen, liegt die Chance für das Kind zwischen 7 und 15%), jedoch sind die Ursachen multifaktoriell: Alter der Mutter, Kind ist ein Mädchen (67%), Einnahme von Antiepileptika (Phenobarbital und Diphenylhydantoin). In letzter Zeit lassen neueste Studien vermuten, daß ein Zusammenhang zum Zigarettenrauchen besteht. Präparat 1960/1354b ist das rechte Bein und 1960/1354c die Niere des Kindes. Es wurde auch ein Präparat mit Uterus und Vagina (beide duplex) angefertigt. |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Aufgrund des Gesamtbefundes, der sich durch Kopf- und Augen-, Extremitäten-, Urogenitaltrakt- und Herzfehlbildungen darstellt, muß an ein komplexes Fehlbildungssyndrom gedacht werden. Bei Mikrocephalie kann die Hypophyse betroffen sein, welche nicht unwesentlich an der Ausgestaltung innerer Organe mitwirkt. Solche Zusammenhänge sind beim Juberg-Hayward-Syndrom (Minderwuchs, Lippen-Kiefer-Gaumenspalten, Mikrocephalie und Extremitäten-, vor allem Daumenfehlbildungen) beschrieben worden [1].  |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Hedera, P.; Innis, J. W.: Juberg-Hayward syndrome: report of a new patient with severe phenotype and novel clinical features.: Am. J. Med. Genet. 122A: 257-260, 2003.   |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Neels, Friedrich, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 1.4.1903 - ?, Wirkungszeit: 1946-01.15 - 28.6.1973  |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Roschlau, Dr.  |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr.Roschlau).   |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 5.11.1960  |
| <b>Datierung:</b>                    | 1.12.1960  |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert.   |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Etikett am Glas  |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 15x11x10 (Glasmaße)  |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | > 1000 (Glasmaße)  |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Sektionprotokoll: 1354/1960, (2) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" 1960-1961.   |
| <b>Zustand:</b>                      | restaurierungsbedürftig, verfärbte Lösung  |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 14.9.2004  |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008  |

Ungeborenes  
Cennamo-Gangemi-Syndrom



Bildnummer: 1961 K89 1

**Objekttitel:** "Höchstgradiger Hydrocephalus..."/Kind  
**Lebensalter:** Totgeburt

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Spaltbildung, Gesichtspalte, Mikrophthalmie, internus, Cennamo-Gangemi-Syndrom, externus, Lippen-Kiefer-Gaumenspalte, Hydrocephalus, Polydaktylie, Cheilognathopalatoschisis

**Objekt-**

**beschreibung:** Feuchtpräparat eines kindlichen Oberkörpers mit Kopf und Armen. Hydrocephalus, Polydaktylie der rechten Hand (6 Finger) und Lippen-Kiefer-Gaumenspalte. Spärliche Kopfbehaarung und tiefsitzende Ohren, sowie kleine Augen.

**Spezifischer**

**Befund:** Sektionsprotokoll Nr. K89/1961: Sektion am 28.04.1961, 08.30 Uhr. 58 cm. Zeichen der Reife. Höchstgradiger Hydrocephalus internus et externus. Zustand nach Schädelperforation (5 Liter Liquor in der Schädelhöhle, Kopfumfang nach Auffüllung 63 cm nach klinischen Angaben). Mikrophthalmie. Ausgedehnte Cheilognathopalatoschisis. 6 Finger der rechten Hand, Bürzelbildung an der linken Hand. 6 Zehen beiderseits. Aplasie beider Nebennieren. Nicht beatmete Lungen.



|                                      |   |
|--------------------------------------|---|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Höchstgradiger Hydrocephalus internus et externus. Ausgedehnte Cheilignathopalatoschisis. Rechte Hand 6 Finger. / Der sogenannte Wasserkopf entsteht erst später in der Embryonalentwicklung. Es herrscht ein Mißverhältnis zwischen der Produktion und dem Abfließen des Hirnwassers. Eine Operation mit Ableiten des Hirnwassers erzielt gute Erfolge.  |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Cenno-Gangemi-Syndrom   |
| <b>ICD10:</b>                        | Q03.8, Q11.2, Q37.4, Q69.0  |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Die äußerlich deutlich sichtbare, sehr seltenen, mediane Oberlippenspalte (Cebocephalie) ist der Haupthinweis auf weitere Fehlbildungen. Diese betreffen hauptsächlich das Nervensystem. In diesem Fall kam es zu einem Hydrocephalus (Wasserkopf), einer Mikrophthalmie (zu kleine, tiefsitzende Augen), dem Fehlen (Aplasie) der Nebennieren und einer Polydaktylie (Mehrgliedrigkeit von Fingern und Zehen: hier nur noch an der rechten Hand zu sehen). Die Symptome lassen die Diagnose des autosomal rezessiv vererbten Cenno-Gangemi-Syndroms zu (Katharrakt nicht gesichert, jedoch erscheinen die Linsen getrübt). |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | 1979 beschrieben Cenno und Gangemi erstmals das nach ihnen benannte Syndrom, welches die Kardinalsymptome Hydrocephalus, Katharrakt (grauer Star) Mikrophthalmus beinhaltet. Polydaktylie wurde bislang nicht assoziiert beobachtet, tritt jedoch bei vielen Fehlbildungen auf [1].   |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Cenno G, Gangemi M, Magli A.: Hydrocephalus combined with congenital cataract and microphthalmia. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 1979 Nov-Dec;16(6):382-5. [Journal of Pediatric Ophthalmology and Strabismus]  |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Starke, Walter, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 17.3.1906 - 9.12.1976, Wirkungszeit: 16.3.1953 - 6.2.1974  |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: David, Dr.  |
| <b>Bezugereignis:</b>                | Sektion   |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Pathologischen Institut der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr.David).   |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 28.4.1961   |
| <b>Datierung:</b>                    | 25.5.1961   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert.  |
| <b>Etikett/Marke/ Signatur:</b>      | Etikett am Glas   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 30x24x24 (Glasmaße)   |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | >10 000 (Glasmaße)  |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll: 1961 / K89, (3) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" 1961-1972.   |
| <b>Zustand:</b>                      | ohne Mängel,  |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 20.10.2004  |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander   |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008   |

**Ungeborenes**  
**Spina bifida, Meningomyelocele und Omphalocele**



Bildnummer: 1961 K98 1

**Objekttitel:** "Multiple Missbildung..." / Kind  
**Lebensalter:** Totgeburt

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Spaltbildung, Spina bifida, Spaltbecken, Klumpfuß, Omphalozele, Omphalocele, multipel, Zystenleber, Cystenleber, Kuchennieren, Colon, Darm, Rektum, Anus, Atresia, Atresie, Zwerchfellhernie, Kloake, Dysplasie, Hypoplasie, Malrotation, Lunge, links

**Objekt-  
beschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat eines Kindes mit Bauchwandbruch und Spina bifida mit Myelocele (Offener Rücken mit Austritt von Rückenmark). Weißliche Haut mit rötlichen Flecken. Arme angewinkelt und erhoben. Finger im Mittelgelenk gebeugt.

**Spezifischer  
Befund:** Sektionsprotokoll K98/1961: Sektion am 04.05.1961, 08.30 Uhr: 40cm, 1750g. Fehlende Reifezeichen. Spaltbecken (3cm zwischen beiden Schambeinen). Spina bifida im Bereich der unteren Lendenwirbelsäule und des Os sacrum mit Ausbildung einer apfelgroßen Meningocele. Kloakenfehlbildung: Einmündung des Dickdarmes, der beiden Müllerschen Gänge und der Ureteren in eine gemeinsame Höhle, die durch eine 1 cm Ø betragende Öffnung mit der Körperoberfläche in Verbindung steht. Atresia ani et recti. Kuchennieren beiderseits ohne typische Renkubildung. Zystenleber. Partieller Zwerchfelldefekt links. Hochdrängung der Flexura coli lienalis und der Milz in die linke Brusthöhle. Pflirsichgroßer Nabelschnurbruch mit Zystenleber, Dünndarmschlingen und einem Teil des linken Lungenunterlappens als Bruchinhalt. Offenes Foramen ovale, offener Ductus arteriosus botalli. Fetale Atelektase der Lunge.



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Multiple Missbildung mit Ausbildung einer Spina bifida mit apfelgroßer Meningocele. Nabelschnurbruch mit Cystenleber, Darmschlingen und einem Teil des linken Lungenunterlappens als Inhalt. Außerdem multiple innere Missbildungen.   |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Multipler Fehlbildungskomplex: Spina bifida mit Meningomyelocele, Omphalocele, Kloakenbildung.   |
| <b>ICD10:</b>                        | Q89.8  |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Spina bifida (Rückenmarks / Wirbelsäulendefekt) mit Spaltbildung bis in das Becken hinein und großer Meningomyelocele. Hypoplasie (Minderentwicklung) der Lunge mit Atelektase durch eine Zwerchfellhernie (Inhalt: Flexura coli sinistra und Milz), Dysplasie (Fehlentwicklung) der Nieren (Kuchennieren), Dysgensie (Fehlentwicklung) von Ureter (Harnleiter), Vagina, Anus und Rectum (Atresie = Undurchgängigkeit) mit Ausbildung einer gemeinsamen Kloake. Omphalocele (Nabelbruchsack; Inhalt: Cystenleber, Dünndarmschlingen und Teil des linken Lungenunterlappens). |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Wirklich zu einem Krankheitsbild zusammenfassen lassen sich diese Einzelfehlbildungen nicht, jedoch findet man einige im Komplex des Czeizel-Losonci-Syndroms (autosomal-dominant): 1.) Anomalien der Harnleiter und der Nieren, 2.) Hernia congenita, 3.) Myelomeningocele / Spina bifida. Nicht zu finden sind 4.) eine Skoliose und 5.) Extremitätenfehlbildungen, wie eine Spalthand [1] [2].  |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Czeizel A, Losonci A.: Split hand, obstructive urinary anomalies and spina bifida or diaphragmatic defect syndrome with autosomal dominant inheritance. Hum Genet. 1987 Oct;77(2):203-4. [2] Genuardi M, Silvestri E, Tozzi C.: Split hand / split foot, syndactyly, urinary tract obstruction, radial, diaphragmatic, and neural tube defects: Czeizel-Losonci syndrome?: Am J Med Genet. 1994 Jul 1;51(3):247-50.  |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Starke, Walter, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 17.3.1906 - 9.12.1976, Wirkungszeit: 16.3.1953 - 6.2.1974   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Ditscherlein, Dr.  |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr.David).  |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 4.5.1961   |
| <b>Datierung:</b>                    | 26.5.1961  |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert.   |
| <b>Etikett/Marke/ Signatur:</b>      | Etikett am Glas  |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 36x21x8 (Glasmaße)   |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | < 10 000 (Glasmaße)  |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll: K98 / 1961, (3) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" Kinder 1961-1972.   |
| <b>Zustand:</b>                      | restauriert,   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 29.6.2001 und 19.8.2004  |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008  |

Arm und skelettierter Arm eines Ungeborenen  
Radiale Hemimelie bei Holt-Oram-Syndrom



Bildnummer: 1961 K160 1

**Objekttitel:** "...Radiale Abknickung beider Hände"/Kind  
**Lebensalter:** Totgeburt, 8. Schwangerschaftsmonat

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** m

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Extremität, Osteogenesis, multipel, Radius

**Objekt-  
beschreibung:** Feuchtpräparat zweier Arme eines Neugeborenen bei Fehlen des Radius, der radialen Handwurzelknochen und der ersten beiden Fingerstrahlen. Ein Arm ist skelettiert.

**Spezifischer  
Befund:**

Sektionsprotokoll K160/1961: Sektion am 12.07.1961, 08.30 Uhr: 1900g, 39cm. Unreif, Mazeration III. Grades. Subaortaler Ventrikelseptumdefekt. Verdopplung von Nierenbecken, Ureter und Ureterostium beiderseits. Ausbildung eines im Trigonum vesicae mündenden Uterus bei sonst männlicher Differenzierung der Geschlechtsorgane (histologisch). Beidseitiger Mangel von Radius, radialen Handwurzelknochen und der beiden ersten Fingerstrahlen. Rechtwinkelige Abknickung der beiden Hände nach "radial" und geringe Verkürzung der Unterarme. Kirschgroßer Nabelschnurbruch mit einem Teil der Dünndarmschlingen als Bruchinhalt. Coecumhochstand. Erbsgroße Meningocele im Sacralbereich. Hydrocephalus nach klinischer Angabe.



|                                      |   |
|--------------------------------------|---|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Beidseitiger Mangel von Radius, radialen Handwurzelknochen und den beiden ersten Fingerstrahlen. Radiale Abknickung beider Hände.   |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Radiale Hemimelie bei Holt-Oram-Syndrom.  |
| <b>ICD10:</b>                        | Q87.2   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Extremitätenfehlbildung. Fehlen von Radius (Elle) und den daumenseitigen Handwurzelknochen und Fingerstrahlen. Weitere (hier nicht dargestellte) Fehlbildungen kamen hinzu: Ventrikelseptumdefekt; Verdopplung von Nierenbecken, Ureter und Ureterostium beiderseits; zwitterartige Anlage der Geschlechtsorgane; Omphalocele (Nabelschnurbruchsack); Meningocele (Rückenmarkshautaussackung) und ein Hydrocephalus ("Wasserkopf"). Die Kombination von Unterarm-/Daumenfehlbildung mit einem Loch in der Herzscheidewand deutet auf ein Holt-Oram-Syndrom hin.   |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Das Holt-Oram-Syndrom (HOS, Herz-Hand-Syndrom, Atrioidigitale Dysplasie) ist eine Kombination von mittelschweren bis schweren Herzfehlern und Fehlbildungen der oberen Gliedmaßen. Zusätzlich werden Hypoplasien der peripheren Gefäße an den oberen Gliedmaßen gesehen. Häufige orthopädische Zeichen sind Anomalien des radialen Strahles, ein fehlender oder fehlgebildeter Radius, Transversaldefekte der oberen Gliedmaßen und verschiedene Daumenanomalien. Eines von 100.000 Lebendgeborenen ist betroffen. Die mehr als 300 publizierten Fälle zeigten ein weites klinisches Spektrum. Das HOS wird autosomal-dominant mit vollständiger Penetranz vererbt (wird es vererbt, kommt es zur Ausprägung). Der ursächliche genetische Defekt sind Mutationen in den TBX3- und TBX5-Genen (Chromosomenregion 12q24.1) [1] [2]. |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Bossert T, Walther T, Gummert J, Hubald R, Kostelka M, Mohr FW.: Cardiac malformations associated with the Holt-Oram syndrome—report on a family and review of the literature.: Thorac Cardiovasc Surg. 2002 Oct;50(5):312-4. [The Thoracic and Cardiovascular Surgeon] [2] Newbury-Ecob, R. A.; Leanage, R.; Raeburn, J. A.; Young, I. D. : Holt-Oram syndrome: a clinical genetic study. J. Med. Genet. 33: 300-307, 1996. [Journal of Medical Genetics]  |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Neels, Friedrich, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 01.04.1903 - ?, Wirkungszeit: 1946-01.15 - 28.6.1973   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Ditscherlein, Dr.   |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion   |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke.  |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 12.7.1961   |
| <b>Datierung:</b>                    | 20.7.1961   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert., Sklettierung  |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Etikett am Glas   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 13x9,5x6 (Glasmaße)   |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | < 1000 (Glasmaße)   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll: K160 / 1961, (3) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" Kinder 1961-1972.   |
| <b>Zustand:</b>                      | restaurierungsbedürftig, verfärbte Lösung   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 10.9.2004   |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander   |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008   |

**Neugeborenes**  
**Holtermüller-Wiedemann-Syndrom**



**Bildnummer:** 1962 K47 1

**Objekttitel:** "Turmschädel. Chondrodysplasie." / Kind  
**Lebensalter:** 1 1/2 Stunden

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Genetik, Holtermüller, Wiedemann, Holtermüller-Wiedemann, Crouzon, Dystrophie, Kleeblattschädel, Mutation, autosomal-dominant, Stenocephalie, Skaphocephalie, Akrocephalie

**Objektbeschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat eines Kindes mit großer Ausbeulung am Vorderschädel, Sektionsnaht, rötlichen Flecken an Armen und Beinen und aufgetriebenem Leib. Rechter Fuß verbildet.

**Spezifischer Befund:**

Sektionsprotokoll Nr. K47/1962: Vorgeschichte: Die Klinik gibt an, daß die Mutter 1,57 m groß ist und zwei normale Kinder geboren hat. Während der Schwangerschaft haben nur geringe Beschwerden (Erbrechen und Leber-/Gallenblasenbeschwerden) bestanden. Die Eröffnungsperiode der Geburt betrug 9 h, 10 min.; die Austreibungszeit 5 min. (07.02.1962, 16.15 Uhr). Die Mutter ist Rh-positiv. Hydramnion, Hydrops. Sektion am 14.02.1962, 08.30 Uhr: 2160 g, 37 cm; Chondrodystrophia fetalis mit erheblicher Verkürzung der oberen und unteren Gliedmaßen bei normaler Rumpflänge. Isodaktylie (histologisch erhebliche Transformierungshemmung an der Knorpel-Knochengrenze der Extremitätenknochen). Zahlreiche Querfalten im dicken Weichteilmantel der Extremitäten. Hydrocephalus internus mit charakteristischer Schädelfehlbildung: Tief eingezogene Nasenwurzel; hochgradiges Klaffen der Fontanellen und der Saggitalnaht; erhebliche Ausladung der teilweise köchern begrenzten Stirn- und Scheitelpartie des Kopfes und scharfe ringförmige Absetzung gegenüber dem übrigen Hirnschädel. Steil gestellter Clivus. Seitliche Ausladung der Schläfenbeine. Tiefsitzende Ohren. Vergrößerter Augenabstand. Totaler Balkenmangel. Langgestrecktes Mittelhirn. Gering ausgebildeter Pons. Granulomatöse und gering nekrotisierende Encephalitis, besonders im subependymalen Bereich. Keine weiteren Fehlbildungen. Fetale Atelektase der Lungen. Geringgradige Fruchtwasseraspiration.



|                                      |   |
|--------------------------------------|---|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Turmschädel. Chondrodysplasie.  |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Kleeblattschädel. Holtermüller-Wiedemann-Syndrom.   |
| <b>ICD10:</b>                        | Q75.1   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Die Ursache der Fehlbildung besteht in einer autosomal-dominant vererbten Erkrankung mit hoher Penetranz (wurde es vererbt, tritt es auch auf) aber sehr variabler Expressivität (wenn es auftritt, ist die Ausprägungstärke nicht vorherzusagen). In 25 % der Fälle handelt es sich um eine Neumutation. Auch eine übermäßige Aufnahme von Vitamin A in der Schwangerschaft wird als Ursache diskutiert. Die Arme und Beine sind zu kurz und nicht vollständig verknöchert. Generell ist das embryonale Wachstumssystem in Form des "Fibroblast Growth Factors", einem Polypeptidhormon aus der Hypophyse (Hirnanhangsdrüse), betroffen. Die Schädelnähte, insbesondere die Coronar- und Sagittalnaht verknöchern zu schnell und bieten der Entfaltung des Großhirns nicht genug Raum (Pansynostose). Bei Überleben dieser Situation sind die Kinder oft blind, psychomotorisch retardiert und leiden unter Schwindelanfällen mit Erbrechen, bis hin zu epileptischen Anfällen. Eine sofortige druckentlastende Operation (Craniotomie) ist angezeigt. |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | 1960 beschrieben Holtermüller und Wiedemann erstmals den chondrodystrophen Hydrocephalus als "Kleeblattschädel", da es häufig drei druckentlastende Ausstülpungen gibt: eine frontale und zwei temporale, so daß eine Kleeblattform entsteht [1][2].  |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Holtermüller K, Wiedemann HR: Kleeblattschädel- Syndrom. Med Mschr 14:439-446, 1960. [Medizinische Monatsschrift]. [2] Shiroyama Y, Ito H, Yamashita T, Nakano S, Kurokawa Y.: The relationship of cloverleaf skull syndrome to hydrocephalus.: Childs Nerv Syst. 1991 Nov;7(7):382-5. [Child's Nervous System : ChNS : Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery].  |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Starke, Walter, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 17.3.1906 - 9.12.1976, Wirkungszeit: 16.3.1953 - 6.2.1974  |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Ditscherlein, Dr.   |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion   |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke.  |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 10.2.1962   |
| <b>Datierung:</b>                    | 1.3.1962  |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert., Verschuß: Censil  |
| <b>Etikett/Marke/ Signatur:</b>      | Etikett am Glas: R47/1962   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 35x22x15 (Glasmaße)   |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | > 8 000 (Glasmaße)  |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll: K47 / 1962, (3) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" Kinder 1961-1972.  |
| <b>Zustand:</b>                      | restauriert,  |
| <b>ermittelt am:</b>                 | Juli 1989 und 9.9.2004  |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander   |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008   |

Neugeborenes mit eröffnetem Thorax und Abdomen  
Meckel-Gruber-Syndrom



Bildnummer: 1962 K155 1

**Objekttitel:** "Mannsfaustgroße Zystennieren..." / Kind  
**Lebensalter:** 5 Stunden

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** m

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Organfehlbildung, Zystenniere, Cystenniere, Zyste, Cyste, Lebercyste, Gruber, Klumpfuß, Pes equinovarus, Meckel, Hepatomegalie, Lappen, Leber

**Objekt-**

**beschreibung:** Gaskörperfeuchtpräparat eines Kindes mit eröffnetem Abdomen und Thorax. Cystennieren / Cystenleber und angeschnittenes Herz. Bräunliche Verfärbungen auf dem Kopf. Beine unphysiologisch verdreht und überschlagen. Arme erhoben.

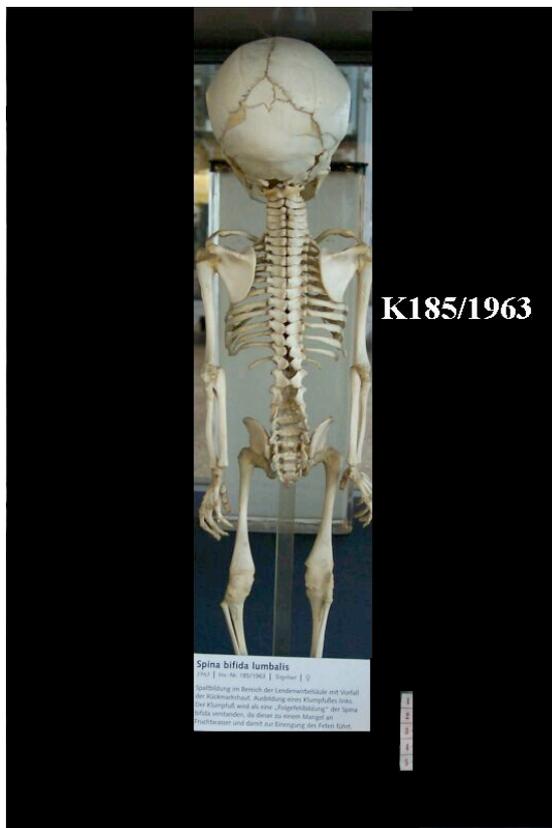
**Spezifischer**

**Befund:** Sektionsprotokoll K155/1962: Sektion am 16.05.1962, 08.30 Uhr: 43cm, 2540g. Zeichen der Reife. Etwa mannsfaustgroße Cystennieren. Hepatomegalie durch pflaumengroße, zum Teil gekammerte Cysten in beiden Leberlappen. Megalie des Ductus choledochus. Bauchhoden. Cystische Fehlbildung der Nebenhoden. Klumpfußbildung beiderseits. Mangelhafte Lungenbelüftung. Kein Anhalt für Fruchtwasserrespiration. Offenes Foramen ovale, offener Ductus arteriosus botalli.



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Mannsfaustgroße Zystennieren bds., Hepatomegalie durch mult. z.T. gekammerte Zysten in beiden Leberlappen, Equinovarusstellung beider Füße.  |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Meckel-Gruber-Syndrom.   |
| <b>ICD10:</b>                        | Q61.9, Q61.3, Q44.6, Q99.8   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Deutlich zu sehende Cystennieren, Cystenleber und offene embryonale Herzshunts (Ductus arteriosus botalli, Foramen ovale), sowie Bauchhoden und Klumpfüße. Cystenleber und Cystennieren in Kombination mit Extremitätenfehlbildungen lassen die Diagnose Meckel-Gruber-Syndrom zu [3].   |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Es gibt drei Varianten des Meckel (1889) - Gruber (1934) - Syndroms, die sich in den zusätzlichen Diagnosen unterscheiden. Die Minimalkriterien sind: cystisch-fribrötische Nieren und Leberfehlbildung, sowie Hirn- (meist Dandy-Walker-Cyste oder ähnliches) und Extremitätenfehlbildungen (meist Polydaktylie). Die Ausprägungen sind sehr unterschiedlich. Nase, Ohren (Form) und Augen (Achse) erscheinen dysmorph. Das Gehirn wurde nicht untersucht - der Verdacht einer Fehlbildung (z.B. Holoprosencephalie) liegt nahe, da sie zu den Gesichtsdysmorphien passte [1] [4] [5].  |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Mittermayer C, Bettelheim D, Lee A, Deutinger J, Bernaschek G: Sonographische Charakteristiken des Meckel-Gruber-Syndroms in der pränatalen Diagnostik.: Ultraschall 2001 Vortrag WS-41-03. [2] Alexiev BA, Lin X, Sun CC, Brenner DS.: Meckel-Gruber syndrome: pathologic manifestations, minimal diagnostic criteria, and differential diagnosis.: Arch Pathol Lab Med. 2006 Aug;130(8):1236-8. [3] Paavola, P.; Salonen, R.; Weissenbach, J.; Peltonen, L. : The locus for Meckel syndrome with multiple congenital anomalies maps to chromosome 17q21-q24. Nature Genet. 11: 213-215, 1995. [4] Gruber, G. B. : Beiträge zur Frage 'gekoppelter' Missbildungen. (Akrocephalo-Syndactylie und Dysencephalia splanchnocystica). Beitr. Path. Anat. [5] W. DeMyer, W. Zeman and C. Palmer: The face predicts the brain, diagnostic significance of median facial anomalies from holoprosencephaly (arhinencephaly). Pediatrics 34 (1964), pp. 711718. |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Starke, Walter, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 17.3.1906 - 9.12.1976, Wirkungszeit: 16.3.1953 - 6.2.1974   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Sajkiewicz, Dr.  |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr.Sajkiewicz).   |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 15.5.1962  |
| <b>Datierung:</b>                    | 12.6.1962  |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert.   |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Etikett am Glas  |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 40x24x10 (Glasmaße)  |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | >10 000 (Glasmaße)   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll: K155 / 1962, (3) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" Kinder 1961-1972.  |
| <b>Zustand:</b>                      | restauriert, ohne Mängel,  |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 25.1.2002 und 9.9.2004   |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 26.6.2008  |

**Skelett eines Neugeborenen**  
**Spina bifida**



Bildnummer: 1963 K185 2

**Objekttitel:** "Spina bifida aperta lumbalis..."/Kind  
**Lebensalter:** 10 Minuten, Frühgeburt (8.Schwangerschaftsmonat)  
**Objektbezeichnung:** Trockenpräparat  
**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Trockenpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Spaltbildung, Spina bifida aperta, Rachischisis, Salipes equinovarus, Pes equinus, Salipes equinus, Klumpfuß, links, Meningocele, Meningozele, lumbal, WS, Wirbelsäule, Columna vertebralis

**Objektbeschreibung:** Trockenpräparat des Skeletts eines Kindes mit Spina bifida. Sakrale Verschraubung am Plexiglasständer.

**Spezifischer Befund:** Sektionsprotokoll K185 / 1963: Sektion am 27.06.1963, 08.30 Uhr. 53cm, 3250g. Fieber intra partum bei vorzeitigem Blasensprung; reine Steißlage; Entwicklung nach Veit-Smellie; Zustand nach Intubation mit lufthaltigen Anteilen der rechten Oberlappenpartien (hier Schwimmprobe in Einzelteilen positiv, im ganzen negativ). Fingernagelgroßer Einriß am medialen Rande des Tentorium cerebelli rechts. Tiefer Einriß am medialen Rande des Tentorium cerebelli links, mit umschriebener intratentorieller Blutung. Erhebliche supra- und infratentorielle Blutung. Hyperämie der leptomeningealen Gefäße im Bereich des Lobus occipitalis beiderseits. Angedeutet hämorrhagischer Liquor im Ventrikelsystem. Aspiration von mekoniumhaltigen schleimigen Fruchtwasserbestandteilen in Trachea und Bronchien. Akute Blutstauung der parenchymatösen Organe. Fleckförmige subepicardiale Blutungen der Herzvorderwand. Reichlich hühnereigroße Meningocystocele bei Spina bifida im Lumbalbereich. Klumpfuß links.



|                                      |   |   |
|--------------------------------------|---|---|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Spina bifida aperta lumbalis mit ausgeprägter Area medullovasculosa.  |   |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Spina bifida aperta. Offener Rücken.  |   |
| <b>ICD10:</b>                        | Q05.9   |   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Fehlbildung, die häufig zusätzlich zu anderen Fehlbildungen auftritt. Sie tritt bei Trisomien (21, 18) oder generellen Fehlbildungen des Nervensystems (Meckel-Gruber-Syndrom = Dysencephalia splanchnocystica) auf. Ein Mangel an Folsäure während der Schwangerschaft kann eine Ursache sein, weshalb auf den Folsäurehaushalt einer Schwangeren besonderer Wert gelegt wird. Interessanter Weise kommt die Spina bifida gehäuft bei weiblichen Weißen vor [2]. Das Präparat war Gegenstand der Examensarbeit von Frau Will (Fachschule Leipzig) (3). |   |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Das Meckel-Gruber Syndrom (Dysencephalie und Splanchnocystica), bei welchem häufig Spinae bifidae auftreten, wurde 1822 von Friedrich Meckel dem Jüngeren erstbeschrieben. 1684 scheint jedoch der Arzt Christopher Krahe ihm zuvorgekommen zu sein; auf ihn jedoch entfällt weniger Ruhm [1].  |   |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Kompanje E.J.: Features described and illustrated in 1684 suggesting Meckel-Gruber syndrome. <i>Pediatr Dev Pathol.</i> 2003 Nov-Dec;6(6):595-8. [Pediatric and Developmental Pathology : The official Journal of the Society for Pediatric Pathology and the Paediatric Pathology Society] [2] Wiswell TE, Tuttle DJ, Northam RS, Simonds GR.: Major congenital neurologic malformations. A 17-year survey. <i>Am J Dis Child.</i> 1991 Jan;145(1):30. [American Journal of Diseases of Children]  |   |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Starke, Walter, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 17.3.1906 - 9.12.1976, Wirkungszeit: 16.3.1953 - 6.2.1974  |   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Wolfram, Dr.  |   |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion   |   |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Pathologischen Institut der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr. Wolfram).  |   |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 24.6.1963   |   |
| <b>Datierung:</b>                    | 25.7.1963   |   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas., Sklettierung   |   |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Etikett am Ständer  |   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 44x15x15 (Körpermaße)   |   |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | < 1000 (Körpermaße)   |   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll: K185 / 1963, (3) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" 1961-1972.  |   |
| <b>Zustand:</b>                      | ohne Mängel,  |   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 12.10.2004  |   |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander   | <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b> 27.6.2008 |

Kopf eines Neugeborenen ohne Kalotte  
Anencephalus



Bildnummer: 1964 K44 1

**Objekttitel:** "Anencephalie mit Akranie"/Kind  
**Lebensalter:** 5 Tage

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Kopf, Anencephalus, Froschkopf, cranialis, kranialis, Neuroporus, Anenzephalus

**Objekt-**

**beschreibung:** Feuchtpräparat eines Kinderkopfes mit Anencephalie. Weißer Hintergrund. Schräge Aufsicht. Teile des den Neuroporus (Schädel war nie knöchern verschlossen, Aufsicht auf das Gehirnrudiment) umgebenden Gewebes wurden entfernt.

**Spezifischer**

**Befund:** Sektionsprotokoll Nr. K44/1964: 5 Tage altes, 46,5 cm langes, 2095 g schweres weibliches Neugeborenes mit Zeichen der Reife. Anencephalie mit Akranie. Fehlende Ausbildung der Stirn-, Scheitel- und Schläfenbeine sowie der zugehörigen Haut im Bereich der Schädelkalotte. Bedeckung der knöchernen Schädelbasis mit Dura und einem gefäßreichen Rudiment des Gehirns und seiner weichen Hirnhäute. Hypoplasie beider Nebennieren. Vollständige Beatmung beider Lungen. Keine weiteren Fehlbildungen.



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Anencephalie mit Akranie.  |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Anencephalus mit Dyscranie (oder Hemicephalie).  |
| <b>ICD10:</b>                        | Q00.0  |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Hirnlose mit fehlgebildeten Schädelknochen. Fehlen oder mangelnde Ausbildung der Großhirnanlage führen zu dieser Fehlbildung. Ist das Stammhirn, wie in diesem Fall, intakt, welches für lebenserhaltende Aufgaben, wie Atmen und Schlucken, verantwortlich ist, führt das Krankheitsbild nicht sofort zum Tod. Denken oder Fühlen ist allerdings ausgeschlossen. Juristisch ist umstritten, welchen Status Anencephali einnehmen. Seit 1997 dürfen in Deutschland an ihnen keine Organentnahmen mehr erfolgen, die Unterlassung lebenserhaltender Maßnahmen scheint jedoch nicht unter Strafe zu stehen [2]. Meist versterben sie an Infektionen. Das Neugeborene hat 5, nicht 3 Tage (Angabe Karteikarte und Etikett) geatmet (2). |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Das Präparat stellt ein eindrückliches Beispiel für die Unabhängigkeit der Körperfunktionen von einem intakten Großhirn dar [1]. Die Existenz als Mensch von einem funktionierenden Gehirn (und der Fähigkeit zur Kommunikation mit der Umwelt, sowie Denkprozessen) abhängig zu machen, erscheint zunächst evident, da wir den Tod auch an diesem Organ feststellen. Erschwert werden solche Überlegungen durch die daraus resultierenden Konsequenzen im Umgang mit Wachkomapatienten [2].   |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Spinney L.: The living dead. New Sci. 2001 Jul 7;171(2298):38-41. [New Scientist] [2] PD Dr. med. Andreas Ziegler: Wieviel Gehirn braucht der Mensch? - Anmerkungen zum Anencephalie-Problem aus beziehungsmedizinischer Sicht. Beitrag zum Interdisziplinären Fachgespräch "Kinder mit Anencephalie und ihre Angehörigen". Nov. 2004. Universität Erfurt.   |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Starke, Walter, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 17.3.1906 - 9.12.1976, Wirkungszeit: 16.3.1953 - 6.2.1974   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Kirst, Dr.   |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr. Paasch).  |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 10.2.1964  |
| <b>Datierung:</b>                    | 11.3.1964  |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert.   |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Etikett am Glas  |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 15x10x10 (Glasmaße)  |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | < 5000 (Glasmaße)  |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll: K44 / 1964, (3) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" Kinder 1961-1972.   |
| <b>Zustand:</b>                      | ohne Mängel,   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 7.9.2004   |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 27.6.2008  |

Ungeborenes  
Ectopia cordis



Bildnummer: 1965 K40 1

**Objekttitel:** "Ektopia cordis thoracalis nuda:..." / Kind

**Lebensalter:** Frühtotgeburt

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat

**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Partus, Fehlbildung, Spaltbildung, Ectopia cordis, Thorakoschisis, Thoracoschisis, Brustspalte, Gastroschisis, Spaltbildung, Ektokardia thorazika, Ectocardia thoracica, Pentalogie, Cantrell, Ektopia cordis, Ectopia cordis, Herz, Cor

**Objekt-**

**beschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat eines Kindes mit außerhalb der Brusthöhle liegendem Herzen mit darunter membranartiger Haut bis zum Nabel. Rötliche Verfärbungen an Armen und Beinen. Haut an Extremitäten faltig.

**Spezifischer**

**Befund:** Sektionsprotokoll K40/1965: Sektion am 02.02.1965, 08.30 Uhr: 42cm, 1850g. Fehlende Reifezeichen. Breite supraumbilicale Brust-Bauchwandspalte. Fast totale Sternalfissur. Ectopia cordis thoracalis nuda. Nur von einem dünnen Häutchen bedeckte Leber Vorderfläche. Keine erkennbaren, weiteren Fehlbildungen.



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Ektopia cordis thoracalis nuda: Schwere Herzmißbildung bei unreifem Totgeborenen   |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Thoraco-Gastroschisis mit Ectopia cordis. Brust- und Bauchspalte mit Verlagerung des Herzen nach außen.  |
| <b>ICD10:</b>                        | Q79.8, Q12.1   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Angeborene (Embryonalperiode), ventral-mediane Spalte (fehlende oder unvollständige Verschmelzung der paarigen Sternalleisten) mit Heraustreten des Herzens aus der Brust (Ectopia cordis) kombiniert mit einer Spaltbildung der Bauchwand, die mit einem dünnen Häutchen überzogen ist. Fehlbildung, die meist mit anderen Symptomen assoziiert ist (vor allem Herzfehlbildungen). Cantrell Pentalogie: 1. supra-umbilicale Mittelliniendefekte der Bauchwand. 2. Fehlen der vorderen Zwerchfellanteile. 3. Defekte des zwerchfellnahen Pericards. 4. Defekte der unteren Sternum-Anteile; 5. angeborener Herzfehler. |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Es ist an eine Cantrell-Pentalogie zu denken, jedoch ist das Herz noch nicht näher untersucht worden, um das Präparat nicht zu beschädigen. Läge eine Herzfehlbildung vor, wäre die Diagnose Cantrell-Pentalogie zu stellen. In neueren Studien wird diese strenge Grenze angezweifelt, so daß man diesen Gesichtspunkt vielleicht später einmal nicht mehr berücksichtigen muß [1]. Der von Cantrell 1958 als infaust beschriebener Fehlbildungskomplex der ventralen Spaltbildung kann heute operativ versorgt werden [2].   |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Aslan A, Karaguzel G, Unal I, Aksoy N, Melikoglu M.: Two rare cases of the Pentalogy of Cantrell or its variants.: Acta Med Austriaca. 2004 Aug;31(3):85-7. [Acta Medica Austriaca] [2] Sanchis Solera L, Beltra Pico R, Castro Sanchez M, Serrano Gonzalez A, Sanchez Lopez JM, Hernandez Navarro J, Arteaga Garcia R, Santana Ramirez R, Maldonado Artero J, Uroz Tristan J.: Cantrell's pentalogy: complete treatment, step by step.: Cir Pediatr. 1992 Apr;5(2):101-4. [Cirugía Pediátrica : Organó oficial de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica]   |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparatorin: Weber, Karin, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 25.9.1938 - ?, Wirkungszeit: 15.9.1961 - 13.9.1971  |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Obduzent: Ditscherlein, Dr.  |
| <b>Bezugereignis:</b>                | Obduktion  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Obduktion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr. Ditscherlein).  |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 2.2.1965   |
| <b>Datierung:</b>                    | 13.2.1965  |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert. Na-Dithionit, Verschuß: Silikon   |
| <b>Etikett/Marke/ Signatur:</b>      | Etikett am Glas  |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 35x16x12 (Glasmaße)  |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | < 10 000 (Glasmaße)  |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll: K40 / 1965, (3) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" Kinder 1961-1972.   |
| <b>Zustand:</b>                      | restaurationsbedürftig, verfärbte Lösung   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 7.4.2003   |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 27.6.2008  |

Ungeborene Gemini  
Ischiopagus



Bildnummer: 1967 K72 1

**Objekttitel:** "Doppelmißbildung..."/Kind  
**Lebensalter:** Totgeburt

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Partus, Fehlbildung, Siamesischer Zwilling, Doppelfehlbildung, conjoined twins, Siamesisch, Dizephalus, Dicephalus, Ischiopagus, Parapagus

**Objekt-**

**beschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat einer Doppel- oder Zwillingsfehlbildung mit Sektionsnaht vor schwarzem Hintergrund. Körper sind am Steiß verwachsen. Die Haut wirkt weißlich-entfärbt. Der untere Individualteil zeigt an Händen und Kopf gräuliche Verfärbungen.

**Spezifischer**

**Befund:** Sektionsprotokoll K72 / 1967: Sektion am 12.04.1967, 08.00 Uhr: I: 1650g, 45 cm; II: 1650g, 43cm. Gemeinsame aborale Hälfte des Dünndarms und gemeinsamer Dickdarm. Zwei seitlich (kontralateral) angelegte Harnblasen. Viergeteiltes inneres Genitale, jeweils aus einem Ovar, einer Tube, einem Uterus und einer Scheide bestehend. Mündung aller vier Scheiden, der beiden Harnblasen und des Dickdarmes in eine gemeinsame Kloake. Zwei Kloakenöffnungen in der dorsalen Medianlinie. Makroskopisch keine weiteren Fehlbildungen erkennbar. Mazeration III. Grades; Atelektase aller vier Lungen



|                                      |   |
|--------------------------------------|---|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Doppelmißbildung: Ischiopagus mit gemeinsamer Nabelschnur.  |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Ischiopagus. "Verschmolzene Zwillinge".   |
| <b>ICD10:</b>                        | Q89.4   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Zwei weibliche Feten mit Verbindung der unteren Becken- und Darmanlage bis zum Nabelansatz mit gemeinsamer Nabelschnur und Placenta. Frühe Fehlbildung, bei der es zu einer unvollständigen Trennung der Eizellen gekommen ist. In diesem Fall hat sich statt getrennten Darm- und Blasenausgängen eine gemeinsame Kloake mit zwei Öffnungen am Rücken gebildet.  |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Deutlich erkennbar ist die Ebene der eigentlichen Teilungslinie der Eizelle. Weitere Fehlbildungen sind, wie in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle, nur caudal (polwärts) zu finden [1]. Die Möglichkeiten der Früherkennung haben sich durch die neue dreidimensionale Sonographie entscheidend verbessert [2].  |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Thomas W. Sadler: 1998, Medizinische Embryologie, S. 123. [2] Fang KH, Wu JL, Yeh GP, Chou PH, Hsu JC, Hsieh CT.: Ischiopagus conjoined twins at 9 weeks of gestation: three-dimensional ultrasound and power Doppler findings.: Ultrasound Obstet Gynecol. 2005 Mar;25(3):309-10. [Ultrasound in Obstetrics & Gynecology : The Official Journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology] |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Neels, Friedrich, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 1.4.1903 - ?, Wirkungszeit: 1946-01.15 - 28.6.1973   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Ditscherlein, Dr.   |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion   |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr. Ditscherlein).   |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 12.6.1967   |
| <b>Datierung:</b>                    | 13.7.1967   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Holz, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert.  |
| <b>Etikett/Marke/ Signatur:</b>      | Etikett auf dem Ständer   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 66x33x10 (Glasmaße)   |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | > 20 000 (Glasmaße)   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll: K72 / 1967, (3) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" Kinder 1961-1972.  |
| <b>Zustand:</b>                      | restauriert, ohne Mängel,   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 1999.0603 und 6.9.2004  |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander   |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 27.6.2008   |

Oberkörper eines Säuglings  
Multiples Fehlbildungssyndrom: Hydrocephalus und Cebocephalus



Bildnummer: 1971 K158 1

**Objekttitel:** "Kephocephalus..."/Kind  
**Lebensalter:** 7 Wochen

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** m

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Spaltbildung, Gesichtsspalte, Hyperpyrexie, Cebocephalie, Hydrozephalus, Hydrocephalus, Fallot, Kephocephalus

**Objektbeschreibung:** Feuchtpräparat eines Kinderoberkörpers (horizontaler Schnitt in der Nabelregion) mit Gesichtsspalte. Die Region um die Ellenbogen ist rötlich verfärbt.

**Spezifischer Befund:** Sektionsprotokoll Nr. K158/1971: Sektion am 05.10.1971. Hyperpyrexiesyndrom, Cebocephalie, Vitium cordis congenitum (Fallot-Typ), Mikrocephalie mit Ulegyrie, Hydrocephalus externus, Hiatushernie, kleinherdige Pneumonie.



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Cephocephalus, Mediane Gesichtsspalte.   |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Multipl. Fehlbildungssyndrom: Ceboccephalie. Hydrocephalus externus.   |
| <b>ICD10:</b>                        | Q97.5, Q37.9   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Die äußerlich deutlich sichtbare, sehr seltene, Ceboccephalie (mediane Oberlippen- und Gaumenspalte, welche die Nase einbezieht = Gesichtsspalte) ist der Haupthinweis auf weitere Fehlbildungen. Diese betreffen hauptsächlich das Nervensystem. In diesem Fall kam es zu einem Hydrocephalus externus ("Wasserkopf" bei dem die zuviel vorhandene Hirnwassermenge das Gehirn umgibt - im Gegensatz zum H. internus: das Hirnwasser, oder Liquor, drückt von innen auf das Gehirn), narbigem Hirnwindungsgewebe (Ulegyrie), einem Mikrocephalus (zu kleines Gehirn), multiplen Herzfehlern (Typ Fallot) und einer Hiatushernie (Magenanteile traten durchs Zwerchfell). |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Die Konstellation der Fehlbildungen enthält Merkmale des autosomal-rezessiven Aase-Smith I - Syndrom: Hydrocephalus und Ceboccephalie in Kombination mit Syndromen des Dandy-Walker-Komplexes (Hydrocephalie mit Mikrocephalus, Ulegyrie/Agyrie und gelegentlich Fallotsche Tetralogie) [1] [2].   |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Aase, J. M.; Smith, D. W.: Dymorphogenesis of joints, brain and palate: a new dominantly inherited syndrome.: J. Pediat. 73: 606-609, 1968. [The Journal of Pediatrics]<br>[2] Becker, K.; Splitt, M. : A family with distal arthrogryposis and cleft palate: possible overlap between Gordon syndrome and Aase-Smith syndrome.: Clin. Dymorph. 10: 41-45, 2001. [Clinical Dymorphology]   |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: Neels, Friedrich, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: 1.4.1903 - ?, Wirkungszeit: 15.1.1946 - 28.6.1973   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Werner, Dr.  |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr.David).  |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 9.10.1971  |
| <b>Datierung:</b>                    | 9.11.1971  |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Metallplatte, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert., Verschuß: Terostat   |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Inv.-Nr. im Glasdeckel, neues Etikett.   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 22x33x12 (Glasmaße)  |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | >10.000 (Glasmaße)   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll K158 / 1971, (3) Laborbuch (Sammlungsbuch) "Kladde" Kinder 1961-1972.   |
| <b>Zustand:</b>                      | restauriert,   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 5.2.2003   |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 27.6.2008  |

Frühgeborenes  
Thanatophore Dysplasie, Gastroschisis



Bildnummer: 1982 K76 1

**Objekttitel:** "Missing Cord Syndrom" /Kind  
**Lebensalter:** 5 Minuten/33. Schwangerschaftswoche

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** m

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Spaltbildung, Spina bifida occulta, Pentalogie, Cantrell pentalogie, kurze Nabelschnur, Klumpfuß, Omphalozele, Omphalocele, Gastroschisis, Fallot, multipel, Atresie, Dysplasie, Hypoplasie, Malrotation, Thanatophore Dysplasie

**Objekt-  
beschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat eines Kindes mit Bauchwandbruch und nach hinten verdrehten, verkürzten Beinen. Bruchsack eröffnet. Haut gelblich. Placentarreste.

**Spezifischer  
Befund:** Sektionsprotokoll K76/1982: Keine Reanimation. 20 cm; 1150g (inklusive Placenta); Unreife: Lanugobehaarung, Hoden, Niere (beides histologisch). Becken stark nach hinten verkrümmt mit Dislokation beider Beine nach dorsal und cranial. Zwischen beiden Oberschenkeln insgesamt drei Amnionstränge. Am rechten Bein nur Femur und dreistrahlig auslaufender Unterschenkel angelegt, links lediglich der Femur ohne Unterschenkel und Fußanlage. Rechtskonvexe Skoliose. Pectus excavatum. Bauchwandbruch mit allen intestinalen Organen, Nieren und einem Hoden. Bruchsack von den Eihäuten gebildet. Analatresie.



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Missing Cord Syndrom/ Thanatophore Dysplasie, Cantrell Pentalogie  |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Thanatophore Dysplasie, Gastroschisis. Schwere Knochenfehlbildung und Bauchwandbruch mit Austritt der inneren Organe.  |
| <b>ICD10:</b>                        | Q89.8  |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Während der Entwicklung im Mutterleib bilden sich im Embryo vier (Mesoderm-) Falten (eine craniale, eine caudale und zwei laterale) für den Verschluss der ventralen (vorderen) Leibeswand. Ist diese Falten- und Höhlenbildung gestört, wie zum Beispiel durch einige Mittel gegen Epilepsie (Valproat), kommt es zu Fehlbildungen der Körperwand. In diesem Fall kam eine schwere Störung der Verknöcherung hinzu.   |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Das "missing cord syndrome" war eine 1982 in der Deutschen Pathologischen Gesellschaft diskutierte Fehlbildungssequenz [1], für die jedoch heute nur festzustellen bleibt: Es besteht eine kurze oder fehlende Nabelschnur. Ein Zusammenhang zu Fehlbildungen außer dem höheren Risiko von Abschnürungen durch Amnionstränge konnte bislang nicht gezeigt werden. Eine thanatophore (todbringende) Dysplasie (TD) ist eine schwere, da letale, Fehlbildung aus dem Bereich der Achondroplasien, bei der der Thorax zu eng für eine ausreichende Atmung ist. Es handelt sich um eine enchondrale Ossifikationsstörung, deren Ätiologie und Erbgang derzeit noch unklar sind [2]. Eine neuere Studie entdeckte typische Hirnfehlbildungen bei Kindern mit TD [3].    |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Bohm, N.: The missing umbilical cord syndrome—a typical malformation sequence.: Verh Dtsch Ges Pathol. 1982;66:436-9. [Verhandlungen der Deutschen Gesellschaft für Pathologie] [2] Okajima K, Asai K, Niwa T, Ohki S, Sobajima H, Tyson J, Malcolm S, Wada Y.: Clinical and biochemical findings of a patient with thanatophoric dysplasia type I: additional finding of dicarboxylic aciduria.: Cleft Palate Craniofac J. 2002 Mar;39(2):246-8. [The Cleft Palate-Craniofacial Journal : official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association] [3] Hevner RF.: The cerebral cortex malformation in thanatophoric dysplasia: neuropathology and pathogenesis.: Acta Neuropathol (Berl). 2005 Sep;110(3):208-21. [Acta Neuropathologica] |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: unklar, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin, Deutsche Demokratische Republik   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekantin: Reinhold-Richter, Dr. (Kinderpathologin)/ Geburtshelferin: Ljolje, Dip.med. T.   |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion/ Geburtshilfe  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Fr. Dr. Reinhold-Richter).  |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 28.5.1982  |
| <b>Datierung:</b>                    | 26.5.1982  |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert. Na-Dithionit, Verschluss: Cenusil   |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Etikett am Glas  |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 34x25x13 (Glasmaße)  |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | > 10 000 (Glasmaße)  |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll: K76/1982.  |
| <b>Zustand:</b>                      | ohne Mängel,   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | Juli 1989, 16.1.1998 und 19.8.2004   |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 27.6.2008  |

Ungeborenes  
Omphalocele



Bildnummer: 1983 N16 1

**Objekttitel:** "Omphalocele"/Kind  
**Lebensalter:** ca. 30. Schwangerschaftswoche

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** u

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Omphalocele, Omphalozele, Spaltbildung, Bauchspalte, Embryopathie, Darmdrehung, Bauchdeckendefekt

**Objekt-  
beschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat eines Kindes mit apfelgroßer Omphalocele die den Oberschenkeln aufliegt. Gelblicher Hintergrund.

**Spezifischer  
Befund:** Da kein Sektionsprotokoll vorhanden, erfolgt der spezifische Befund anhand des Istzustandes: Einzig grobe Fehlbildung ist die große Omphalocele. Der Inhalt bleibt nur zu vermuten: Vermutlich Dick- und Dünndarmanteile, Leber und vielleicht die linke Niere. Lidoedeme. Z.n. Abort (1).



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Omphalocele.   |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Omphalocele.   |
| <b>ICD10:</b>                        | Q79.2  |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Vor der 3. embryonalen Woche treten Teile des Darms in die Nabelschnur über und bilden so einen physiologischen Nabelbruch. Aus unterschiedlichen Gründen kann es dazu kommen, daß der Mitteldarm nicht, wie physiologisch bis zur 11. Woche, ins Abdomen (den Bauchraum) zurückkehrt und dann das dargestellte Krankheitsbild hervorruft. Inzidenz: 1/5000.   |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | In circa der Hälfte der Fälle ist dieses Syndrom mit anderen Fehlbildungen, insbesondere des Herzens (19% ASD) und der Speiseröhre (33% Atresie), assoziiert [2]. Bei kleineren Vorfällen ist ein sofortiger chirurgischer Verschluss möglich (nach Hey, 1803); bei größeren muß die Bauchhöhle, die durch die ihr fehlenden Organe nicht hinreichend gewachsen ist, vorerst gedehnt werden (sekundärer Bauchdeckenverschluss nach Schuster 1967) [1]. |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Schuster SR.: A new method for the staged repair of large omphaloceles.: Surg Gynecol Obstet. 1967 Oct;125(4):837-50. [Surgery, Gynecology & Obstetrics]. [2] Calzolari E, Bianchi F, Dolk H, Milan M.: Omphalocele and gastroschisis in Europe: A survey of 3 million births 1980-1990: Am. J. Med. Genet.,58/2: 187 - 194, 1995. [American Journal of Medical Genetics].   |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: unklar, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin, Deutsche Demokratische Republik; Lebensdaten: unklar  |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Obduzent: unklar   |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Obduktion  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke.  |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 1983   |
| <b>Datierung:</b>                    | 5.3.1983   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert., Verschluss: Cenusil  |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Etikett am Glas  |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 26x17x9 (Glasmaße)   |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | > 5000 (Glasmaße)  |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte.   |
| <b>Zustand:</b>                      | restauriert, ohne Mängel,  |
| <b>ermittelt am:</b>                 | Juni 1989 und 19.8.2004  |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 27.6.2008  |

Ungeborenes  
Sacrococcygeales Teratom



Bildnummer: 1986 K160 1

**Objekttitel:** "Steißteratom..."/Kind  
**Lebensalter:** 30. Schwangerschaftswoche.

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Steißteratom, embryonal, Tumor, benigne, NPL, Wundergebilde, Zwilling, Gemini

**Objekt-  
beschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat eines Kindes "sitzend" auf einem großen Steißteratom. Schwarzer Hintergrund. Die Haut wirkt weißlich-entfärbt.

**Spezifischer  
Befund:** Sektionsprotokoll K160/1986: Sektion am 24.11.1986; Autopsie: 23.09.1986; Dauer: 6 h, 2500g, 35cm; †19.09.1986 12.00 Uhr, Charité, OA.Bollmann; Steißteratom, Hydramnion. Diagnose: Ultraschall, Amniofetographie. Bei spontanem Wehenbeginn Extraktion aus der Schädellage, dabei Risse am Teratom. Keine Behandlung der Frühgeburtsbestrebungen wegen "monströser" Fehlbildung. Histologie/Obduktion: Dr. Bartho; Plazenta (630g): Chorangiome Typ 1 (Vogel) und Zeichen des intrauterinen Fruchttodes; Teratom: Weitere Partien aus unreifem, embryonalem Mesenchym, herdförmig infiltriert mit Epitheloidzellen und Lymphozyten, Bezirke mit deutlicher Knochenbildung aus Knorpel. Abgekapseltes, unreifes Knorpelgewebe. Abschnitte mit papillären Strukturen mit kubischem bis prismatischem Epithel.



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Steißteratom (Einrisse am Teratom unter der Geburt).   |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Sacrococcygeales Teratom. Steißteratom.  |
| <b>ICD10:</b>                        | Q89.9  |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Embryonaler Tumor im Kreuzbeinbereich. Dieses sogenannte "Wundergewächs" tritt in einer Häufigkeit von 1:37.000 auf (häufigster Tumor des Neugeborenen; Mädchen häufiger als Jungen). Es enthält oft Anteile aller drei Keimblätter und kann damit alle Arten von Gewebe enthalten, wie Haare, Zähne Nerven, Knochen etc. Es kann in vielen Fällen operativ entfernt werden. Es ist fraglich inwieweit das Teratom zum intrauterinen Tod des Feten Geführt hat. 1863 verwandte Rudolf Virchow zuerst den Begriff Teratom [1]. Zuvor gab es bereits den heute auch noch gebräuchlichen Begriff der Dermoidcyste (1831 durch den Pariser Prof. Leblanc in der Veterinärmedizin eingeführter Begriff; er beschrieb einen Tumor an einem Pferdeschädel als "kyste dermoid") für Tumoren, die alle drei Keimblätter enthielten. Das Keimzellteratom wird heute oft als Dermoidcyste bezeichnet. |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Das Steißteratom ist der häufigste Tumor des Neugeborenen (USA: 35000:1). 75-90% der Fälle sind weiblich. Der Kinderchirurg Peter Altman hat 1974 die sacrococcygealen Teratome (Steißteratome) nach ihrer Beziehung zum Restkörper in vier Untergruppen eingeteilt: I. komplett extern (leicht sonographisch diagnostizierbar, niedrige postoperative Letalität); II. leichte Ausdehnung ins Becken; III. intraabdominelle Ausdehnung (präsakral) stellt den Hauptteil dar; IV. komplett intern (schwer zu diagnostizieren, hohe Letalität, da meist maligne) [2].  |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Virchow, R.: Die krankhaften Geschwülste. Berlin, A. Hirschwald, 1863, Bd. I, S. 414.<br>[2] Altman RP, Randolph JG, Lilly JR.: Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey-1973.: J Pediatr Surg. 1974 Jun;9(3):389-98. [Journal of Pediatric Surgery]  |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparatorin: Grüß, Christiane, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik, Wirkungszeit: -1995  |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Bartho, Dr.  |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr. Bartho).  |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 1986   |
| <b>Datierung:</b>                    | 19.9.1986  |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert. Na-Dithionit, Verschuß: Silicon   |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Etikett am Glas  |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 50x25x11 (Glasmaße)  |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | >10 000 (Glasmaße)   |
| <b>Quellen:</b>                      | Karteikarte, Sektionsprotokoll: 1986/K160.   |
| <b>Zustand:</b>                      | restauriert, ohne Mängel,  |
| <b>ermittelt am:</b>                 | Mai 1992 und 18.8.2004   |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 27.6.2008  |

**Ungeborenes**  
**Lamy-Maroteaux-Syndrom**



**Bildnummer:** 1986 K167 1

**Objekttitel:** "Diastrophische Dysplasie..."/Kind  
**Lebensalter:** 28. Schwangerschaftswoche

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** m

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Extremität, Dystrophie, Diastroph, Lamy-Maroteaux, Maroteaux, Lamy

**Objekt-  
beschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat eines Kindes mit Fehlbildungen der kurzen Arme und Beine. Weißliche Haut. Schwarzer Hintergrund.

**Spezifischer  
Befund:** Sektionsprotokoll K167/1986: Sektion am 02.10.1986: 1215g schweres, 32 cm, langes männliches Totgeborenes aus der 28. Schwangerschaftswoche, Spontangeburt aus unvollkommener Steiß-Fuß-Lage nach vorzeitiger Wehentätigkeit mit vorzeitiger Placentalösung, Fehlende Reifezeichen. Breite, eingezogene Nasenwurzel. Hypertelorismus und mongoloide Lidachse. Kurzhals. Glockenförmiger Thorax. Deutlicher rhizomelischer Minderwuchs (Micromelia rhizomelica; Normlänge: 39cm) mit symmetrischen Verkürzungen der oberen und unteren Extremität mit extremer Verkürzung des Humerus und Femurs beiderseits. Kurze Finger. Abduktion beider Daumen (hitchhiker-thumb). Polydaktylie der linken unteren Extremität. Einwärtsdrehung beider Füße mit hochgradiger Abduktion der 1. Zehe beidseits (Sandalenlücke). Schwere Metaphysen-, Becken- und Wirbeldysplasien mit aufgetriebenen Knochen-Knorpel-Grenzen. Störung der Chondrozytenvermehrung und -reifung. Störung der enchondralen Ossifikation. Keine weiteren Fehlbildungen.



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Diastrophische Dysplasie (diastrophischer Zwergwuchs); Fehlbildungen der oberen und unteren Extremitäten (Lamy-Maroteaus-Syndrom I). Vorzeitige Placentalösung. Fehlende Reifezeichen. Rhizomelischer Minderwuchs mit symmetrischen Verkürzungen d. ob. und unt. Extremitäten m. extremer Verkürzung d. Humerus u. Femurs bds. Abduktion bd. Daumen. Polydaktylie d. li. Beines. Einwärtsdrehung bd. Füße m. hochgradiger Abduktion d. 1. Zehe bds. Schwere Metaphysen, Becken- und Wirbeldysplasien m. aufgetriebenen Knochen-Knorpelgrenzen. Störung d. Enchondralen Ossifikation. |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Lamy-Maroteaux-Syndrom. Form des "Zwergenwuchses".   |
| <b>ICD10:</b>                        | Q.87.1   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Fehlbildungskomplex, der sich hauptsächlich auf die Extremitäten und das Knochenwachstum beschränkt und somit mit dem Leben zu vereinbaren ist. In diesem Fall führte aber eine vorzeitige Placentaablösung zum Tod des Kindes. Die Arme, Beine, Finger und Zehen sind zu kurz. Die Daumen verharren in Abspreizstellung (hitchhiker-thumb) und im ganzen sind die Knochen nicht voll ausgebildet und ausgehärtet [2].   |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Der Arzt und Pioneer der Genforschung Maurice Emile Joseph Lamy (1895-1975) und der Kinderarzt Pierre Maroteaux (*1926 in Versailles) sind die Erstbeschreiber des nach ihnen benannten Syndroms, für welches sie zahlreiche Beispiele beibrachten [1]. Die Schädigung des Embryo findet meist in der 5. Woche statt (viele Frauen wissen noch nicht, daß sie schwanger sind). Neben einer Ultraschalldiagnostik wurde der "Mutterleib" dieser Schwangeren "röntgenologisch" untersucht (2).   |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] M. Lamy, P. Maroteaux: Le nanisme diastrophique.: La Presse Médicale, Paris, 1960, 68: 1977-1980. [2] Gerhardt R, Stichel W.: Visual diagnosis: diastrophic dwarfism (Lamy-Maroteaux syndrome).: Beitr Orthop Traumatol. 1989 Dec;36(12):575-80. [Beiträge zur Orthopädie und Traumatologie]   |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparatorin: Grüß, Christiane, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik, Wirkungszeit: - 1995   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Kirchner, Dr.  |
| <b>Bezugereignis:</b>                | Sektion  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr. Kirchner).  |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 6.10.1986  |
| <b>Datierung:</b>                    | 2.10.1986  |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert. Na-Dithionit, Verschluss: Silikon   |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Etikett am Glas  |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 50x25x11 (Glasmaße)  |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | >10 000 (Glasmaße)   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll 1986/K167.  |
| <b>Zustand:</b>                      | restauriert, ohne Mängel,  |
| <b>ermittelt am:</b>                 | Juni 1989 und 18.8.2004  |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 27.6.2008  |



Bildnummer: 1987 N18 1

**Objekttitel:** "Exencephalie"/Kind

**Lebensalter:** 27. Schwangerschaftswoche, Schwangerschaftsabbruch

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat

**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Ganzkörper, Exencephalie, Enzephalozele, Encephalocele, Exencephalie, Anencephalus, Meningoencephalocele, Meningoencephalocele

**Objekt-**

**beschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat eines Kindes mit angeschnittenem Großhirn außerhalb (oberhalb) des Kopfes. Weißliche Haut mit rötlichen Flecken.

**Spezifischer**

**Befund:** Da kein Sektionsprotokoll vorhanden, erfolgt der spezifische Befund anhand des Istzustandes: Exencephalie bei Aplasie der fronto-parietal-occipitalen Schädelknochen. Lidoedeme. Starke abdominelle Gefäßzeichnung. Gewicht: 720g; Länge: 33cm (1).



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Exencephalie.  |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Exencephalie.  |
| <b>ICD10:</b>                        | Q04.9  |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Das Gehirn liegt außerhalb des Kopfes. Durch eine Hypervitaminose A (zuviel Vit. A) konnte bei Ratten dieses Krankheitsbild hervorgerufen werden [3]: Das schon hoch differenzierte Gehirn wird nach außen gepreßt. Das Gehirn wird im Vergleich zum Gehirn eines normalen Feten zu groß, da es nicht an die natürliche Grenze der Schädelwand stößt und der Schädelknochen bleibt zu klein, da er keinen Organen ausweichen muß. Dieser Umstand, Geburtstraumen des fragilen Gehirns, sowie die hohe Gefahr für Infektionen, führen dazu, daß diese Fehlbildung nicht mit dem Leben vereinbar ist.  |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Diese Fehlbildung ist ebenso schwer, wie selten. Sie wird auf Strahlung [1] und Indiumchlorid [2] oder Retinolsäure (Vitamin A) [3] zurückgeführt. Größere Fallzahlen liegen jedoch nicht vor.   |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Friedberg W, Faulkner DN, Neas BR, Hanneman GD, Darden EB Jr, Deal RB Jr, Parker DE.: Dose-incidence relationships for exencephalia, anophthalmia and prenatal mortality in mouse embryos irradiated with fission neutrons or 250 kV X-rays.: Int J Radiat Biol Relat Stud Phys Chem Med. 1987 Aug;52(2):223-36. [International Journal of Radiation Biology and Related Studies in Physics, Chemistry, and Medicine] [2] Ungvary G, Szakmary E, Tatrai E, Hudak A, Naray M, Morvai V.: Embryotoxic and teratogenic effects of indium chloride in rats and rabbits.: J Toxicol Environ Health A. 2000 Jan 14;59(1):27-42. [Journal of Toxicology and Environmental Health. Part A] [3] Ru W.: Analysis of retinoic acid effects on craniofacial development in quail embryo.: Kokubyo Gakkai Zasshi. 1997 Mar;64(1):38-51. [Kokubyo Gakkai Zasshi. The Journal of the Stomatological Society, Japan] |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparatorin: Grüß, Christiane, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik, Wirkungszeit: - 1995   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Bartho, Dr.  |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Obduktion des Leichnams an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Eingangspräparat Dr. Bartho).  |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 16.6.1987  |
| <b>Datierung:</b>                    | 1987   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert. Na-Dithionit, Verschuß: Cenusil   |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Etikett auf dem Glas   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 40x19x19 (Glasmaße)  |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | <10 000 (Glasmaße)   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte.   |
| <b>Zustand:</b>                      | ohne Mängel,   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 20.8.2004  |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 27.6.2008  |

Ungeborenes  
Thoracopagus



Bildnummer: 1988 K315 1

**Objekttitel:** "Thoracopagus"/Kind  
**Lebensalter:** 23. Schwangerschaftswoche

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** m

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Partus, Fehlbildung, Ganzkörper, Doppelfehlbildung, Zwilling, Gemini, Thorakopagus, Thoracopagus, siamesisch

**Objekt-  
beschreibung:** Thoracopagus. Ganzkörperfeuchtpräparat zweier männlicher Feten mit "Verschmelzung" der unteren Thoraxwand ventral bis zum Nabelansatz.

**Spezifischer  
Befund:** Sektionsprotokoll K315/1988: Obduktion am 21.12.1988: Thorakopagus. Organe paarig angelegt. Schwangerschaftsabbruch in der 23. Schwangerschaftswoche. Es wurde keine Sektion vorgenommen, um das Präparat nicht zu beschädigen. Radiologisch wurden keine Skelettfehlbildungen nachgewiesen.



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Thoracopagus   |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Thorakopagus. Am Brustkorb "verschmolzene" Zwillinge.  |
| <b>ICD10:</b>                        | Q89.4  |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Zwei männliche Feten mit Verbindung der unteren Thoraxwand ventral bis zum Nabelansatz. Organe paarig angelegt, aber teilweise (Leber und Herz) mit Verwachsungen zum Zwillingsorgan. Schwangerschaftsabbruch in der 23. Schwangerschaftswoche. Frühe Fehlbildung, bei der es zu einer unvollständigen Trennung der Eizellen gekommen ist. |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Zusätzlich zu den Schwierigkeiten, die eine Trennungsoperation mit sich bringt, haben die Individualteilkinder eine erhöhte Letalität auch, weil sie häufig Herzfehlbildungen aufweisen. Dies wurde in einer amerikanischen Fallkontrollstudie über operierte "siamesische" Zwillinge gezeigt [1].   |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] McMahon CJ, Spencer R.: Congenital heart defects in conjoined twins: outcome after surgical separation of thoracopagus.: <i>Pediatr Cardiol.</i> 2006 Jan-Feb;27(1):1-12. [Pediatric Cardiology]   |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparatorin: Grüß, Christiane, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik, Wirkungszeit: - 1995   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Obduzent: David, Prof. Dr. sc.med.; Röntgendiagnostik: Meyer, Prof.  |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Oduktion, Röntgendiagnostik.   |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Obduktion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Prof. Dr. sc. med. David).  |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 12.2.1989  |
| <b>Datierung:</b>                    | 21.12.1988   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert., Verschuß: Terostat   |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Etikett am Glas.   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 29x20x10 (Glasmaße)  |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | <10 000 (Glasmaße)   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionprotokoll: K315/1988.  |
| <b>Zustand:</b>                      | ohne Mängel,   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 19.11.1998, 7.8.2001 und 7.8.2002  |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 27.6.2008  |

Ungeborenes  
Anencephalus



Bildnummer: 1990 K77 1

**Objekttitel:** "Intranataler Fruchttod, Anencephalus..." / **Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
Kind

**Lebensalter:** 33. Schwangerschaftswoche **Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Ganzkörper, Fehlbildung, Gesichtsspalte, Parasit, Anencephalus, Anecephalus, Kopf

**Objekt-**

**beschreibung:** Ganzkörperpräparat eines Kindes mit Anencephalie und tumorösem Gebilde mittig um den Mund. Angewinkelte Beine, Arme auf dem Bauch befestigt (verdecken im Bereich des Oberbauches eine kleine Sektionsnaht). Weißliche Haut.

**Spezifischer**

**Befund:** Sektionsprotokoll K77 / 1990: Obduktion am 30.03.1990: Fruchtwassereinblutung; Polyhydramnion; Schwangerschaftsabbruch; intrauteriner Fruchttod aufgrund einer Hypoxie / Anoxie; Anencephalus und Gesichtsspalte; Mediane Gesichtsspalte mit breiter flacher Nase und weit auseinanderstehenden Nasenlöchern sowie 2 seitlichen Mundöffnungen, jeweils mit Anlage von Ober-, Unterlippe und Zunge. Zwischen beiden Mundöffnungen wulstartiges behaartes Kinn mit kleiner, apikal gelegener grubchenartiger Einziehung. Körpergröße: 43 cm, Geburtsgewicht: 1840 g. Keine weiteren äußerlich sichtbaren Fehlbildungen. Placentamasse: 450 g (netto), 24 x 17 x 2 cm rund, 10 x 5 mm peripherer weißer Infarkt, Nabelschnur 13 cm, insertig zentrolateral, 1 Arterie fehlt.



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Intranataler Fruchttod, Anencephalus mit Fehlen des Schädeldaches und des Gehirns. Hervortretende Augen mit schräger (mongoloider) Lidachse. Mediane Gesichtsspalte mit breiter flacher Nase und weit auseinanderstehenden Nasenlöchern sowie 2 seitlichen Mundöffnungen, jeweils mit Anlage von Ober-, Unterlippe und Zunge. Zwischen beiden Mundöffnungen wulstartiges behaartes Kinn mit kleiner, apikal gelegener grubchenartiger Einziehung. Keine weiteren äußerlich sichtbaren Fehlbildungen. Placentamasse 450g (netto), 24x17x2cm rund, 10x5mm peripherer weißer Infarkt. Nabelschnur 13cm, Insertig centrolateral, 1 Arterie fehlt.                        |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Anencephalus. Hirnloser mit Gesichtsspalte und tumoröser Neubildung.   |
| <b>ICD10:</b>                        | Q00.0  |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Schwere Fehlbildung im Rahmen einer mangelnden Ausbildung von Hirnteilen mit zusätzlicher Fehlbildung der Mund und Rachenanlage, welche sich doppelt und getrennt voneinander entwickelt hat. Häufig geht diese Fehlbildung mit einem Folsäuremangel während der Schwangerschaft einher. Die Geschwulst im Kinnbereich könnte ein Epignathus sein. Das Präparat wurde mittels CT und MRT am 26.11.2003 untersucht. Sämtliches Bildmaterial, einschließlich vorher angefertigter Röntgenaufnahmen, befinden sich im Institut für Radiologie der Charité und können dort jederzeit eingesehen werden. Ansprechpartner in der Klinik: Dr. Matthias Mühler, Dr. Rogalla. |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Im vorliegenden Fall wurde ein Schwangerschaftsabbruch vorgenommen, als sich mit Hilfe der Sonographie herausstellte, daß das Ungeborene kein ausgebildetes Großhirn aufwies. Fehlbildungen des Neuralrohrs (NTD) sind nach den Herzfehlbildungen die häufigsten. In South Carolina/USA wurden von 1992 bis 2002 alle Neuralrohdefektfälle protokolliert und ausgewertet. Es zeigte sich, daß 51% intrauterin diagnostiziert wurden. In 17% der Fälle waren die NTDs mit anderen, gut sonographisch sichtbaren, Fehlbildungen assoziiert [1].  |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Stevenson RE; Seaver LH; Collins JS; Dean JH: Neural tube defects and associated anomalies in South Carolina.: Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2004 Sep;70(9):554-8.   |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparatorin: Grüß, Christiane, Berliner Medizinhistorisches Museum, Berlin (Ost), Deutsche Demokratische Republik, Wirkungszeit: - 1995   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Obduzent: Eisinger, Dr.  |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Obduktion  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Obduktion des Leichnams im Institut für Pathologie der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr. Eisinger).  |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 30.3.1990  |
| <b>Datierung:</b>                    | 30.3.1990  |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert. Na-Dithionit, Verschuß: Terostat dann Silikon   |
| <b>Etikett/Marke/ Signatur:</b>      | Inv.- Nr. im Glasdeckel  |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 50x26x12 (Glasmaße)  |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | < 10000 (Glasmaße)   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll K/1990.   |
| <b>Zustand:</b>                      | restauriert,   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 11.10.2002 und 19.1.2004/Navena Widulin  |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 27.6.2008  |

Ungeborene  
Craniopagus



Bildnummer: 1992 K49K50 1

**Objekttitel:** "Craniopagus"/Kind  
**Lebensalter:** 29. Schwangerschaftswoche

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** m

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Craniopagus, Craniopagus, Zwillings, Gemini, Doppelfehlbildung, siamesisch

**Objekt-  
beschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat einer Doppel- oder Zwillingsfehlbildung von an den Köpfen verbundenen Individualteilen.

**Spezifischer  
Befund:** Sektionsprotokoll K49 / 1992, K50 / 1992: Männliche Feten (Spätabort). Mazeration 2. Grades. 1. Zwillings: 36cm. 2. Zwillings: 27cm. 1905g. Parietal eingestellter Craniopagus. Wahrscheinlich nur 1 sinus sagittalis bei beiden Feten, membranöse Haftstelle. 2. Zwillings mit Schädelperforation und cerebraler Ausspülung wegen drohender Uterusruptur. Komplette symmetrische Doppelmißbildung (Pagus): Craniopagus. Verschmelzung parietal rechts und Einbeziehung des Os frontale mit den Ossa parietalia des rechts liegenden 1. Zwillings.



|                                      |   |
|--------------------------------------|---|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Kraniopagus.  |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Kraniopagus.  |
| <b>ICD10:</b>                        | Q89.4   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | An den Schädelknochen verbundene Zwillingssfehlbildung. Sie entsteht durch eine inkomplette Trennung der Eizelle bei der Entsehung einer eineiigen Zwillingsschwangerschaft.  |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Trotz großer Fortschritte auf dem Gebiet der Trennungsoperationen von "siamesischen" Zwillingen, stellt gerade ein Craniopagus eine besondere Herausforderung dar. Wenn die Gehirne Verwachsungen aufweisen, scheint eine Trennung ohne neurologische Defizite oder nur mit Überleben beider Individuen noch sehr schwierig und selten zu sein. [1] [2] |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Staffenberg DA, Goodrich JT.: Separation of craniopagus conjoined twins: an evolution in thought. Clin Plast Surg. 2005 Jan;32(1):25-34, viii. [Clinics in Plastic Surgery] [2] Lotfy M, Sakr SA, Ayoub BM.: Successful separation of craniopagus parasiticus. Neurosurgery. 2006 Nov;59(5)   |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparatorin: Grüß, Christiane, Berliner Medizinhistorisches Museum, Berlin, Deutschland, Wirkungszeit: - 1995  |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: Janda, Dr.  |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion   |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach Sektion des Leichnams im Pathologischen Institut der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (Dr. Janda).  |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 30.6.1992   |
| <b>Datierung:</b>                    | 30.6.1992   |
| <b>Material:</b>                     | organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium (Jores II Lösung)  |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Etikett am Glas   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 50x27x9 (Glasmaße)  |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | > 7000 (Glasmaße)   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) Sektionsprotokoll K49/K50/1992.  |
| <b>Zustand:</b>                      | restauriert,  |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 16.9.1999   |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander   |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 27.6.2008   |

## Ungeborenes Czeizel-Syndrom



Bildnummer: 1996 M21 1

**Objekttitel:** "...amniogene Bänder..." /Kind  
**Lebensalter:** ca. 30. Schwangerschaftswoche.

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Ganzkörper, Spaltbildung, Omphalozele, Omphalocele, Lippen-Kiefer-Gaumenspalte, Cheilognathopalatoschisis, Cheilo-gnatho-palatoschisis, Pentalogie, Amniogene Bänder, Amnion, Ectopia cordis, Herz, Leber, Hepar, Milz, Lien, Splen, Darm

**Objektbeschreibung:** Ganzkörperfeuchtpräparat eines weiblichen Feten mit multiplen Fehlbildungen: Austritt der Viscerien aus dem Bauchraum, Fehlbildung des rechten Armes. Lippen-Kiefer-Gaumenspalte. Verfärbung und Atrophie der Haut.

**Spezifischer Befund:** CT-Befund: Hydrocephalus. Mongoloide Lidachsenstellung. Linksseitige Lippen-Kiefer-Gaumenspalte. Brust- und Bauchspalte mit Ectopia Cordis und Hervortreten von Leber, Magen, Milz, Darmschlingen. Drei Gefäße in der Nabelschnur. Linker Arm in Beugekontraktur im Ellenbogengelenk und Hypoplasie des Unterarms. Fehlen von Mittel-, Ring- und kleinem Finger der linken Hand.



|                                      |   |   |
|--------------------------------------|---|---|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Fehlbildung durch amniogene Bänder. Hydrocephalus Lt. Ct. Mongoloide Lidachsenstellung. Linksseitige Lippen-Kiefer- Gaumenspalte. Brust- und Bauchspalte mit Ectopia Cordis und Hervortreten von Leber, Magen, Milz, Darm. Drei Gefäße in der Nabelschnur. Linker Arm Beugekontraktur im Ellenbogengelenk und Hypoplasie d. Unterarms. Fehlen von Mittel- Ring- und kleinem Finger d. re. Hand.   |   |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Czeizel-Syndrom.  |   |
| <b>ICD10:</b>                        | Q89.8   |   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Die alte Diagnose einer Fehlentwicklung durch amniogene Bänder hält einer näheren Betrachtung nicht stand. 1. Es sind keine amniogenen Bänder oder deren Einschnürungen zu sehen. 2. Spaltbildungen stehen in keinem so direktem Zusammenhang mit Amnionsträngen, daß diese zwangsläufig angenommen werden können. Die sog. "mongoloide" Lidachsenstellung ist wohl eher auf ein Lidödem zurückzuführen.  |   |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Das Czeizel-Syndrom ist ein autosomal rezessiv vererbbarer Fehlbildungskomplex: Omphalocele (Austritt von Darmanteilen aus dem Körper in einem Nabelsack als Folge einer fehlerhaften Darmdrehung in der Embryonalentwicklung) mit Austritt von Leber, Milz und Darmteilen (Bruchsack eröffnet); Ectopia cordis (Heraustreten des Herzens aus dem Körper); Lippen-Kiefer-Gaumenspalte; Hypoplasie (Unterentwicklung) Endgliedfehlbildung des linken Armes. Hydrocephalus internus (Wasserkopf) [1] [2]. |   |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Czeizel A.: Schisis-association.: Am J Med Genet. 1981;10(1):25-35. [American Journal of Medical Genetics] [2] Czeizel A.: New lethal omphalocele-cleft palate syndrome?: Hum Genet. 1983;64(1):99. [Human Genetics]  |   |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparatorin: Widulin, Navena, Berliner Medizinhistorisches Museum, Berlin, Deutschland; Lebensdaten: 18.5.1972 (Geburtsdatum), Wirkungszeit: 1.1.1993 - derzeit noch beschäftigt.  |   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Radiologe: Rogalla, Dr./ Obduzent: Urban, Maik  |   |
| <b>Bezugereignis:</b>                | Computer-Tomographie, Obduktion   |   |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers nach einer radiologischen Untersuchung des Leichnams im Institut für Röntgendiagnostik der Charité, Berlin an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke.   |   |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 1996  |   |
| <b>Datierung:</b>                    | 1996  |   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert. Na-Dithionit   |   |
| <b>Etikett/Marke/ Signatur:</b>      | Etikett am Glas.  |   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 32x12x12 (Glasmaße)   |   |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | <1000 (Glasmaße)  |   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte, (2) CT-Befund (Abschrift).   |   |
| <b>Zustand:</b>                      | restaurierungsbedürftig, Lösung eingetrübt.   |   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 1.7.2003  |   |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander   | <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b> 27.6.2008 |

Ungeborene Gemini  
Dicephalus - Janus incompletus



Bildnummer: 2001 F18 1

**Objekttitel:** "Dianzephaler Thorakoischiopagus..." / Kind  
**Lebensalter:**

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** w

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Doppelfehlbildung, Craniothoracoischiopagus, Janus, Thorakoischiopagus, Rachischisis, Totgeburt, inkomplett, Partus, Gravidität

**Objekt-  
beschreibung:** Ganzkörperpräparat mit zwei ausgebildeten Gesichtern, jedoch nur zwei Armen und Beinen.

**Spezifischer  
Befund:**

Da es sich um ein Fremdpräparat handelt, liegt kein Sektionsprotokoll vor. Der Befund erfolgt demnach nach dem Istzustand: Encephalothoracoischiopagus. Inkompletter Janus mit Rachischisis. Mazerationen und Teleangiectasien an Stamm und Extremitäten. Muskelhypotrophie der caudalen Extremität.



|                                      |   |   |
|--------------------------------------|---|---|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Dianzephaler Thorakoischiopagus mit Rachischisis beidseits (Fr. Dr. Hauptmann)  |   |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Dicephalus mit Rachischisis. Zweiköpfiger mit einem Spalt im Rückenmarkskanal. Inkompletter Janus.  |   |
| <b>ICD10:</b>                        | Q89.4   |   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Encephalothoracoischiopagus. Inkompletter Janus mit Rachischisis. Ausgeprägte Zweigesichtigkeit bei anencephalem Hervortreten der Augäpfel. Fehlbildung, die auf die unvollständige Teilung einer Eizelle zurückzuführen ist.                 |   |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Ein sehr ähnlicher Fall wurde 2005 (aus Bahrain) publiziert: Hier wurde jedoch frühzeitig (mittels Ultraschall) die Fehlbildung erkannt und die Schwangere ließ in der 15. Schwangerschaftswoche eine Abruption vornehmen [1].                |   |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Hassani AA, Sandhu AK, Sundari MS: Dicephalus dibrachius with anencephaly.: Saudi Med J. 2005 Oct;26(10):1634-5. [Saudi Medical Journal]  |   |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparatorin: Widulin, Navena, Berliner Medizinhistorisches Museum, Berlin, Deutschland; Lebensdaten: 18.5.1972 (Geburtsdatum), Wirkungszeit: 1.1.1993 - derzeit noch beschäftigt.  |   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Übergebender: Sebastianpillai, Anastin  |   |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Übergabe an Navena Widulin  |   |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Präparates, unklare Zeit nach der Obduktion des Leichnams im Institut für Pathologie des Berliner Universitätsklinikums Rudolf Virchow, an das Museum zur Verwendung für wissenschaftliche Zwecke (Anastin Sebastianpillai). |   |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | 16.8.2001   |   |
| <b>Datierung:</b>                    | 2001  |   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert., Verschuß: Terostat  |   |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Inv.-Nr. im Glasdeckel, neues Etikett   |   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 30,7x11,8x11,5 (Glasmaße)   |   |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | < 5000 (Glasmaße)   |   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte.  |   |
| <b>Zustand:</b>                      | ohne Mängel,  |   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 14.4.2003   |   |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander   | <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b> 27.6.2008 |

Ungeborene Gemini  
Janus humanus



Bildnummer: 2006N 0056 1

Objekttitel: "Janus humanus (Mumie)"/Kind

Objektbezeichnung: Trockenpräpa-  
rat

Lebensalter: Totgeburt

Geschlecht: u

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Trockenpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Doppelfehlbildung, Craniothoracopagus, Janus, Thorakopagus, Craniopagus, komplett

**Objekt-**

**beschreibung:** Ganzkörpertrockenpräparat einer (mumifizierten) Doppel- oder Zwillingsfehlbildung mit zwei ausgebildeten Gesichtern. Kompletter Janus.

**Spezifischer**

**Befund:** Da kein Sektionsprotokoll vorhanden, erfolgt der spezifische Befund anhand des Istzustandes: Janus completus. Verschränkte Arme und Beine. Am ehesten: Ende des zweiten Trimenon. Die Deformitäten der distalen Extremitäten könnten auch auf den Trocknungsprozeß zurückzuführen sein.



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Janus humanus (Mumie).   |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Janus humanus.   |
| <b>ICD10:</b>                        | Q89.4  |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Eineiige Zwillingsfehlbildung mit Fehltrennung der Eizelle und Ausbildung zwei spiegelbildlich verbundener Körper. Janus war der zweigesichtige römische Gott, welcher Vergangenheit und Zukunft sehen konnte. Ein sogenannter kompletter Janus ist äußerst selten und in der Regel mit einem Leben außerhalb des Mutterleibes nicht vereinbar. Dieses Präparat stammt mit größter Wahrscheinlichkeit aus der Virchow- oder Vor-Virchow-Zeit. Es konnte bislang nur noch nicht klar zugeordnet werden. In den 50er Jahren des 20. Jahrhunderts wurde es bereits restauriert und das Glas wurde gewechselt (2). |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | In einem mexikanischen case report von 1998 wird von der Austragung eines Cephalothoracopagus dismetros janiceps berichtet. Die Mutter hatte keinerlei Risikofaktoren. Die Frucht hatte post partem einen Apgar-Index (Maß für Vitalität nach Punkten; 10 zeigt maximale Anpassung nach der Geburt an) von 0 und war somit als Totgeburt einzustufen [1].  |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Hernandez-Valencia M, Baruch Pavon Rojas A, Ferrer Ponce LA, Alvarez Munoz M.: Janiceps cephalo-thoraco-abdominopagus pregnancy. Ginecol Obstet Mex. 1998 Dec;66:499-502. [Ginecología y Obstetricia de México].   |
| <b>Person/Institut:</b>              | Prosektor: unklar, Berliner Medizinhistorisches Museum, Berlin, Deutschland; Lebensdaten: unklar, Wirkungszeit: unklar   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Obduzent: unklar   |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Obduktion  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Schenkung an das Institut für Pathologie der Charité, Berlin und das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (vermutlich).   |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | unklar (sicher vor 1955)   |
| <b>Datierung:</b>                    | unklar   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas.  |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | kein Etikett   |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 20x22x19 (Glasmaße)  |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | < 6 000 (Glasmaße)   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Magnetkarte, (2) "Kladde" Restaurierte Präparate.  |
| <b>Zustand:</b>                      | Gebrauchsspuren,   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 22.10.2004   |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 27.6.2008  |

Ungeborene Gemini  
Fetofetales Transfusionssyndrom



Bildnummer: 2006N N2 1

**Objekttitel:** "Zwillingstransfusionssyndrom..."/Kind  
**Lebensalter:** ca. 28. Schwangerschaftswoche

**Objektbezeichnung:** Feuchtpräparat  
**Geschlecht:** m

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Feuchtpräparat, Kind, Fehlbildung, Zwilling, Gemini, Transfusionsyndrom, Fetofetal, Fetus, Fötus, Mazeration, Donator, Akzeptor

**Objektbeschreibung:** Zwei Feten nebeneinander, komplette Körper. Der linke weißlich mit rötlichen Flecken; der rechte im ganzen rötlich-braun.

**Spezifischer Befund:** Da kein Sektionsprotokoll vorhanden ist, erfolgt der spezifische Befund als Beschreibung des heutigen Istzustandes: 2 fetale Körper einer Zwillingsschwangerschaft (circa 25. Woche). Beide (ungleich stark) an einzelnen Partien mazeriert. Einer deutlich reifer als da andere. Der von vorne rechte Fetus wirkt im ganzen dehydriert. Die alte Diagnose ist in einigen Erklärungen, wie etwa dem Begriff Fetus paparyceus ungenau. Ein Fetus paparyceus ist wirklich ein mumifizierter Fet, der nicht mazeriert ist, sondern abgekapselt im Mutterleib immer mehr resorbiert wird. Hätte sich ein solcher Zustand ausgebildet, dann hätte der andere Zwilling mit hoher Wahrscheinlichkeit überlebt.



|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Zwillingstransfusionssyndrom (fetofetales Transfusionssyndrom); intrauteriner Blutaustausch bei eineiigen Zwillingen über arterielle oder venöse Gefäßanastomosen mit der Folge der Ausbildung eines Fetus paparyceus (intrauterin mumifizierter Fetus ohne Zeichen der Mazeration; durch Zwillingsfrucht plattgedrückt; sogenanntes Steinkind) beim sog. Donator (Spender) und Herzinsuffizienz beim sog. Akzeptor (Empfänger) (Dr. Schwabe).   |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Fetofetales Transfusionssyndrom (FFTS).  |
| <b>ICD10:</b>                        | O43.0  |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Bein eineiigen Mehrlingen kann es zu einer gemeinsamen plazentaren Blutversorgung kommen. Ein Fetus entwickelt sich vorerst normal, die Organogenese des anderen bleibt zurück. In dieser Situation wird der Kreislauf des fehlgebildeten Ungeborenen durch das normal entwickelte Ungeborene aufrechterhalten. In bis zu der Hälfte der Fälle kommt es hierbei zur Überlastung des Kreislaufs, so daß auch für das normal entwickelte Ungeborene ein hohes Risiko besteht, wie in diesem Fall geschehen, schon vor der Geburt zu versterben. In einer solchen Situation kann heute die Nabelschnur des fehlentwickelten Ungeborenen verschlossen werden, so daß das Risiko einer lebensbedrohlichen Kreislaufüberlastung des normal entwickelten Ungeborenen minimiert werden kann. Ebenso kann die Situation mit Hilfe von Ultraschalluntersuchungen heutzutage bereits sehr zeitig in der Schwangerschaft erkannt werden. |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | In 10 bis 15 Prozent der monochorialen Zwillingsschwangerschaften entwickelt sich ein medizinisch relevantes Ungleichgewicht im Blutaustausch. In einer kanadischen Studie stellte sich heraus, daß 48 von insgesamt 142 715 Geburten betroffen waren [1]. Rein statistisch (wenn man die Rahmenbedingungen für Kanada und Deutschland gleichsetzte) ergäbe das für die Bundesrepublik ein zu erwartendes Risiko von 230 Geburten pro Jahr mit fetofetalem Transfusionssyndrom.  |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] S. Lutfi et al.:Twin-Twin Transfusion Syndrome: A Population-Based Study. In: Obstetrics & Gynecology 2004;104:1289-1297.  |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparatorin: Widulin, Navena, Berliner Medizinhistorisches Museum, Berlin, Deutschland; Lebensdaten: 18.5.1972 (Geburtsdatum), Wirkungszeit: 1.1.1993. - derzeit noch beschäftigt   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: unklar   |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion  |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | unklar   |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | unklar   |
| <b>Datierung:</b>                    | unklar   |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Konservierungsmedium: Jores II, modifiziert., Verschuß: Terostat   |
| <b>Etikett/Marke/ Signatur:</b>      | Inv.-Nr. im Glasdeckel.  |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 28x17x9,5 (Glasmaße)   |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | < 5000 (Glasmaße)  |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Karteikarte.   |
| <b>Zustand:</b>                      | restauriert,   |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 22.10.2003   |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander  |
|                                      | <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b> 27.6.2008  |

**Skelett ungeborener Gemini  
Dicephalus mit caudaler Parapagie**



Bildnummer: 2006N N33 1

**Objekttitel:** "Dicephalus"/Kind

**Objektbezeichnung:** Trockenpräparat

**Lebensalter:** unklar

**Geschlecht:** u

**Schlagwörter:** Pathologie, Präparat, Trockenpräparat, Kind, Kind, Fehlbildung, Siamesischer Zwilling, Doppelfehlbildung, Siamesisch, Dicephalus, Doppelmissbildung, Ileopygopagus

**Objekt-**

**beschreibung:** Ganzkörpertrockenpräparat des Kinderskeletts einer Doppelfehlbildung mit Ständer unter einer Glasglocke. Der rechte Schädel ist voll ausgebildet, vom linken Fehlen der craniale Gesichts- und der Hirnschädel. Breiter Thorax. Doppelte Wirbelsäule.

**Spezifischer**

**Befund:** Da kein Sektionsprotokoll vorhanden, erfolgt der spezifische Befund anhand des Istzustandes: Dicephalus mit caudaler Parapagie. Die Individualtrennung erfolgt erst im Cervikalbereich: bis zum Becken sind die Wirbelsäulen verbunden. Ausgedehnt dyscranischer Schädel links: Aplasie des Neurocraniums. Der Throrax ist verbreitert. Anlage regelrechter oberer und unterer Extremitäten.



|                                      |   |
|--------------------------------------|---|
| <b>Diagnose-alt:</b>                 | Dicephalus  |
| <b>Diagnose-neu:</b>                 | Dicephalus mit caudaler Parapagie.  |
| <b>ICD10:</b>                        | Q89.7   |
| <b>Zusatzinformation:</b>            | Zweiköpfiger. Zwillingsfehlbildung bei der es zu einer unvollständigen Trennung der Eizellen gekommen ist.  |
| <b>Wissenschaftlicher Kommentar:</b> | Da Dicephali parapagi so außerordentlich selten sind, scheint nahezu jeder Fall veröffentlicht zu werden. So auch dieser aus der Türkei von 2005: Im ersten Trimester in der zehnten Woche wurde die Diagnose mittels vaginalem Ultraschall gestellt. Die Frucht war bereits abgestorben (missed abortion) und wurde mittels Curettage entfernt. [1]. |
| <b>Literatur:</b>                    | [1] Vural F, Vural B.: First trimester diagnosis of dicephalic parapagus conjoined twins via transvaginal ultrasonography. J Clin Ultrasound. 2005 Sep;33(7):364-6. [Journal of Clinical Ultrasound : JCU].   |
| <b>Person/Institut:</b>              | Präparator: unklar, Pathologisches Museum des Instituts für Pathologie, Charité, Berlin, Deutschland; Lebensdaten: unklar   |
| <b>Bezugsperson:</b>                 | Sekant: unklar  |
| <b>Bezugsereignis:</b>               | Sektion   |
| <b>Erwerbungsart:</b>                | Überstellung des Körpers unklare Zeit nach der Sektion des Leichnams an das Museum zur Präparation für wissenschaftliche Zwecke (vermutlich).   |
| <b>Erwerbungsdatum:</b>              | unklar  |
| <b>Datierung:</b>                    | unklar  |
| <b>Material:</b>                     | Organisches Gewebe, Glas, Holz, Metall., Skelettierung  |
| <b>Etikett/Marke/Signatur:</b>       | Etikett, Magnetkarte  |
| <b>Maße in cm (HxBxT):</b>           | 43x23x23 (Glasmaße)   |
| <b>Gewicht in g:</b>                 | < 6000 (Glasmaße)   |
| <b>Quellen:</b>                      | (1) Etikett am Holzfuß.   |
| <b>Zustand:</b>                      | ohne Mängel,  |
| <b>ermittelt am:</b>                 | 19.10. 2004   |
| <b>Bearbeiter/in:</b>                | Hirsch-Hoffmann, Jean-Alexander   |
| <b>Letztes Bearbeitungsdatum:</b>    | 27.6.2008   |

## 10 Erklärung und Lebenslauf

Ich, Jean-Alexander Hirsch-Hoffmann, erkläre, daß ich die vorgelegte Dissertationsschrift mit dem Thema: "Geschichte, Bestand und Diagnosenprüfung humaner Fehlbildungspräparate im Berliner Medizinhistorischen Museum der Charité" selbst verfaßt und keine anderen als die angegebenen Quellen und Hilfsmittel benutzt, ohne die (unzulässige) Hilfe Dritter verfaßt und auch in Teilen keine Kopien anderer Arbeiten dargestellt habe.

11.11.2008

**Jean-Alexander Hirsch-Hoffmann**

Der an dieser Stelle folgende Lebenslauf entfällt in dieser Version aus Datenschutzgründen.

## 11 Nachwort und Dank

*„Manchmal hat man eine sehr lange Straße vor sich. Man denkt, die ist so schrecklich lang; das kann man niemals schaffen, denkt man.“ (...) „Und dann fängt man an, sich zu eilen. Und man eilt sich immer mehr. Jedes Mal, wenn man aufblickt, sieht man, daß es gar nicht weniger wird, was noch vor einem liegt. Und man strengt sich noch mehr an, man kriegt es mit der Angst, und zum Schluß ist man ganz außer Puste und kann nicht mehr. Und die Straße liegt immer noch so vor einem. So darf man es nicht machen.“* So spricht Beppo Straßenkehrer in Michael Endes Märchen-Roman *Momo*<sup>232</sup>. Ich habe mir viel Zeit genommen und manche Nebengassen beschritten, ohne dabei immer relevante Ergebnisse produziert zu haben. Rückblickend hat mir die Arbeit an dieser Dissertation viel Freude gemacht und ich kann sagen, daß sich die Zeit für mich gelohnt hat.

Danken möchte ich an erster Stelle meinem Doktorvater Prof. Dr. Thomas Schnalke, dessen umfassende Betreuung und Geduld überhaupt erst diese Arbeit ermöglicht haben.

Meiner geliebten Frau Birgit gilt besonderer Dank für ihre schonungslose Kritik und ihre Ermahnungen, sich doch immer wieder erneut an den Schreibtisch zu setzen.

Ich danke meiner von mir sehr vermissten Mutter Karin und meinem Vater Dr. Hans-Uwe Hirsch-Hoffmann für die Ermöglichung meines Lebensweges und die Geborgenheit des elterlichen Hauses. Ohne sie hätte es kein Studium und keine Doktorarbeit gegeben.

Navena Widulin danke ich für ihre Hilfe bei der Arbeit an den Präparaten, Beate Kunst für ihre Unterstützungen bei meinen Schwierigkeiten mit der Datenbank und Dr. Petra Lennig für ihren Beitrag bei der Archivarbeit.

Sven-Sebastian Porst möchte ich für seine zahlreichen Hilfestellungen beim Umgang mit L<sup>A</sup>T<sub>E</sub>X danken.

Mein Onkel, der Notar Hans-Christoph Neumann, half mir bei der Beschaffung für diese Arbeit sehr wichtiger Gesetzestexte; dafür möchte ich ihm herzlich danken.

Gedankt sei auch allen Korrekturlesern, allen voran meiner Schwiegermutter Bärbel Dohse für ihre anregende Kritik.

Meinen Berliner Freunden und Quartiergebern Sebastian Rüdiger Mehl und Eleftherios Kariotis möchte ich ebenfalls ganz herzlich danken.

---

<sup>232</sup>[Ende, 1974]

# Abbildungsverzeichnis

|    |   |    |
|----|---|----|
| 1  | Die Anatomielektion des Dr. Nicolaes Tulp wurde 1632 von Rembrandt van Rijn gemalt. [International Bibliographic Guide to the History of Pathology (IBGHP)] . . . . .   | 4  |
| 2  | Ehemalige Kapelle des Instituts für Pathologie, heute Depot des Museums. Photographie 2005. [eigene Aufnahme] . . . . .   | 8  |
| 3  | Sektionsprotokoll aus dem Jahre 1915. [BMM] . . . . .   | 11 |
| 4  | Auszug aus dem Sammlungsbuch 1922-1927. [BMM] . . . . .   | 12 |
| 5  | Ausschnitt der Seite 252 der Sammlung <i>Monstra</i> : Betrifft die Einsendung einer Sirene (Monopodis) aus Erfurt vom Regierungs-Medicinalrath Fischer vom 6. Mai 1818 an Carl Asmund Rudolphi. Oben links Vermerk auf die Katalognummer 6003. [BMM] . . . . .   | 13 |
| 6  | Ausschnitt aus dem Titelblatt des Walterschen Kataloges von 1805. [BMM] .   | 14 |
| 7  | Bildschirmphoto der WinGOS-Oberfläche, Eingabemaske. [BMM] . . . . .  | 15 |
| 8  | Photographie Rudolf Virchows gegen Ende des 19. Jahrhunderts. [The Virtual Laboratory] . . . . .  | 22 |
| 9  | Lithographie eines <i>Thoracoischeopagus tripus</i> , eines an Brustkorb und Becken verbundenen, dreibeinigen Zwillingspaars, aus dem Werk <i>Observationes anatomicae</i> von Johann Gottlieb Walter. [Walter, 1775, Anhang: Tab. III] . . . .   | 25 |
| 10 | Lithographie Rudolphis um 1820. [Humboldt-Universität zu Berlin] . . . . .  | 26 |
| 11 | Lithographie des jungen Johannes Müller um 1830. [The Virtual Laboratory]   | 27 |
| 12 | Portrait des jungen Rudolf Virchow um 1850. [National Institutes of Health, USA, public domain] . . . . .   | 29 |
| 13 | Photographie von Heinrich Wilhelm Gottfried von Waldeyer-Hartz, circa 1919. [The Virtual Laboratory] . . . . .  | 29 |
| 14 | Deckblatt eines an Hebammen gerichteten Lehrbuches von 1701 eines anonymen Autors. Zu sehen ist die dem Arzt hilfreich zur Hand gehende Hebamme. [Die sächliche Wehmutter - Welche gründlich weiset, wie sich eine Hebamme so wohl bei wieder- als natürlichen Geburten, nichts minder wegen der Kreissenden als Kinder, mit Rath und Taht, theils durch geschickte Handgriffe, theils auch dienliche Arzney-Mittel in allerhand Zufällen zu verhalten hat. Nebst vielen andern Frauen zu wissen höchstnöthig- und nützlichen Dingen: Alles aus bewehrten Auctoribus zusammen getragen und aus Christlicher Liebe zum Druck befördert. Verlag Christoph Hülse. Frankfurt und Leipzig. 1701] . . . . . | 35 |
| 15 | Erllass über den Verbleib von Fehlbildungen im Nachtrag der Verordnungen des Novum Corpus Constitutionum Marchicarum, 1776. Stiftung Preußischer Kulturbesitz] . . . . .  | 36 |

|    |   |    |
|----|---|----|
| 16 | Photographie des Gebäudes des Pathologischen Museums von 1899. [BMM] .  | 41 |
| 17 | Auszug aus dem Dokument <i>Leicheneinlieferungsschein</i> aus dem Sektionsprotokoll zu Präparat 773/1958. [BMM] . . . . . | 42 |
| 18 | Rückseite des Dokumentes <i>Leicheneinlieferungsschein</i> von 1932. [BMM] . . .  | 43 |
| 19 | Einverständniserklärung aus einem Sektionsprotokoll 1502/1941. [BMM] . . .  | 44 |
| 20 | Beerdigungsschein aus einem Sektionsprotokoll 1502/1941 mit Unkenntlichmachung von Name und Adresse. [BMM] . . . . .      | 45 |
| 21 | Auszug aus dem Sektionsprotokoll K167/1986. [BMM] . . . . .   | 46 |
| 22 | Einverständniserklärung aus dem Sektionsprotokoll K50/K49/1992. [BMM] .   | 46 |
| 23 | Beigefügte Zeichnung zum Brief aus der Briefsammlung <i>Monstra</i> . Erfurt, 6. Mai 1818. [BMM] . . . . .                | 52 |
| 24 | Zeichnung eines Roberts-Syndroms von Rudolf Virchow. [Virchow 1898: Über Phokomelen und das Bärenweib] . . . . .          | 59 |
| 25 | Photographie des Präparates während der Entnahme. [BMM] . . . . .   | 61 |
| 26 | Photographie des Präparates 573/1915. [BMM] . . . . .   | 63 |
| 27 | Sektionsprotokoll des Präparates 573/1915. [BMM] . . . . .  | 64 |
| 28 | Lithographie Johann Friedrich Meckels (1781–1833) vom Anfang des 19. Jahrhunderts. [Universitätsarchiv Halle] . . . . .   | 68 |

## Literatur

- [Arbeitskreis „Menschliche Präparate in Sammlungen“, 2003] Arbeitskreis „Menschliche Präparate in Sammlungen“; Empfehlungen zum Umgang mit Präparaten aus menschlichem Gewebe in Sammlungen, Museen und öffentlichen Räumen; *Deutsches Ärzteblatt*; 100(8):(2003), 378–383.
- [Assimakopoulos et al., 2004] Assimakopoulos, E., Athanasiadis, A., Zafrakas, M., Dragoumis, K. und Bontis, J.; Caudal regression syndrome and sirenomelia in only one twin in two diabetic pregnancies.; *Clinical and experimental Obstetrics and Gynecology*; 31(2):(2004), 151–153.
- [Berliner Senat, 2001a] Berliner Senat; Gesetz über die landeseigenen und nichtlandeseigenen Friedhöfe Berlins (Friedhofsgesetz); Berlin (2001a).
- [Berliner Senat, 2001b] Berliner Senat; Gesetz zur Regelung des Sektionswesens (Sektionsgesetz); Berlin (2001b).
- [Berliner Senat, 2004] Berliner Senat; Gesetz über das Leichen- und Bestattungswesen (Bestattungsgesetz); Berlin (2004).
- [BMM, 1776-1909] BMM (Hg.); Acta betreffend die Einlieferung anatomischer und zootomischer Gegenstände - Monstra Band 1 (Archiv des Berliner Medizinhistorischen Museums der Charité. Ungedruckter Quellenbestand, Berlin) (1776-1909).
- [Bonifas et al., 1992] Bonifas, J. M., Bare, W., Chen, M. A., Niemi, K. M. und Epstein, J., E. H.; Epidermolytic hyperkeratosis: linkage to keratin gene regions on chromosomes 12q and 17q in two families; *Journal of Investigative Dermatology*; 98(1):(1992), 573.
- [Brocq, 1902] Brocq, L.-A.-J.; Erythrodermie congenitale ichtyosiforme avec hyperepidermopathie; *Annales de Dermatologie et de Syphilographie*; III:(1902), 1–31.
- [Centers for Disease Control & Prevention, 2002] Centers for Disease Control & Prevention; Folate status in women of childbearing age, by race/ethnicity - United States, 1999-2000.; *MMWR. Morbidity and Mortality Weekly Report.*; 13(51(36)):(2002), 808–810.
- [Compton et al., 1992] Compton, J. G., DiGiovanna, J. J., Santucci, S. K., Kearns, K. S., Amos, C. I., Abangan, D. L., Korge, B. P., McBride, O. W., Steinert, P. M. und Bale, S. J.; Linkage of epidermolytic hyperkeratosis to the type II keratin gene cluster on chromosome 12q.; *Nature Genetics*; 4(1):(1992), 301–305.
- [Deutscher Bundestag, 2001] Deutscher Bundestag; Gesetz zur Verhütung und Bekämpfung von Infektionskrankheiten beim Menschen (Infektionsschutzgesetz - IfSG); Berlin (2001).

- [Dittrich, 1967] Dittrich, M.; Die Bedeutung von Karl Asmund Rudolphi (1771 - 1832) für die Entwicklung der Medizin und Naturwissenschaften im 19. Jahrhundert.; *Wissenschaftliche Zeitschrift. Mathematisch-naturwissenschaftliche Reihe. Ernst-Moritz-Arndt-Universität Greifswald*; (16):(1967), 249–277.
- [Eckart und Gradmann, 2001] Eckart, W. U. und Gradmann, C.; *Ärzte Lexikon* (Springer Verlag); 2. Auflage (2001).
- [Ende, 1974] Ende, M.; Momo oder Die seltsame Geschichte von den Zeit-Dieben und von dem Kind, das den Menschen die gestohlene Zeit zurückbrachte (Thienemann, Stuttgart und Wien) (1974).
- [Engelmann, 1979] Engelmann, B.; *Trotz alledem – Deutsche Radikale 1777-1977* (Rowohlt Taschenbuch Verlag GmbH); 1. Auflage (1979).
- [Freeman et al., 1974] Freeman, M. V., Williams, D. W., Schimke, R. N., Temtamy, S. A., Vachier, E. und German, J.; The Roberts syndrome.; *Birth Defects Original Article Series*; 10(5):(1974), 87–95.
- [Gasser, 1964] Gasser, V.; Zur Klinik, Histologie und Genetik der 'Erythrodermie congenitale ichthyosiforme bulleuse (Brocq.)'; *Archiv der Julius-Klaus-Stiftung für Vererbungsfor-schung*; 38:(1964), 23–59.
- [Golbus et al., 1980] Golbus, M., Sagebiel, R., Filly, R., Gindhart, T. und Hall, J.; Prenatal diagnosis of congenital bullous ichthyosiform erythroderma (epidermolytic hyperkeratosis) by fetal skin biopsy.; *The New England Journal of Medicine*; 302:(1980), 93–95.
- [Happle, 1997] Happle, R.; A rule concerning the segmental manifestation of autosomal dominant skin disorders. Review of clinical examples providing evidence for dichotomous types of severity.; *Archives of Dermatology*; 133(12):(1997), 1505–1509.
- [Happle und König, 1999] Happle, R. und König, A.; Dominant traits may give rise to paired patches of either excessive or absent involvement.; *American Journal of Medical Genetics*; 84(2):(1999), 176–177.
- [Hirsch, 1962] Hirsch, D. A.; *Biographisches Lexikon der hervorragenden Ärzte aller Zeiten und Völker* (Urban & Schwarzenberg); 3. Auflage (1962).
- [Ishibashi, 1968] Ishibashi, G., Y; Klingmüller; Erythrodermia ichthyosiformis congenita bullosa Brocq. On the so-called granular degeneration; *Archives of Dermatological Research*; 232, Number 2(2):(1968), 205–224.
- [Jaeckel, 1995] Jaeckel, G.; *Die Charité - Die Geschichte eines Weltzentrums der Medizin* (Ullstein); 6. Auflage (1995).

- [Kalter, 1993] Kalter, H.; Case reports of malformations associated with maternal diabetes: history and critique.; *Clinical Genetics*; 43(4):(1993), 174–9.
- [Klein, 1794] Klein, E. F.; Preußisches Allgemeines Landrecht (1794).
- [Klunker, 2003] Klunker, U. R.; Bestand und Identität der human-teratologischen Präparate in den Meckel’schen Sammlungen unter besonderer Berücksichtigung des wissenschaftlichen Werkes von Johann Friedrich Meckel dem Jüngeren (1781-1833); Dissertation; Medizinische Fakultät der Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg; Halle (2003).
- [königlich-churmärkisches Ministerium des Innern, 1811 - 1816] königlich-churmärkisches Ministerium des Innern; Amtsblatt der Koeniglichen Churmärkischen Regierung zu Potsdam (1811 - 1816).
- [Krietsch und Dietel, 1996] Krietsch, P. und Dietel, M.; Pathologisch-Anatomisches Cabinet - Vom Virchow-Museum zum Berliner Medizinhistorischen Museum in der Charité (Blackwell Wissenschafts-Verlag Berlin. Wien.) (1996).
- [Matyssek, 1998] Matyssek, A.; Das Pathologische Museum der Friedrich-Wilhelms-Universität. – Rudolf Virchows Sammlung von Körpermißbildungen und Krankheiten - Ansätze zu einer Stilgeschichte medizinischer Präparate.; Dissertation; Humboldt-Universität zu Berlin - Philosophische Fakultät III - Institut für Kultur- und Kunstwissenschaften - Kunstgeschichtliches Seminar (1998).
- [Ministerium des Innern, Königreich und Staat Preußen, 1811 bis 1945] Ministerium des Innern, Königreich und Staat Preußen; Sammlung deutscher Amtsblätter (1811 bis 1945).
- [Müller, 1830] Müller, J. P.; Bildungsgeschichte der Genitalien aus anatomischen Untersuchungen an Embryonen des Menschen und der Thiere. (Arnz., Düsseldorf) (1830).
- [Müller, 1833-1840] Müller, J. P.; Handbuch der Physiologie des Menschen für Vorlesungen. (Verlag von J. Hölscher, Coblenz); 3. Auflage (1833-1840).
- [Müller, 1837] Müller, J. P.; Gedächtnisrede auf Carl Asmund Rudolphi: In der öffentlichen Sitzung der Akademie der Wissenschaften zu Berlin vom 6. August 1835. (Physikalische Abhandlung der Berliner Akademie der Wissenschaften) (1837).
- [Müller, 1838] Müller, J. P.; Catalogus musei anatomici pathologici Berolinensis (Archiv des Berliner Medizinhistorischen Museums der Charité) (1838).
- [Musio et al., 2004] Musio, A., Mariani, T., Montagna, C., Zambroni, D., Ascoli, C., Ried, T. und Vezzoni, P.; Recapitulation of the Roberts syndrome cellular phenotype by inhibition of INCENP, ZWINT-1 and ZW10 genes.; *Gene*; 331(0378-1119):(2004), 33–40.

- [Mylius, 1737] Mylius, C. O.; *Corpus Constitutionum Marchicarum* (Staatsbibliothek zu Berlin - Stiftung Preußischer Kulturbesitz); 1. Auflage (1737).
- [Nitsche, 2007] Nitsche, C. K.; *Die Präparate mit angeborenen Herzfehlern des Berliner Medizinhistorischen Museums - Bestand und Bedeutung*; Dissertation; Medizinische Fakultät der Charité – Universitätsmedizin Berlin (2007).
- [Pfeiffer, 1994] Pfeiffer, H.; *Unser schönes blutiges Handwerk. – Der Weg des Chirurgen Johann Paul Schroth. – Ein Charité-Roman.* (Leipziger Kommissions- und Großbuchhandelsgesellschaft mbH, Leipzig); 1. Auflage (1994).
- [Pöttsch et al., 2006] Pöttsch, S., Hoyer-Schuschke, J., Seelig, M. und Steinbicker, V.; Knowledge among young people about folic acid and its importance during pregnancy: A survey in the Federal State of Saxony-Anhalt (Germany).; *Journal of Applied Genetics*; 2(47):(2006), 187–190.
- [Präparatoren, 1945-1983] *Präparatoren; Präparationsbücher, Laborbücher, „Kladden“; Pathologisches Institut der Charité (1945-1983).*
- [Rapmund und Dietrich, 1913] Rapmund, O. und Dietrich, E. (Hg.); *Ärztliche Rechts- und Gesetzeskunde.* (Verlag von Georg Thieme, Leipzig); 2., gänzlich umgearbeitete Auflage (1913).
- [Reichsministerium des Inneren, 1934] Reichsministerium des Inneren; *Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses (J.F. Lehmanns Verlag, München) (1934).*
- [Reichsministerium des Inneren, 1935] Reichsministerium des Inneren; *Erste Verordnung zur Ausführung des Gesetzes zum Schutze des deutschen Blutes und der deutschen Ehre (Reichsgesetzblatt I S. 1146) (1935).*
- [Roberts, 1918] Roberts, J. B.; *Congenital clefts of the face. A child with double cleft of lip and palate, protrusion of the intermaxillary portion of the upper jaw and imperfect development of the bones of the four extremities.*; *Annals of Surgery*; 67: 110-114.
- [Roberts, 1919] Roberts, J. B.; *A child with double cleft of lip and palate, protrusion of the intermaxillary portion of the upper jaw and imperfect development of the bones of the four extremities.*; *Annals of Surgery*; 70(252).
- [Rudolphi, 1812] Rudolphi, C. A.; *Beyträge zur Anthropologie und allgemeinen Naturgeschichte.* (Carl Asmund Rudolphi, Berlin) (1812).
- [Schönherr, 1981] Schönherr, W.; *Die „Virchow-Sammlung“- Erfassung und Dokumentation historischer Präparate aus der Sammlung des Pathologischen Instituts der Charité; Diplomarbeit; Humboldt-Universität zu Berlin (1981).*

- [Schulz et al., 2008] Schulz, S., Gerloff, C., Ledig, S., Langer, D., Volleth, M., Shirneshan, K. und Wieacker, P.; Prenatal diagnosis of Roberts syndrome and detection of an ESCO2 frameshift mutation in a Pakistani family; *Prenatal Diagnosis*; 28(1):(2008), 42–45.
- [Schwarz, 2000] Schwarz, S.; Die anatomische Privatsammlung der Anatomenfamilie Meckel unter besonderer Berücksichtigung ihres präparationstechnischen Profils; Dissertation; Medizinische Fakultät der Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg (2000).
- [Siemens, 1937] Siemens, H. W.; Dichtung und Wahrheit über die Ichthyosis bullosa, mit Bermerkungen zur Systematik der Epidermilysen; *Archives of Dermatology and Syphilology*; 175:(1937), 590–608.
- [Suhle, 1971] Suhle, A.; Die Münze - Von den Anfängen bis zur europäischen Neuzeit. (Verlag Koehler und Amelang, Leipzig) (1971).
- [Traupe et al., 1986] Traupe, H., Kolde, G., Hamm, H. und Happle, R.; Ichthyosis bullosa of Siemens: a unique type of epidermolytic hyperkeratosis.; *Journal of the American Academy of Dermatology*.; 14:(1986), 1000–1005.
- [Tsubota et al., 2008] Tsubota, A., Akiyama, M., Kanitakis, J., Sakai, K., Nomura, T., Claudy, A. und Shimizu, H.; Mild Recessive Bullous Congenital Ichthyosiform Erythroderma due to a Previously Unidentified Homozygous Keratin 10 Nonsense Mutation.; *The Journal of Investigative Dermatology*; published online.
- [Urban und Kruger, 1998] Urban, M. und Kruger, S.; Alice Vance („Das Bärenweib“): a historical case of Nievergelt syndrome.; *American Journal of Medical Genetics*; 76(2):(1998), 145–149.
- [Urban et al., 1997] Urban, M., Rogalla, P., Tinschert, S. und Krietsch, P.; Tetraphocomelia and bilateral cleft lip in a historical case of Roberts syndrome [Virchow, 1898].; *American Journal of Medical Genetics*; 72(3):(1997), 307–314.
- [Van Den Berg und Francke, 1993] Van Den Berg, D. J. und Francke, U.; Roberts syndrome: a review of 100 cases and a new rating system for severity.; *American Journal of Medical Genetics*; 47(7):(1993), 1104–1123.
- [Van den Berg und Francke, 1993] Van den Berg, D. J. und Francke, U.; Sensitivity of Roberts syndrome cells to gamma radiation, mitomycin C, and protein synthesis inhibitors.; *Somatic Cell and Molecular Genetics*; 19(4):(1993), 377–392.
- [van Husen, 2005] van Husen, I.; Das Pathologische Museum der Charité 1899 - 1945. Entwicklung, Präparatebestand und Konservierungstechnik.; Dissertation; Zahnmedizinische Fakultät der Charité - Universitätsmedizin Berlin (2005).

- [Vega et al., 2005] Vega, H., Waisfisz, Q., Gordillo, M., Sakai, N., Yanagihara, I., Yamada, M., van Gosliga, D., Kayserili, H., Xu, C., Ozono, K., Wang Jabs, E., Inui, K. und Joenje, H.; Roberts syndrome is caused by mutations in ESCO2, a human homolog of yeast ECO1 that is essential for the establishment of sister chromatid cohesion.; *Nature Genetics*; 37(5):(2005), 468–470.
- [Versiani et al., 2004] Versiani, B. R., Gilbert-Barness, E., Giuliani, L. R., Peres, L. C. und Pina-Neto, J. M.; Caudal dysplasia sequence: severe phenotype presenting in offspring of patients with gestational and pregestational diabetes.; *Clinical Dysmorphology*; 13(1):(2004), 1–5.
- [Virchow, 1848] Virchow, R.; Bericht über die Epidemie, welche 1847-1848 in Oberschlesien geherrscht hat (1848).
- [Virchow, 1886] Virchow, R.; Deszendenz und Pathologie.; Band 103 (Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für klinische Medicin. – „Virchows Archiv“.) (1886).
- [Virchow, 1898] Virchow, R.; Hr. R. Virchow spricht, unter Vorlegung entsprechender Präparate, über die Phokomelen und das Bärenweib.; *Verhandlungen der Berliner Gesellschaft für Anthropologie, Ethnologie und Urgeschichte*; (18):(1898), 55–61.
- [Virchow, 1899] Virchow, R.; Die Eröffnung des Pathologischen Museums der Königl. Friedrich-Wilhelms-Universität zu Berlin am 27. Juni 1899. (Verlag von August Hirschwald, Berlin) (1899).
- [von Coccejus, 1751-1822] von Coccejus, S.; *Novum Corpus Constitutionum Prussico-Brandenburgensium Praecipue Marchicarum* (Königl. Preußische Academie der Wissenschaften) (1751-1822).
- [Waldeyer, 1872] Waldeyer, H., Wilhelm; Köbner; Beiträge zur Kenntniss der hereditären Knochensyphilis.; *Virchow's Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und Virchow's Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und Virchow's Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für klinische Medicin.*
- [Waldeyer, 1884] Waldeyer, W.; Über die Beziehungen der Hernia diaphragmatica congenita zur Entwicklungsweise des Zwerchfells.; *Deutsche medicinische Wochenschrift*; 14.
- [Walter, 1796] Walter, F. A.; Anatomisches Museum - Gesammelt von Johann Gottlieb Walter; Erster Theil (Belitz und Braun) (1796).
- [Walter, 1775] Walter, J. G.; *Observationes anatomicae. Historia monstri bicorporis duobus capitibus, tribus pedibus, pectore pelvique concreti. Curae renovatae de anastomosi tubulorum lactiferorum mammae muliebris. Cocrementa terrestria. Venae capitis et colli. Cum figuris ad vivum expressis.* (Gottlieb August Lange, Berlin) (1775).

[Walter, 1805] Walter, J. G.; Museum Anatomicum (Friedrich Wilhem Universität) (1805).

[Zaw und Stone, 2002] Zaw, W. und Stone, D. G.; Caudal Regression Syndrome in twin pregnancy with type II diabetes.; *Journal of Perinatology*; 22(2):(2002), 171–174.