

## EPONIEM

# Ernest Henri Besnier, Caesar Peter Møller Boeck, Jörgen Nilsen Schaumann en sarcoïdose

A. van Kessel, M. Drent

## ERNEST HENRI BESNIER

### Leven

Ernest Henri Besnier werd geboren in het kleine Franse dorpje Honfleur in Normandië op 21 april 1831. Besniers vader was een tolbeambte. Het gezin verhuisde met vader mee van Givet naar Marseille en Orléans. Besnier studeerde geneeskunde in Parijs onder Jean Baptiste Barth (1806-1877) en Pierre Antoine Ernest Bazin (1807-1878). Na een uiterst succesvol studieverloop behaalde hij in 1857 zijn doctoraat. In 1863 werd hij benoemd tot *médecin des hôpitaux* (ziekenhuisarts) en bekleedde posities in verschillende ziekenhuizen in Parijs: Sainte-Perine, Saint-Antoine en Maison-Dubois. In 1866 werd Besnier *secrétaire de la Société Médicale des Hôpitaux* (secretaris van de medische raad voor ziekenhuizen). In 1873 volgde hij op 42-jarige leeftijd Bazin op als dermatoloog bij het Hôpital St. Louis in Parijs. Nog hetzelfde jaar werd hij ook medisch directeur van dit ziekenhuis. Besnier had geen dermatologisch specifieke scholing gehad, maar maakte zich het vakgebied snel eigen. Hij probeerde een balans te vinden tussen de Franse en de Weense school binnen de dermatologie. Besnier introduceerde histopathologie en parasitologie in de kliniek en bouwde voor beide onderdelen een eigen laboratorium. Naast de dermatologie had Besnier veel belangstelling voor andere medische onderwerpen, vooral in de reumatologie. Hij overleed op 15 mei 1909, op 78-jarige leeftijd, in Parijs. [1]

### Publicaties en successen

Besnier richtte met Pierre Adolphe Adrien Doyon het blad *Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie* op. Met dezelfde Doyon vertaalde



Ernest Henri Besnier.

hij in 1881 het in die tijd vermaarde boek van Moritz Kaposi uit het Duits (*Pathologie und Therapie der Hautkrankheiten in Vorlesungen für praktische Ärzte und Studierende*) naar het Frans (*Leçons sur les maladies de la peau*) en voegde hier zijn eigen commentaren aan toe. Hiermee introduceerde hij de Weense school in Frankrijk. Zelf schreef Besnier over epidemieën, het conserveren van voeding en parasitaire infecties. Hij publiceerde veel over de – in die tijd meest voorkomende – ziekten. Hij werd snel bekend en was een vooraanstaand persoon in de medische wereld. Het Hôpital St. Louis veroverde onder Besniers leiding een belangrijke plaats binnen de dermatologie. In 1881 werd Besnier verkozen tot lid van de Académie Nationale de Médecine als hygiënist dankzij zijn bijdragen aan de epidemiologie. Daarnaast beschreef Besnier hoe weefselmonsters konden worden verkregen en noemde dat een ‘biopsie’. [1]

## CAESAR PETER MØLLER BOECK

### Leven

Caesar Peter Møller Boeck werd in 1845 geboren in Lier, vlakbij Drammen (Noorwegen). Zijn fami-

Mevrouw A. van Kessel, MSc, wetenschapsjournalist, dchg medische communicatie, Haarlem

Mevrouw prof. dr. M. Drent, longarts, interstitiële longaandoeningen (ild) care team, Ziekenhuis Gelderse Vallei, Ede en afdeling Toxicologie, FHML, Universiteit Maastricht



Caesar Peter Møller Boeck.

lie kwam oorspronkelijk uit Vlaanderen, maar zijn opa was aan het einde van de 18e eeuw naar Noorwegen verhuisd. Boeck behaalde zijn gymnasiumdiploma in 1864, waarna hij in Christiania (nu Oslo) medicijnen ging studeren. Met geweldige cijfers behaalde hij daar zeven jaar later zijn artsexamen. Na een tijdje in het Rikshospitalet (Nationaal Ziekenhuis) in Christiania gewerkt te hebben, en ten tijde van een exanthematische tyfusuitbraak als epidemioloog in Sarpsborg, vertrok hij naar de kustplaats Brevik. In 1874 en 1875 maakte hij een studiereis door Oostenrijk, Engeland en Frankrijk. Hij bracht zeven maanden in Wenen door, bij de dermatoloog Ferdinand von Hebra (1816-1880). Na zijn terugkomst in Noorwegen werkte hij eerst tijdens een pokkenepidemie als epidemioloog in Egersund. Daarna werd hij arts-assistent in de huidkliniek van het Rikshospitalet, die onder leiding van zijn oom Carl Wilhelm Boeck stond. In de jaren die volgden ging Boeck veel naar internationale congressen en van september 1885 tot april 1886 verbleef hij in Duitsland en Frankrijk om nieuwe technieken in de microscopie bij te leren. In 1915 ging hij met pensioen. Twee jaar later stierf hij op 71-jarige leeftijd aan angina pectoris. [2]

#### Successen

Toen Boeck 44 jaar was werd hij hoofd van de afdeling Dermatologie en universitair docent in het Rikshospitalet. In 1895 werd hij assistent hoogleraar, en een jaar later hoogleraar. Tussendoor ging hij op studiereis door Kopenhagen, Berlijn en Breslau. In 1898 gaf hij de openingspresentatie van de jaarlijkse bijeenkomst van The British Medical Association, die toen in Edinburgh gehouden werd. Hij had vele erebaantjes en was (ere)lid van allerlei medische verenigingen in verschillende landen. In 1911 werd hij benoemd tot ridder in de orde van St. Olav voor zijn bijdrage aan de wetenschap. [2]

#### JÖRGEN NILSEN SCHAUMANN

Jörgen Nilsen Schaumann werd in 1879 geboren als zoon van een tuinder. Hij studeerde medicijnen aan de universiteit van Lund en behaalde zijn artsexamen in Stockholm in 1907. Korte tijd werkte hij in het universiteitslaboratorium voor medische bacteriologie in Kopenhagen, en in 1908 begon hij in de kliniek voor huid- en venereologische aandoeningen in het St. Göran's ziekenhuis. In 1912 werd hij arts in het Finsen Institute, waar hij de rest van zijn leven bleef werken. In 1939 werd hij hoogleraar aan het St. Göran's ziekenhuis in Stockholm en een jaar later kreeg hij de Jubilee Prize van de Zweedse vereniging van artsen (Svenska Läkaresällskapet). In 1946 werd hij benoemd tot eredoctor aan de universiteit van Parijs, Sorbonne, en niet veel later werd hij lid van de l'Académie Nationale de Médecine. [3,4]



Jörgen Nilsen Schaumann.

Schaumann was een bescheiden en teruggetrokken persoon, een kunstverzamelaar en was tevens schilder en beeldend kunstenaar. Hij was iemand met grote interesse voor muziek en religie. Na zijn pensioen in 1946 werkte hij nog zeven jaar door tot hij op 74-jarige leeftijd aan een hartaanval stierf. [3]

#### DE ONTDEKKING VAN SARCOÏDOSE

##### *Kolenarbeider met paarse huidplakkaten*

In januari 1869 zag de dermatoloog Jonathan Hutchinson (1828-1913) een patiënt die hij in 1878 beschreef in de atlas *Illustrations of Clinical Surgery* onder de titel *Anomalous Disease of Skin of Fingers, etc. (Papillary Psoriasis?)*, met als onderschrift *Case of Livid Papillary*. Het is de beschrijving van een 58-jarige kolenarbeider met paarse, symmetrische huidplakkaten op zijn benen en handen, die in twee jaar tijd waren ontstaan. Hutchinson dacht dat de huidlaesies te maken hadden met de jicht die zijn patiënt had. In zijn

publicatie zei hij dat het om een onbekende aandoening van de huid en vingers ging, mogelijk een geval van papillaire psoriasis. [5] In de zomer van 1869 bezocht Hutchinson Christiania, in Noorwegen. Hij zag op de universiteit een serie tekeningen van patiënten, waaronder een Zweedse matroos, patiënt van Carl Wilhelm Boeck, de oom van Caesar Boeck. Boeck introduceerde de term sarcoïd, omdat de laesies op een sarcoom leken. De huidlaesies van de matroos kwamen sterk overeen met die van de kolenarbeider John W. [6] Er wordt gezegd dat de beschrijving in 1878 de eerste beschrijving was van sarcoïdose, maar Hutchinson zelf lijkt in zijn leven geen link te leggen met zijn latere beschrijving (1898) van *Mortimer's malady* of naar de latere beschrijving van *lupus pernio* door Besnier. In die publicatie uit 1898 haalde hij de kolenarbeider aan: 'Hij leed aan jicht en overleed uiteindelijk aan schrompelnieren. Ik was geneigd de huidaandoening te beschouwen als verbonden aan jicht.' [4] De bedenker van Sherlock Holmes, Arthur Conan Doyle, was een oogarts. De ziekte van een familie met een multisystemische aandoening die zich presenteerde met uveïtis, huidafwijkingen en artritis, beschreef hij als een aandoening die vergelijkbaar was met jicht. [7] Deze beschrijving lijkt echter verdacht veel op sarcoïdose, en niet op jicht. Jonathan Hutchinson was een consulent in het ziekenhuis in London waar Arthur Conan Doyle werkte. Het is duidelijk dat Jonathan Hutchinsons belangstelling, voordrachten en publicaties Conan Doyle sterk hebben beïnvloed. [8] Huidaandoeningen werden dan ook belangrijke ingrediënten van verhaallijnen van vele van Sherlock Holmes' avonturen.

#### Laesies in het gezicht

In 1889 presenteerde Besnier tijdens een bijeenkomst in Hôpital Saint Louis in Parijs een casus, die hij datzelfde jaar in *Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie* omschreef. Zijn patiënt was een 34-jarige man met laesies in het gezicht en zijn bovenste ledematen 'van een type dat hij nog nooit gezien had'. Hij beschreef de erupties in het gezicht als *une variété de lupus erythémateux*

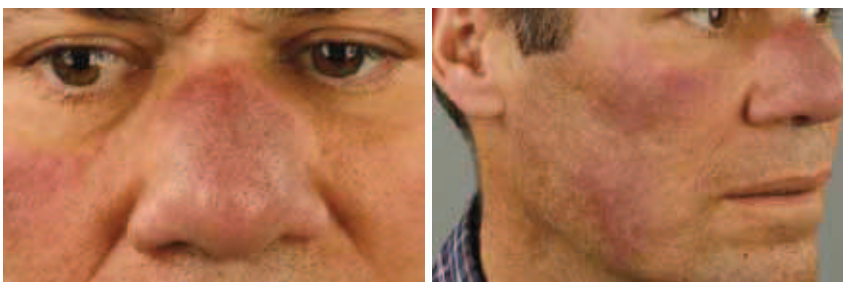
*à forme d'érythème pernio ou d'asphyxie locale*. Een tekening van de patiënt werd opgenomen in een atlas van huidziektes uit 1895-1897. [1,4]

#### De eerste echte omschrijving?

De eerste complete omschrijving van sarcoïdose die verder ging dan de huid komt uit 1899 en is afkomstig van Caesar Boeck. Hij diagnosticeerde zijn 36-jarige patiënt met *multiple benign sarkoid*. De klinische kenmerken, histologie van de huid en de lange tijd die hij zijn patiënt volgde en uitvoerig beschreef hebben ervoor gezorgd dat met terugwerkende kracht is vastgesteld dat het om een patiënt met sarcoïdose ging. In 1900 omschreef Boeck nog drie patiënten met *multiple benign sarkoids*. Maar in 1905 veranderde hij de naam naar *benign miliary lupoid*, vanwege de kleine, afzonderlijke miliaire foci die histologisch te zien waren. In zijn laatste artikel uit 1916 beschreef hij in totaal 24 gevallen van *benign miliary lupoid* die hij tijdens zijn leven had gezien. Hij had de samenloop van uitbarstingen volgens de beschrijvingen van *lupus pernio* en *benign miliary lupoid* waargenomen, en de uitbarstingen in de longen, de botten en bindweefsel van de hand, alsmede de eerder beschreven betrokkenheid van lymfeklieren, milt en neusslijmvlies beschreven. Boeck omschreef niet alleen de eerste casus waarvan met zekerheid kan worden gezegd dat het om sarcoïdose ging, hij bracht ook het gegeneraliseerde karakter van de ziekte in beeld. [4]

#### Zonder huid

En dan is er nog Schaumann. In 1914 diende hij het artikel *Sur le lupus pernio* in voor de *Zambaco Prize of the Société Française de Dermatologie et de Syphiligraphie*. Hierin beschreef hij drie gevallen tot in detail en presenteerde klinisch en pathologisch bewijs dat Boecks *miliary benign lupoids/multiple benign sarkoids* en Besniers *lupus pernio* manifestaties van dezelfde ziekte waren. Deze aandoening kan zich in de lymfeklieren, het neusslijmvlies, de amandelen, de handbotjes en de longen manifesteren. Hij beschreef dat de ziekte gekenmerkt wordt door een algemeen histologisch patroon met een tuberculoid, granu-



Sarcoïdosepatiënt van 45 jaar die zich presenteerde met ondermeer *lupus pernio*.

lomateus karakter van een exclusief proliferatief type. Hij stelde voor de ziekte lymphogranuloma benignum of lymphogranulomatosis benigna te noemen. Het artikel werd pas in 1934 gepubliceerd. Hij was de eerste die rapporteerde dat de ziekte zich ook zonder betrokkenheid van de huid kon manifesteren. [4]

De ziekte heeft door de jaren heen onder verschillende termen bekend gestaan. In Engeland heeft men het lange tijd morbus Hutchinson-Boeck genoemd. Daarnaast werden de ziekte van Boeck-Schaumann, de ziekte van Besnier-Boeck en de ziekte van Besnier-Boeck-Schaumann gebruikt. Tegenwoordig wordt de aandoening sarcoïdose genoemd.

### SARCOÏDOSE NU

Sarcoïdose is een multisystemische aandoening met een complexe immunogenetische basis. Patiënten kunnen, afhankelijk van de initiële presentatie, bij verschillende orgaanspecialisten terecht komen. In de meerderheid van de gevallen zal de longarts de behandeling coördineren, aangezien intrathoracale manifestaties het meest voorkomen. Het is, na astma, de tweede meest voorkomende longaandoening bij jongvolwassenen. Moeheid vormt één van de grootste problemen. Door de diversiteit aan verschijningsvormen en het potentiële chronische karakter is een systematische en multidisciplinaire benadering van groot belang voor het bepalen van de juiste behandeling en het inschatten van de prognose. In het algemeen zal de ontwikkeling van de ziekte in het eerste jaar een belangrijke indicator zijn voor het natuurlijke beloop van de ziekte. Na ongeveer twee jaar zal bij de meeste patiënten duidelijk zijn of er sprake is van spontane remissie of een chronisch en/of progressief beloop van de ziekte. Het diagnosticeren van sarcoïdose is een complexe procedure. Er is geen test die op zichzelf diagnostisch is voor sarcoïdose. Bij sarcoïdose betekent ziekteactiviteit niet dat er sprake is van een progressief verloop of van een slechte prognose; dit in tegenstelling tot vele andere aandoeningen. Lang niet altijd is het nodig sarcoïdose te behandelen. Indien er een behandelindicatie is, dan is de eerste keus voor de medicamenteuze behandeling prednison en/of NSAIDs. Bij degenen die wel behandeld worden, kan bij minimaal 50% binnen twee jaar de behandeling worden gestopt, omdat de klachten flink verbeterd zijn. Als tweedelijns therapie komen immunosuppressiva in aanmerking. Door het toevoegen van methotrexaat aan de therapie kan de toxiciteit van corticosteroiden worden vermindert. Bij een inadequate respons op methotrexaat

kan een tweede cytotoxische stof, waaronder azathioprine of leflunomide, worden toegevoegd. Indien ook dan het gewenste effect niet wordt bereikt, zijn TNF- $\alpha$ -antagonisten een goede optie. De komst van biologicals heeft bij veel patiënten met chronische therapieresistente sarcoïdose een geweldige verbetering van de levenskwaliteit opgeleverd. [9]

### GESCHIEDENIS

- 1869 Hutchinson constateert bij een patiënt afwijkingen in de huid van vingers, handrug en scheenbeen.
- 1877 Jonathan Hutchinson beschreef deze afwijkingen in zijn *Illustrations of Clinical Surgery*.
- 1889 Ernest Besnier beschreef huidafwijkingen die hij *lupus pernio* noemde en die sterk aan sarcoïdose doen denken.
- 1898 Hutchinson beschrijft vier patiënten met een voor hem onbekende ziekte die hij *Mortimers malady* noemde, naar de eerste patiënt die hij met de verschijnselen zag.
- 1899 Caesar Boeck publiceerde een artikel waarin niet alleen huidafwijkingen werden beschreven, maar ook lymfeklierzwellingen. Boeck was ook de eerste die histologisch onderzoek verrichtte. Hij diagnosticeerde zijn patiënten met *multiple benign sarcoïd of the skin*.
- 1909 Christian Heerfordt, een Deense oogarts, beschreef een syndroom dat hij *febris uveo-parotidea subchronica* noemde, hetgeen hij als een uitingsvorm van tuberculose zag. Pas in 1936 werd dit syndroom als sarcoïdose 'herkend'.
- 1914 Jörgen Schaumann zag als eerste in dat het een aandoening betrof waarbij meerdere organen en weefsels waren aangetast en stelde hij voor de term *lymphogranulomatosis benigna* in te voeren.
- 1920 Otto Jüngling benoemde botcysten bij sarcoïdose als *ostitis tuberculosa simplex*. Opgemerkt dient te worden dat deze botafwijkingen ook al in 1904 door Karl Kreibich beschreven werden bij een patiënt met *lupus pernio*.
- 1941 De kveimtest werd ingevoerd, waarvan het belang voornamelijk bestond uit de initiatie van immunologisch onderzoek bij sarcoïdose. Later werd door Siltzbach veel studie verricht op het gebied van de kveimreactie.
- 1946 Sven Löfgren beschreef een acute vorm van sarcoïdose, gepaard gaande met *erythema nodosum*. Opvallend was dat sarcoïdose toen nog steeds gezien werd als een vorm van tuberculose. [7]

**INFORMATIE**

De WASOG (World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous disorders) is een actieve wereldorganisatie: zie [www.wasog.org](http://www.wasog.org). Daar vindt u allerlei informatie over de aan-doening, congressen en het tijdschrift dat deze organisatie uitgeeft.

Tevens zijn er actieve patiëntenverenigingen wereldwijd. De Sarcoidose Belangenvereniging Nederland (SBN) is een van de voorlopers, en geeft allerlei voorlichtingsmateriaal uit en organiseert bijeenkomsten: zie [www.sarcoidose.nl](http://www.sarcoidose.nl). Ook de op site van de ild care foundation is informatie, de inhoud van het tijdschrift *ild care today* en voorlichtingsmateriaal te vinden: zie [www.ildcare.eu](http://www.ildcare.eu).

4. Scadding JG. *The eponymy of sarcoidosis.* *J R Soc Med* 1981;74:147-57.
5. Laar E van, Genders R. *Het teken van Hutchinson.* In: *Eponiemen van de dermatologie.* Haarlem, dchg, 2013.
6. Kompanje E. *Kolenarbeider met paarse plakka-*  
*ten.* *Monitor* 2011, maart.
7. Doyle AC. *The remote effects of gout.* *Lancet* 1884;124:978-9.
8. Sharma OP. *Arthur Conan Doyle and Jonathan*  
*Hutchinson: the sarcoidosis connection.* *Sarcoidosis* 1993;10:69-70.
9. Drent M. *Sarcoidose: stand van zaken.* *FarmacotherapieOnline.* Februari 2012:1-25, <http://www.farmacotherapie.org>.

**REFERENTIES**

1. Laar E van, Bruijnzeel-Koomen C. *Prurigo van*  
*Besnier.* In: *Eponiemen van de dermatologie.* Haarlem, dchg, 2013.
2. Caesar Peter Møller Boeck op *Whonamedit?*,  
*an online dictionary of medical eponyms,*  
<http://www.whonamedit.com>. *Geraadpleegd op*  
1 juli 2013.
3. Jörgen Nilsen Schaumann op *Whonamedit?*,  
*an online dictionary of medical eponyms,*  
<http://www.whonamedit.com>. *Geraadpleegd op*  
1 juli 2013.

**CORRESPONDENTIE**

Mevrouw A. van Kessel, MSc  
dchg medische communicatie  
Hendrik Figeeweg 3G-20  
2031 BJ HAARLEM  
Tel.: (023) 551 48 88  
E-mail: [anne.vankessel@dchg.nl](mailto:anne.vankessel@dchg.nl)