

---

# De geschiedenis van sarcoïdose

---

*Sarcoïdose werd het eerst beschreven in 1869 bij een kolenarbeider met huidafwijkingen. Later werden ook lymfkliervergrotingen beschreven. In de twintigste eeuw kamen daar steeds meer manifestaties bij. Toen werd ook duidelijk wat een grillige aandoening sarcoïdose is en dat de presentatie heel divers kan zijn. Het wordt daarom ook wel vergeleken met een kameleon. Eerder werd de ziekte vernoemd naar degene die de manifestaties beschreef, maar inmiddels is daarvan afgestapt en spreken we van sarcoïdose.*

---

DOOR: ANNE VAN KESSEL

**D**e ontdekking van sarcoïdose is een lange weg geweest. Er werden steeds meer observaties beschreven en de lijst van manifestaties werd steeds uitgebreider.<sup>1-8</sup> 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 ondertitel *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 boek zei hij dat het om een onbekende aandoening van de huid en vingers ging, mogelijk een geval van papillaire psoriasis.<sup>5</sup> 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.<sup>6</sup> 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.'<sup>4</sup>

## **Sarcoïdose en Sherlock Holmes**

De bedenker van Sherlock Holmes, Arthur Conan Doyle, was een oogarts. De ziekte van een familie met een multisystemische aandoening die zich presenteerde met uvëitis, huidafwijkingen en artritis, beschreef hij als een aandoening die vergelijkbaar was met jicht.<sup>7,9</sup> Deze beschrijving lijkt echter verdacht veel op sarcoïdose, en niet



*Anne van Kessel* rondde haar studie biologie cum laude af met de masterspecialisatie Science Communication (VU). Naast medisch bioloog is zij freelance wetenschapsjournalist werkzaam voor verschillende opdrachtgevers als Trouw, Eos, NEMO Kennislink en enkele medische vakbladen. Naast haar werk als wetenschapsjournalist werkt ze als wetenschapsvoorlichter in het Radboudumc waar ze berichten schrijft over het medische onderzoek van het Radboudumc, de contacten met journalisten onderhoudt en artsen traint om hun verhaal aan de media te vertellen. Zie ook: [www.annevankessel.nl](http://www.annevankessel.nl). email: [info@annevankessel.nl](mailto:info@annevankessel.nl).

op jicht. Jonathan Hutchinson was een consultant 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. Huidaandoeningen werden dan ook belangrijke ingrediënten van verhaallijnen van vele van Sherlock Holmes' avonturen. Sherlock Holmes maakte gebruik van de zogenaamde deductiemethode. Dit is nog steeds actueel aangezien het zoeken naar manifestaties en mogelijke oorzaken creativiteit en zorgvuldig speurwerk vereist. De manier van werken van een arts is in dit verband vergelijkbaar met dat van een detective.

### **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 forme d'érythème pernio ou d'asphyxie locale. Een tekening van de patiënt werd opgenomen in een atlas van huidziektes uit 1895-1897.<sup>1,4</sup>

### **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 miliare 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.<sup>4</sup>

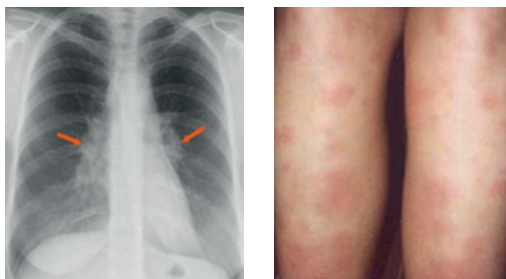
### **Zonder huid**

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, granulomateus 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.<sup>4</sup> 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 naam sarcoïdose gebruikt.

### 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



*Figuur 2. Syndroom van Löfgren: Links thoraxfoto met daarop zichtbaar vergrote lymfklieren (pijlletjes), recht erythema nodosum op de onderbenen.*

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 tweede-lijnstherapie komen immunosuppressiva in aanmerking. In geval van toxiciteit van corticosteroiden of bestaande contra-indicaties, zoals overgewicht en/of diabetes, is dat ook een goed alternatief. Voorbeelden zijn methotrexaat, azathioprine, leflunomide, en mycofenolzuur. Indien ook dan het gewenste effect niet wordt bereikt, zijn TNF-alfa-antagonisten een goede optie. De komst van biologicals heeft bij veel patiënten met chronische therapieresistente sarcoïdose een geweldige verbetering van de kwaliteit van leven opgeleverd.<sup>12</sup>



*Ernest Besnier (1831-1909)*



*Caesar Boeck (1845-1915)*



*Jörgen Schaumann (1879-1946)*



*Sven Löfgren (1906-1991)*

*Tabel 1. Samenvatting geschiedenis van sarcoïdose.*

1869	Jonathan Hutchinson, een Franse dermatoloog, constateert bij een patiënt afwijkingen in de huid van vingers, handrug en scheenbeen.
1877	Jonathan Hutchinson beschreef deze afwijkingen in zijn <i>Illustrations of Clinical Surgery</i> .
1889	Ernest Henri Besnier, een Franse dermatoloog, beschreef huidafwijkingen die hij <i>lupus pernio</i> noemde en die sterk aan sarcoïdose doen denken.
1898	Hutchinson beschrijft vier patiënten met een voor hem onbekende ziekte die hij <i>Mortimers malady</i> noemde, naar de eerste patiënt die hij met de verschijnselen zag.
1899	Caesar Peter Møller Boeck, een Noorse dermatoloog, 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 <i>multiple benign sarcoïd of the skin</i> .
1909	Christian Heerfordt, een Deense oogarts, beschreef een syndroom dat hij <i>febris uveo-parotidea subchronica</i> noemde, hetgeen hij als een uitingsvorm van tuberculose zag. Pas in 1936 werd dit syndroom als sarcoïdose 'herkend'.
1914	Jörgen Nilson Schaumann, een Zweedse dermatoloog, zag als eerste in dat het een aandoening betrof waarbij meerdere organen en weefsels waren aangetast en stelde hij voor de term <i>lymphogranulomatosis benigna</i> in te voeren.
1920	Otto Jüngling benoemde botcysten bij sarcoïdose als <i>ostitis tuberculosa simplex</i> . Opgemerkt dient te worden dat deze botafwijkingen ook al in 1904 door Karl Kreibich beschreven werden bij een patiënt met <i>lupus Pernio</i> .
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 Halvar Löfgren beschreef een acute vorm van sarcoïdose, gepaard gaande met <i>erythema nodosum</i> . Opvallend was dat sarcoïdose toen nog steeds gezien werd als een vorm van tuberculose. <sup>7</sup> Het syndroom van Löfgren (zie ook figuur 1) is genoemd naar deze Zweedse internist.
1993	Gerry (David Geraint) James, voormalig hoofd van de multidisciplinaire sarcoïdosekliniek in Londen, beschrijft het voorkomen van het chronische vermoeidheid bij sarcoïdose. Ook benadrukte hij dat afwezigheid van bewijs van functionele afwijkingen niet uitsluit dat patiënten nog steeds enorm last kunnen hebben van beperkende klachten. <sup>10</sup>
2002	Elske Hoitsma, Nederlandse neuroloog, beschreef als eerste het voorkomen van dunne vezelneuropathie bij sarcoïdose, gepaard gaand met verschillende vervelende, eerder moeilijk te duiden klachten waaronder pijn, vermoeidheid en soms ook onrustige benen en hartritmestoornissen. <sup>11</sup>

## Referenties

1. Laar E van, et al. In: *Eponiemen van de dermatologie*. Haarlem, dchg, 2013.
2. Caesar Peter Møller Boeck op *Who named it?*, an online dictionary of medical eponyms, [www.whonamedit.com](http://www.whonamedit.com).
3. Jörgen Nilson Schaumann op *Whonamedit?*, an online dictionary of medical eponyms, [www.whonamedit.com](http://www.whonamedit.com).
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 plakpaten*. *Monitor* 2011, maart.

7. Doyle AC. The remote effects of gout. Lancet 1884; 124: 978-9.
8. Kessel van A, Drent M. EPONIEM. Ernest Henri Besnier, Caesar Peter Møller Boeck, Jörgen Nilsen, Schaumann en sarcoïdose. Ned Tijdsch Reumatologie 2013; 4: 46-50.
9. Sharma OP. Arthur Conan Doyle and Jonathan Hutchinson: the sarcoidosis connection. Sarcoidosis 1993; 10: 69-70.
10. James DG. Complications of sarcoidosis. Chronic fatigue syndrome. Sarcoidosis.1993; 0(1): 1-3.
11. Hoitsma E, et al. Small fiber neuropathy in sarcoidosis. Lancet 2002; 359: 2085-86.
12. Drent M, et al. Consequences of sarcoidosis. Clin Chest Med 2015; 36(4): 727-37.

Dit is een bewerking van een eerder verschenen artikel referentie 8. De publicatie is uitgevoerd met toestemming van de redactie van het Nederlands Tijdschrift voor Reumatologie.

## Informatie



De WASOG (World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous disorders) is de wereldorganisatie die zich met name richt op sarcoïdose: zie [www.wasog.org](http://www.wasog.org).



Tevens zijn er actieve patiëntenverenigingen wereldwijd. Sarcoidose.nl is een van de voorlopers, en geeft allerlei voorlichtingsmateriaal uit en organiseert bijeenkomsten: zie [www.sarcoidose.nl](http://www.sarcoidose.nl).



## De ild care foundation

stimuleert zorg op maat, voorlichting en onderzoek



**Help mee:** steun de ild care foundation met een donatie!

[www.ildcare.nl](http://www.ildcare.nl)

Restaurant **O**Mundo

# Zeker

dat een Erkend Goed Doel:

**Bijdraagt** aan een betere wereld

**Zorgvuldig** omgaat met geld

**Verantwoording** aflegt

Zich laat **controleren**

**Geef gerust aan een Erkend Goed Doel**

Erkende Goede Doelen voldoen aan strenge kwaliteitseisen. Toezichhouder CBF controleert dit. Let op het logo. Dan kun je gerust geven. Meer weten? Kijk op [geefgerust.nl](http://geefgerust.nl)