



Caesar Boeck og Boecks sarkoid

Caesar Boeck (1845–1917) og hans onkel, Carl Wilhelm Boeck (1808–75), la grunnlaget for norsk dermatovenerologi. Caesar Boeck begynte på Rikshospitalets hudavdeling i 1875 og sluttet som professor i 1915. Han var en kjent pedagog, hadde en stor vitenskapelig produksjon og ble verdenskjent for studiene av den sykdom som ble kjent som sarcoidosis Boeck.

Caesar Boeck (1845–1917) ved Rikshospitalets hudavdeling er Norges største og internasjonalt mest berømte dermatolog. Han ble berømt for sine arbeider om sarkoidose og har fått sitt navn knyttet til sykdommen sarcoidosis Boeck, også kalt morbus Boeck. Hans første kliniske arbeider kom i 1872, senere publiserte han arbeider om forskjellige dermatologiske temaer. Samtidig som han hadde sitt arbeid ved hudavdelingen som kliniker og etter hvert professor i 25 år, drev han en stor privatpraksis. Han var spesielt interessert i histologiske studier, og fikk dermed et solid utgangspunkt innen datidens forskning.

En sykdom «fødes»

Sarkoidosens årsak er ennå ukjent. Sykdomsbildet og den systemiske affeksjon fikk de første forskerne til å definere disse som atskilte sykdomsuttrykk. De første viktige iakttagelsene ble publisert på slutten av 1800-tallet av Jonathan Hutchinson (1828–1913) i England, Ernest Besnier (1831–1909) i Frankrike og Caesar Boeck i Norge. Det gikk mange år før disse ble erkjent som forskjellige uttrykk av samme grunnlidelse. På 1900-tallet bidrog også Jörgen Schumann (1879–1953) i Sverige med studier som viste sykdommens systemiske karakter.

Tilstanden ble først oppfattet som en form for lupus vulgaris med tuberkuløs genese. Besnier ved det dermatologiske senteret Hôpital St. Louis i Paris beskrev i 1889 en dermatose med kroniske symmetriske livide lesjoner i ansikt og på armer. Han foreslo terminologien «lupus pernio» (frostknutelupus) eller «lupus asphyxique» (1). En kollega (Tenneson) beskrev i 1892 et liknende tilfelle som «lupus pernio» som illustrasjon i det samme atlas som viste Besniers pasient. Lesjonens histologiske bilde

Ole Fyrand
Hudavdelingen
Rikshospitalet
0027 Oslo

Fyrand O.

Caesar Boeck and Boeck's sarcoid.

Tidsskr Nor Lægeforen 2001; 121: 2520–1.

Caesar Boeck (1845–1917) and his uncle Carl Wilhelm Boeck (1808–1875) established dermatovenerology in the 19th century in Norway. Caesar Boeck began his academic career in the skin department at Rikshospitalet in Oslo in 1875 where he was appointed chief in 1889 and professor in 1895. He retired in 1915.

Caesar Boeck was a great clinical capacity, a gifted teacher and a prolific writer. His most important scientific work is the identification of the disease named after him as Sarcoidosis Boeck.

liknet nokså mye på lupus vulgaris. Hutchinson så bildene og bekreftet at symptomene liknet på symptomene til hans pasient Mabey, hvis sykehistorie ble publisert i 1892 (2). Hutchinson henviste senere til tilfellet som «lupus pernio» (3). I 1898 publiserte han fire nye tilfeller med «Mortimer's malady», som han mente kunne tilhøre «the lupus family» – og som senere ble ansett å være karakteristiske for sarkoidose (4).

På den tredje internasjonale dermatologiske kongress i London i 1896 demonstrerte Hutchinson et tilfelle av «Mortimer's malady», uten at de tilstedeværende Besnier og Boeck kommenterte dette. Boeck skrev i sin publikasjon fra 1899 at «Several members of

the congress had never seen the disease and no one knew anything to say about its character» (5).

Boecks egne arbeider

Hutchinsons arbeider gav Boeck assosiasjoner til en pasient som oppsøkte ham i Christiania (fig 1a) (6) – en 36 år gammel mann med knuter i huden i ansikt og på truncus og ekstremiteter, samt sterkt forstørrede superfisielle lymfeknuter. En undersøkelse av hudlesjonene viste at «Det første Blik i Mikroskopet var ligefrem overraskende og viste et Billede, der, ligesaa eiendommelig som Sygdommens kliniske, ikke hadde nogen som helst Lighed med nogen anden Hudsygdning, hvis histologiske Forhold jeg hidtil havde Anledning til at undersøge».

Han presenterte denne pasienten på et møte i Det Medicinske Selskab i Kristiania i 1897: «En kort beskrivelse af det kliniske Billede og det mikroskopiske Fund ved en hidtil ikke beskrevet Sygdomsform, hvoraf Taleren havde iagttaget 2 Tilfælde her til lands, og som han foreløpig betegnet som Lymphoma cutis multiplex» (7).

I 1899 publiserte Boeck sine funn i utlandet og i Norge (5, 6) (fig 2). Utgangspunktet var de to norske pasientene som liknet på det tilfellet Hutchinson presenterte i London. Men de kliniske manifestasjonene var noe annerledes, og Hutchinson hadde ikke foretatt noen histologisk undersøkelse (8). Boeck bemerket at «I am inclined to believe that they are only variants of the same diseases, and perhaps, later on, they may be found to represent benign forms of so-called pseudoleucemic affections of the skin» (5). Boeck foreslo navnet «Multiple Benign Sarcoid» og minnet om at sarkoiduttrykket hadde vært anvendt tidligere.

Som forsker var Hutchinson kjent for å beskrive mange forskjellige dermatoser, hvor «any dermatosis he saw which were unknown to him he described and gave a name, sometimes using the patients name to designate the disease, such as Mortimer's malady» (9). I 1900 klassifiserte Hutchinson «Mortimer's malady» i gruppen tuberkuløs lupus (10). Etter dette sluttet han å publisere, og hans tidligere bidrag ble oversatt. Det skjedde like etter at Boeck hadde publisert sine funn i England og i Norge (5, 6), hvor han henviste til liknende tilfeller nettopp hos Hutchinson (11).



a



b

Figur 1 a) Pasient med sarkoidose, beskrevet av Boeck 1899 (6). b) Samme pasient 80 år gammel

Kampen og æren

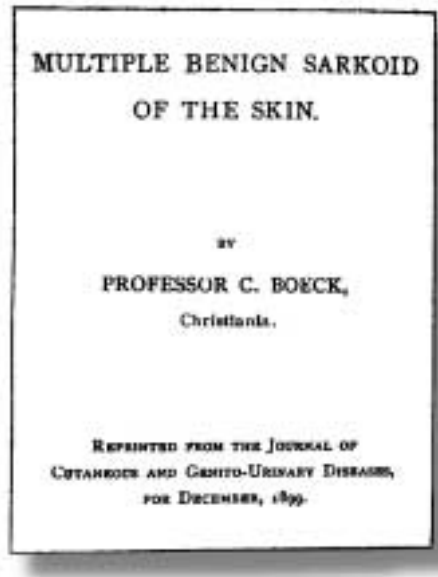
Fra 1900 ble sarkoidose et hett diskusjons-tema, og det var en langvarig strid om hvem som oppdaget sykdommen. Etter hvert ble det åpenbart at Caesar Boeck hadde skutt blink med forslag til navn som «Sarcoid-lupus pernio», «Besnier-Boecks sykdom» etc. Andre påviste nå sarkoidose som en systemisk sykdom. På slutten av sitt liv hadde Caesar Boeck publisert 23 tilfeller av sarkoidose, og han erkjente også sykdommens systemiske natur. Jørgen Schaumann bekreftet dette gjennom solide histopatologiske studier (12). Siden Schaumann i 1917 publiserte på fransk, ble hans funn liggende lenge «uoppgaget», og da de ble anerkjent, var de ikke lenger så aktuelle. Fra 1914 til 1953 forsvarte han sin forskning i 22 artikler (13), hvor han i perioder også ignorerte Boecks oppdagelse og trodde på en tuberkuløs genese (14).

Sarkoidose akseptert som sykdom

I 1934 ble den første internasjonale konferansen om sarkoidose holdt, med faglige bidrag på over 400 sider. Det tok således 35 år fra begynnelsen av sarkoidosens oppdagelse til den ble formelt akseptert. Senere ble sarkoidose et viktig medisinsk tema, med 3 500 artikler registrert i 1936 og med 200 artikler årlig i Index Medicus. Verdien av måling av angiotensinkonverterende enzym ble erkjent i 1970 og anvendt diagnostisk.

Riktig valg av tidspunkt – og berømmelse

Historien om oppdagelsen av sarkoidosen viser hvor viktig riktig valg av tidspunkt er innen forskning. Hutchinson og Besnier kom for tidlig, Schaumann publiserte i galt tidsskrift og var for sent ute. Caesar Boeck



Figur 2 Boecks publikasjon fra 1899

forløste syndromet til riktig tidspunkt: «Boeck arrived at precisely the right moment with a recognizable truth. He coined an instantly acceptable term (sarcoid) that had been used up to that time only by Kaposi to encompass some illdefined, relatively benign lymphomas. Perhaps, most important, he accurately and lucidly depicted the classical histological features of this characteristic granuloma. So, history justifies the term *Boeck's sarcoidosis*» (15).

Addendum

Den 36 år gamle mannen som konsulterte Boeck og fikk sin hudtilstand omtalt i 1899 (5, 6) og var Boecks første beskrivelse med

«multipelt benign hud-sarkoid», ble i 1940, 80 år gammel, innlagt ved Rikshospitalets medisinske avdeling. Ved dermatologisk undersøkelse ble det ikke funnet tegn til sarkoide lesjoner (fig 1b). Under oppholdet døde pasienten, og ved obduksjonen fantes det heller ingen tegn til sarkoidose.

Litteratur

1. Besnier E. Lupus pernio de la face: synovites fongueuses symétriques des extrémités supérieures. *Ann Dermatol Syph* 1889; 10: 333–6.
2. Hutchinson J. Recurring ophthalmitis with opacities in the vitreous: Mabey's malady. *Arch Surg* 1892; 4: 361.
3. Hutchinson J. Mabey's malady and lupus pernio. *Arch Surg* 1900; 11: 205–11.
4. Hutchinson J. Cases of Mortimer's malady. *Arch Surg* 1898; 9: 307–14.
5. Boeck C. Multiple benign sarkoid of the skin. *J Cutan Genitourin Dis* 1899; 17: 543–50.
6. Boeck C. Multipelt benign hud-sarkoid. *Norsk Mag Lægevidensk* 1899; 60: 1321–34.
7. Møde den 24de November 1897. I: Forhandling i Det Medicinske Selskab i Kristiania 1879. Kristiania: Steenske bogtrykkeri, 1898: 269.
8. Hutchinson J. On eruption which occur in connection with gout. *Arch Surg* 1898; 9: 315–21.
9. Pusey A. The history of dermatology. Springfield, IL: Charles C. Thomas, 1933.
10. Hutchinson J. Mortimer's malady (a form of lupus). *Arch Surg* 1900; 11: 289–97.
11. Hunter F-T. Hutchinson-Boecks disease. *N Engl J Med* 1936; 214: 346–52.
12. Schaumann J. Étude sur le lupus pernio et ses rapports avec les sarcoides et la tuberculose. *Ann Dermatol Syph* 1917; 6: 357–73.
13. Schaumann J. Boecks disease. *Br J Dermatol* 1934; 46: 495–7.
14. Schaumann J. Sur une form erythrodermique du lymphogranulome bénin. *Ann Dermatol Syph* 1920; 1: 561–74.
15. Epstein WL. Commentary: what begot Boeck? *Arch Dermatol* 1982; 118: 721–2.

○