

Aus der Klinik für Extremitätenchirurgie, Sahlgrenska Krankenhaus, Göteborg, Schweden. (Chefarzt: Professor Dr. med. Erik Moberg).

BOECK'SCHE SARKOIDOSE (MORBUS SCHAUMANN) DER HANDMUSKULATUR

Von

GÖSTA FRYKMAN & LARS MÅRTENSON

Received 11.vi.67

Tuberkuloide Granulome, wie sie beim *Morbus Schaumann* (*Boeck'sches Sarkoid*) bekannt sind, aber eine andere Lokalisation, als in Lymphknoten aufweisen, haben verschiedene Autoren bereits früher beschrieben (*Licharew* 1908, *Mucha* und Mitarbeiter 1919, *Sundelin* 1925, *Jüngling* 1928, *Bergel* und Mitarbeiter 1933, *Harrell* 1940, *Gravesen* 1942, *Oppenheim* und Mitarbeiter 1947, *Snorrason* 1947, *Bates* und Mitarbeiter 1948, *Krabbe* 1949, *Myers* und Mitarbeiter 1952, *Powell* 1953, *Danbolt* 1954, *Devic* und Mitarbeiter 1955, *Maurice* 1955, *Warburg* 1955, *Ammitzboll* 1956, *Bunnell* 1956, *McConkey* 1958, *Kock* 1959, *Brain* 1960, *Boyd* 1961, *Adams* und Mitarbeiter 1962).

Nicht ungewöhnlich sind derartige Veränderungen in den Lungen, im Magen, in der Leber, der Milz, dem Pankreas, den Hoden, der Parotis, in den Tränendrüsen und in der Uvea. Sogar im Hirn und im Myokard sind typische Granulome angetroffen worden. In der Skelettmuskulatur kommen sie der Literatur entsprechend vorwiegend im *Musculus gastrocnemius* vor. Im Skelett sind die Granulome praktisch immer in den Phalangen der Finger und der Zehen gelegen.

Lokalisationen von tuberkuloiden Granulomen der Hand werden von *Howard* in Handbuch *Bunnells* als ungewöhnlich angegeben, und treten nach dessen Angaben nur in Form von Hautinfiltration oder im Skelett der Phalangen auf. Weder *Pack* (1939) noch *Howard-Bunnell* (1956) beschreiben eine Lokalisation in der Handmuskulatur oder anderen Handweichteilen. Ähnliche Angaben konnten auch bei anderen Verfassern, die über Handtumoren geschrieben haben (*Mason* 1937, *Düben* 1960), nicht vorgefunden werden. Einzig *Crompton* und Mitarbeiter haben 1961 zwei Fälle von tuberkuloiden Granulomen der Thenarmuskulatur beschrieben.

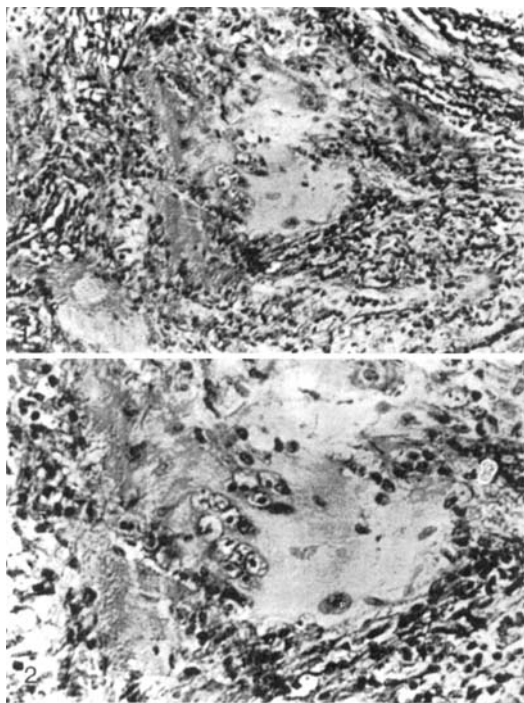


Bild 1. Histologischen Preparat. Boeck's Sarkoid in Handmuskulatur. 30 $\times$ vergrößert.

Bild 2. Histologischen Preparat. Boeck's Sarkoid in Handmuskulatur. 80 $\times$ vergrößert.

Im Hinblick auf die seltenen Publikationen über in der Handmuskulatur lokalisierte Granulome der genannten Art halten es die Verfasser für angezeigt, einen Fall mit Tumor in den Handweichteilen zu beschreiben, bei welchem das rasche, infiltrative Wachstum in einen der Interosseusmuskeln sowie der makroskopische Aspekt während der Operation den dringenden Verdacht auf Malignität nahelegte. Die pathologisch-histologische Diagnose ergab überraschenderweise tuberkuloide Strukturen wie beim *Morbus Schaumann* (*Boeck'sches Sarkoid*).

Es handelte sich um einen 16-jährigen Knaben, der wegen eines Tumors radial vom zweiten Metacarpophalangealgelenk der linken Hand zur Untersuchung kam. Der Patient beobachtete diese Veränderung seit 1 Monaten, weil sie ziemlich rasch an Grösse zunahm und schmerzhaft waren. Der Tumor war immer von elastischer Konsistenz. Röntgenologisch zeigte das Handskelett keine pathologischen Veränderungen. Klinisch konnte man radial vom Köpfchen des zweiten Metacarpale der linken Hand einen haselnussgrossen, zweiteiligen

Tumor feststellen. Die Veränderung war in einem kleinen Bereich an der Haut fixiert, aber im übrigen gegenüber derselben frei beweglich. In der Tiefe konnte eine ausgesprochene Fixation am ersten, dorsalen Interosseusmuskel vorgefunden werden. Der Tumor schien kaum unter dessen distalem Anteil zu liegen, war aber doch nicht scharf begrenzt. Präoperativ wurde über die Diagnosen Xanthom oder Ganglion diskutiert. Während der Operation konnte folgender Befund erhoben werden: Die Tumorbildung bezog in einem umschriebenen Bereich die Haut mit ein, wies aber zur Hauptsache eine Infiltration in den Musculus interosseus dorsalis I auf und war von bedeutend grösserer Ausdehnung als von aussen palpiert werden konnte. Der vom Tumor befallene Muskel wurde in ganzer Ausdehnung entfernt. Die exstirpierte Resistenz wies eine fleichige, weissbraune Schnittfläche auf. Makroskopisch fasste man den Verdacht auf Malignität und dachte an die Myofibrosarkom. Pathologisch-anatomisch fanden sich jedoch tuberkuloide Strukturen von der Art des *Morbus Schaumann* (*Boeck'sches Sarkoid*). Es lagen keine Anzeichen für ein Neoplasma vor (*H. Hansson*).

Diese pathologisch-anatomische Diagnose war eine Überraschung und veranlasste eine erneute, eingehende Aufnahme der Anamnese. Hierbei ergab sich folgendes: Ein älterer Bruder des Patienten war in vorangegangenen Herbst in der Klinik für Lungenkranke unter der Diagnose *Sarkoid – Stadium I* behandelt worden. Unser Patient selbst hatte keinerlei Erkrankung der Luftwege durchgemacht, neuerdings ergab die Schirmbilduntersuchung der Lungen keinen pathologischen Befund. Die Blutsenkung war bei Spitaleintritt 3 mm.

Die durchgeführte Röntgenuntersuchung der Lungen ergab bilateral stark vergrösserte Hiluslymphknoten wie beim *Morbus Schaumann* (*Boeck'sches Sarkoid*). Die Tuberkulinproben gewöhnlicher Verdünnung bis zu 1 mg. waren negativ. Den pathologisch-histologischen Befund der Hand entsprechend wurde die fortgesetzte, periodische Kontrolle des Lungenbefundes angeordnet.

MIKROSKOPIE

Grössere und kleinere runde beziehungsweise unregelmässig bandförmige Anhäufungen von Epiteloidzellen. Diese liegen stellenweise ganz dicht, sind stellenweise durch mehr oder weniger reichliche Mengen von sklerotischem Bindegewebe ersichtlich. Disseminierte Epiteloidzellenhaufen finden sich auch im Fettgewebe. Stellenweise sieht man solche eben interstitiell in der quergestreiften Muskulatur, manche von diesen eindeutig destruiert. Die meistens tubercelzellähnlichen Epiteloidzellenhaufen enthalten nur an einer einzigen Stelle ein vielkernige Riesenzelle, teils

mit kantengestellten Kernen, teils mit ungleichmässig verteilten Kernen. In angrenzenden Bindegewebsklerosierten Fettgewebe sieht man an einer vereinzelter Stelle Rundzelleninfiltrate.

Nirgends werden käsige Nekrosen, oder überhaupt Nekrosen gesehen.

Keine Fremdkörper-Bilder.

Keine Zeichen auf Neoplasma.

P.A.D.: Tuberculoide Strukturen von einer Art wie sie bei dem Morbus Schaumann gesehen werden.

Keine Zeichen auf Neoplasma.

(H. Hansson)

DISKUSSION

Bei der Überprüfung der zugänglichen Literatur haben wir gefunden, dass früher nur zwei Fälle von tuberkuloiden Granulomen in der Handmuskulatur (Crompton und Mitarbeiter 1961) beschrieben worden sind. Bei dem von uns hier beschriebenen Fall konnten derartige Veränderungen isoliert in der Handmuskulatur festgestellt werden. Sie erinnerten an ein Tumorgebilde. Das klinische und das peroperative Bild liessen Malignität vermuten. Es wurde der betroffene Handmuskel vollständig entfernt, was den Wegfall einer für die Hand nicht unwichtigen Funktion mit sich führte.

Irgendein Zweifel hinsichtlich der Diagnose des hier beschriebenen Falles dürfte unter Berücksichtigung der übrigen klinischen Befunde kaum vorliegen.

Mit Rücksichtnahme auf die benigne Natur der Erkrankung dürfte bei Auftreten von Handmuskulatur-Veränderungen von Typus *Schaumann* (*Boeck-sches Sarkoid*) ein Eingriff geringeren Ausmasses, als er im vorliegenden Falle ausgeführt wurde, genügt haben. Bei sicherem Ausschluss einer Malignität muss aber doch empfohlen werden den ganzen Muskel zu entfernen, weil – wie im vorliegenden Fall – der funktionelle Ausfall doch relativ leicht kompensiert werden kann. Man kann sich primär immerhin mit einer kleinen Probeexcision begnügen, um zu der histologischen Diagnose zu gelangen und dadurch die aktuelle Muskelfunktion eventuell zu retten. Die während der Ausheilung auftretenden, fibrösen Neubildungen sind im allgemeinen, nach den einschlägigen Literaturangaben zu schliessen, nicht so hochgradig, dass dadurch eine bemerkenswerte Störung der Muskelfunktion befürchtet werden müsste.

ZUSAMMENFASSUNG

Es wird ein Fall von tuberkuloiden Granulom ohne Nekrose vom Typus der *Schaumann'schen Erkrankung* (*Boeck'sches Sarkoid*) beschrieben. Die Lokalisation betrifft die Handmuskulatur. Die Veränderungen legten den Verdacht auf einen Tumor nahe, dessen klinisches Bild und makroskopisches Aussehen an Malignität denken liess. Die pathologisch-anatomische Diagnose und das übrige klinische Verhalten trugen zur Sicherung der Diagnose bei.

RESUME

Description d'un cas de granulome tuberculoïde sans nécrose, du type maladie de *Schaumann* (*sarcoïde Boeck*). Par sa localisation, il portait atteinte à la musculature de la main. Par le tableau clinique et son aspect macroscopique de malignité, il laissait soupçonner la présence d'une tumeur. Le diagnostic anatomo-pathologique et les autres faits cliniques sont portés à l'appui du diagnostic.

SUMMARY

A case of tuberculoid granuloma without necroses, *i.g.* Schaumann's disease or Boeck's sarcoïde, is described. The granuloma was for the main part localized to the Musculus interosseus dorsalis I. The clinical features and the macroscopical picture arouse suspicion of a malignant tumor. The patho-anatomical findings and the further clinical course disproved this suspicion.

LITERATUR

1. Adams, R. D., Denny-Brown, D. & Pearson, C.M. (1962) *Diseases of Muscle*. Ed. 2. Harpers & Brothers, New York.
2. Ammitzbøll, F. (1956) *Acta rheum. scand.* **2**, 3.
3. Bates, G. S. & Walsh, J. M. (1948) *Ann. intern. Med.* **29**, 306.
4. Bergel, A. & Scharff, O. (1933) *Wien. klin. Wschr.* **46**, 1224.
5. Boyd, W. (1961) *A textbook of Pathology*. Lea & Febiger, Philadelphia.
6. Brain, R. (1960) *Proc. roy. Soc. Med.* **53**, 821.
7. Bunnell, S. (1956) *Surgery of the Hand*. Ed. 3. Lippincott, Philadelphia. (Tumors of the Hand by L. D. Howard, Jr., M. D.).
8. Crompton, M. R. & Mac Dermot, V. (1961) *Brain* **84**, 62.
9. Danholt, N. (1954) *Medicinska framsteg*. Gleerup, Aschehoug & Schultz. Lund-Oslo-Copenhagen.
10. Devic, M., Masson, R. & Bonnefoy (1955) *Rev. neurol.* **92**, 563.
11. Düben, W. (1960) *Chirurg* **31**, 494.

12. Gravesen, P. B. (1942) *Lymfogranulomatosis benigna*. Akadem. avhandling. Odense.
13. Harrell, G. T. (1940) *A.M.A. Arch. intern. Med.* **65**, 1003.
14. Jüngling, O. (1928) *Beitr. klin. Chir.* **143**, 401.
15. Kock, N. G. (1959) *Nord. Med.* **62**, 1036.
16. Krabbe, K. H. (1949) *Acta med. scand.* **136**, Suppl. 234, 193.
17. Licharew, A. (1908) *Derm. Z.* **11**, 253.
18. Mason, M. L. (1937) *Surg. Gynec. Obstet.* **64**, 129.
19. Maurice, P. A. (1955) *Helv. med. Acta* **22**, 16.
20. McConkey, B. (1958) *A.M.A. Arch. intern. Med.* **102**, 443.
21. Mucha, V. & Orzechowski, K. (1919) *Wien. klin. Wschr.* **32**, 25.
22. Myers, G. B., Gottlieb, A. M., Mattman, P. E., Eckley, G. M. & Chason, J. L. (1952) *Amer. J. Med.* **12**, 161.
23. Oppenheim, A. & Pollack, R. S. (1947) *Amer. J. Roentgenol.* **57**, 28.
24. Pack, G. T. (1939) *Tumors of the Hands and Feet*. C. V. Mosby Co., St. Louis.
25. Powell, L. W. (1953) *Amer. J. clin. Path.* **23**, 881.
26. Snorrason, E. (1947) *Nord. Med.* **36**, 2424.
27. Sundelin, F. (1925) *Acta med. scand.* **62**, 442.
28. Warburg, M. (1955) *J. Neuropath.* **14**, 313.