Zeitschrift: Bulletin der Schweizerischen Akademie der Medizinischen Wissenschaften = Bulletin de l'Académie suisse des sciences médicales = Bollettino dell' Accademia svizzera delle scienze mediche

Herausgeber: Schweizerische Akademie der Medizinischen Wissenschaften

Band: 12 (1956)

Heft: 2

Artikel: Die primär chronische Polyarthritis, ein einheitliches Krankheitsbild, oder nur ein Symptom?

Autor: Böni, A.

DOI: https://doi.org/10.5169/seals-307247

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist die Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften auf E-Periodica. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Zeitschriften und ist nicht verantwortlich für deren Inhalte. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern beziehungsweise den externen Rechteinhabern. Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen sowie auf Social Media-Kanälen oder Webseiten ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Mehr erfahren

Conditions d'utilisation

L'ETH Library est le fournisseur des revues numérisées. Elle ne détient aucun droit d'auteur sur les revues et n'est pas responsable de leur contenu. En règle générale, les droits sont détenus par les éditeurs ou les détenteurs de droits externes. La reproduction d'images dans des publications imprimées ou en ligne ainsi que sur des canaux de médias sociaux ou des sites web n'est autorisée qu'avec l'accord préalable des détenteurs des droits. En savoir plus

Terms of use

The ETH Library is the provider of the digitised journals. It does not own any copyrights to the journals and is not responsible for their content. The rights usually lie with the publishers or the external rights holders. Publishing images in print and online publications, as well as on social media channels or websites, is only permitted with the prior consent of the rights holders. Find out more

Download PDF: 15.07.2025

ETH-Bibliothek Zürich, E-Periodica, https://www.e-periodica.ch

Bull. schweiz. Akad. med. Wiss. 12, 93–188 (1956)

Wissenschaftliche Sitzung vom 18. Februar 1956 in Basel

D.K. 616.72.002

Aus der Universitäts-Rheumaklinik und dem Institut für physikalische Therapie Zürich
Direktor: Prof. A. Böni

Die primär chronische Polyarthritis, ein einheitliches Krankheitsbild, oder nur ein Symptom?

Von **A. Böni**

Bis vor wenigen Jahren war die primär chronische Polyarthritis (p.c.P.) für den Kliniker ein in sich abgeschlossenes Krankeitsbild mit symmetrischer Gelenksbeteiligung von entzündlichem Charakter.

Seitdem die Ätiologie dieser Krankheit nicht mehr ohne weiteres auf den Nenner eines Infektes gebracht werden konnte – wobei man vor allem an einen chronisch recidivierenden Streptokokken-Infekt dachte – mußte man sich die Frage stellen, ob denn nicht die Ursachenkette sehr variabel sein könnte und ob nicht beim Zusammentreffen verschiedenster Bedingtheiten oder Konditionen das Krankheitsbild zustande käme? Das würde nichts anderes heißen, als daß die p.c.P. mehr Symptom oder Syndrom bestimmter patho-physiologischer Vorgänge sein würde, die durch verschiedene Krankheitsmechanismen in Gang gesetzt würden. Daß die Auffassung von *Selye* über den «stress» und dessen Auswirkung auf das endokrine System vorerst ein brauchbares Modell für das verwickelte Geschehen des chronischen Gelenkrheumatismus bedeutete, wollen wir gerne anerkennen, aber der Kliniker konnte nur gewisse Fälle der *Selyeschen* Auffassung zuordnen. Andere paßten nicht in den Rahmen und suchten nach weiteren Erklärungsmöglichkeiten, wobei andere Grundphänomene ebenfalls das klinische Bild der p.c.P. prägen könnten.

Diese anderen Fälle möchten wir besonders beleuchten und gleichsam vom Krankenbett aus fordern, andere Gesichtspunkte zu berücksichtigen und die auf diesem Gebiet bereits gemachten Erfahrungen zu verwerten.

In unserer Klinik und Poliklinik behandeln wir jährlich 300–400 Fälle von p.c.P. Viele zeigen kein besonderes Gepräge, das uns aufhorchen

lassen würde, andere aber – sie sind allerdings in der Minderzahl – gehören einem besonderen Formenkreis an, bei denen im Anschluß an hepatolionale, lymphogranuläre Systemerkrankungen sich eine klassische p.c.P. entwickelte. Wohl die bekannteste davon ist die Stillsche Krankheit, die die charakteristische Trias: chron. Polyarthritis, Vergrößerung von Milz und Lymphknoten aufweist. Wegen des Hervortretens des spleno-lymphoglandulären Syndroms wurde sie von der essentiellen p.c.P. unterschieden. Kennzeichnend ist die Panmyelopathie mit Knochenmarksreticulose, wie wir sie bei der klassischen p.c.P. in mehr oder weniger ausgeprägter Form finden und die mit einer Dysproteinämie einhergehen. Hier liegt nach unserer Auffassung eines der Kernprobleme der p.c.P.

Die Frage, die wir uns nun stellen, lautet, ob bei ähnlichen lymphoglandulären und lienalen Veränderungen, die keineswegs zum Feltysyndrom gehören, ebenfalls eine p.c.P. auftreten kann. Wir müssen sie bejahen, indem wir einzelne typische Beispiele aufführen können:

Patient V. Hans, 1919/149/53 wurde als p.c.P. auf unsere Klinik eingewiesen. Neben der klassischen Gelenksbeteiligung bestand aber eine Polyadenie, eine Milzvergrößerung und pleurale Reibegeräusche, mit einem geringen Pleuraerguß. Die Biopsie der Lymphdrüsen ergab ein groß-follikuläres Lymphoblastom = isolierte reticuläre Hyperplasie der Lymphfollikel = Brill-Symmers-Syndrom. Die Elektrophorese zeigte keine Besonderheiten, es bestand lediglich eine Verminderung der Albumine, die Blutsenkung betrug 16 mm. Über die Beziehungen von p.c.P. und Brill-Symmers-Syndrom sind in der Literatur die Angaben äußerst spärlich. *Symmers* beschrieb 1938 einen solchen Fall, ferner *Chevallier* und *Umdenstock* sowie *Saxèn*.

Leider sind diese Fälle bioptisch nicht gesichert worden, mit der Ausnahme des Falles von *Simmers*, der aber nicht die großfollikuläre Veränderung aufwies, sondern Nekrosen. Wir können das Zusammentreffen von chron. Polyarthritis und Brill-Symmers-Syndrom als einen Zufall betrachten. Treten aber auch bei anderen generalisierten Lymphdrüsenerkrankungen Symptome einer chronischen Polyarthritis auf, so werden wir zum mindesten daran denken, daß zwischen Veränderungen des Reticulums der Lymphdrüsen und den Symptomen der chron. Polyarthritis eine gewisse Beziehung bestehen könnte.

Neben dem großfollikulären Lymphoblastom muß die reaktive Hyperplasie der Lymphknoten unterschieden werden, wobei in zahlreich beschriebenen Fällen beide Krankheitsbilder leider vermengt wurden und dadurch eine große Verwirrung schufen. Bei generalisierten Hauterkrankungen treten gelegentlich Lymphadenopathien auf. *Pautrier* und *Varinge* bezeichnen solche Fälle als «réticulose lipomélanique».

Bei unserem Patienten *I. Theodor, 1920/175/53* trat 1943 eine Psoriasis auf, mit Generalisierung 1947.

1951 Schwellung und Schmerzen an der Basis und an den Mittelgelenken der Finger. 1953 traten ähnliche Erscheinungen auch an den Zehengelenken auf, so daß der Patient gehunfähig wurde. Er zeigt neben dem Bild einer generalisierten Psoriasis eine typische, entzündliche Polyarthritis an den Finger- und Zehengelenken mit Versteifung; in beiden Axillen mehrere bohnengroße schmerzhafte Drüsen, ferner in der Inguinalgegend und am Hinterhaupt. Die Biopsie ergab eine typische lymphomelanotische Reticulose. Bluteiweiße nicht verändert, lediglich eine Erhöhung der Phosphatase; Weltmann, Takata-Ara usw. normal.

Die oben beschriebenen Lymphknotenveränderungen – wobei die Sekundärfollikel Modifikationsstrukturen des lymphatischen Grundgewebes sind – werden nach *Albertini* als Giftschutzzentrum, nach *Hellmann* als Reaktionszentrum, nach *Heiberg* als Leistungsmittelpunkt, nach *Ratter* als Sensibilisierungszentrum bezeichnet. Ob die klassische Psoriasis-Arthritis in diese Gruppe gehört, können wir heute noch nicht mit Sicherheit feststellen.

Damit sind die Reaktionsarten des lymphoglandulären Systems noch nicht erschöpft. Nach amerikanischen Autoren können aus der großfollikulären Hyperplasie verschiedene maligne Formen entstehen, so u. a. die lymphatische Leukämie, während nach *Albertini* das leukämische Stadium sich aus der diffusen lymphocytären Hyperplasie des lymphatischen Grundgewebes entwickeln soll. Diese Grundfrage ist nicht ohne Bedeutung, wenn wir den Zusammenhang p.c.P. und generalisierte Lymphdrüsenerkrankungen weiter verfolgen.

Nach unserer eigenen Beobachtung entwickelte sich beim Patienten *C. I. Josef, 1912/163/53* neben einer typischen lymphatischen Leukämie eine primär chronische Polyarthritis. Der Mann erkrankte in Kairo an Verdauungsstörungen mit mehrwöchigen Diarrhöen. Zwei bis drei Monate später traten entzündliche Gelenkschwellungen auf, die dem Formenbild der p.c.P. entsprachen. Bei der Untersuchung des Gelenkleidens wurde die lymphatische Leukämie festgestellt. Leider konnte aus äußeren Gründen das Eiweißspektrum nicht mehr untersucht werden. Interessant war aber die Feststellung, daß nach erfolgter Röntgenbestrahlung der Milz und Verabfolgung von Arsenpräparaten die Symptome der p.c.P. restlos zurückgingen.

Ob die beim Bronchialkarzinom auftretende p.c.P. ebenfalls als retikuläre Reaktion der Lymphdrüsen aufgefaßt werden darf, ist schwieriger zu beantworten. Sollte dies zutreffen, so müßten wir sie in die Gruppe der reaktiven Hyperplasie einreihen und zwar in dem Stadium, bei dem die metastasierten Karzinomzellen vorerst abgefangen würden. Die Tatsache bleibt auf alle Fälle bestehen, daß bei Bronchialkarzinom eine p.c.P. auftreten kann. *Järvinen* beschreibt 3 solche Fälle. Auch wir konnten bei unserem Beobachtungsgut drei solche Fälle finden, von denen ich eine Krankengeschichte besonders hervorheben möchte.

Der 1905 geborene *O. Gottlieb, 85/54*, erkrankte 1953 bei einer Erkältung an schmerzhaften Gelenkserscheinungen im Sprunggelenk. Nach etwa 3 Wochen waren praktisch alle Gelenke betroffen. Einweisung in unsere Klinik wegen p.c.P. Uns fielen bei der

Aufnahme neben den klassischen entzündlichen p.c.P.-Symptomen die Trommelschlegelfinger und die Uhrglasnägel auf, so daß wir eine Lungenaffektion vermuteten. Wir hatten hier das Bamberg-Marie-Syndrom *und* die p.c.P. vergesellschaftet. Die Bronchoskopie ergab ein Pflasterzellencarzinom.

Die Histologie einer Inguinal-Lymphdrüse ergab folgenden Befund: der Lymphknoten ist von einer relativ breiten Kapsel umgeben; die Lymphfollikel sind groß und scharf begrenzt; Rand- und Intermediärsinus zart und frei. Im Zentrum der Lymphknoten findet sich breites, narbiges Bindegewebe. Randpartien reichlich vaskularisiert; diese sind reichlich lympho-plasmozytär infiltriert. Das Knochenmark ergab reichlich Plasmazellen im Reticulum, also auch hier ein Hinweis, daß das Reticulum infolge der Ca-Aussaat aktiviert wurde.

Am Rande sei vermerkt, daß neben Lymphdrüsen und Milz auch das reticuläre System der Leber bei gewissen Formen der p.c.P. mitbeteiligt ist. Am bekanntesten ist wohl das Felty-Syndrom, bei dem neben der Vergrößerung der Lymphdrüsen und der Milz auch eine Lebervergrößerung vorhanden ist, die einhergeht mit einer Anämie, Leukopenie und Thrombopenie. Schon relativ früh fällt eine Dysproteinämie auf. Ob auch anderweitige Hepatomegalien mit dem p.c.P.-Syndrom gekoppelt sind, ist in der Literatur wenig bekannt. Unsere Beobachtungen beziehen sich lediglich auf 2 Fälle. Mehrere Monate nach dem Auftreten einer kardialen Leberstauung entwickelte sich beim Pat. *Sch. F.* eine p.c.P. mit Gesamteiweißverminderung und positiver Cadmiumreaktion. Nach Digitalisierung und Bettruhe verschwand die Leberstauung und damit auch die p.c.P.-Syndrome.

Bei einem weiteren Patient erschien nach Auftreten einer Lebercyrrhose, die bioptisch bestätigt wurde, ebenfalls eine p.c.P. Die Leberbiopsie zeigte folgenden Befund: das reticuläre Gitterfasernetz war kollagenisiert; in den Glissonschen Scheiden fanden sich dichte lymphoplasma-zelluläre Infiltrate. Durch eine entsprechende Lebertherapie – bewußt wurde jede antirheumatische Therapie vermieden – bildete sich die p.c.P. fast völlig zurück, nachdem auch die Dysproteinämie verschwunden war.

Daß das p.c.P.-Syndrom bei einer Anzahl von reticulosen Krankheiten auftritt, die mit der Bildung von abnormen Eiweißkörpern einhergehen und häufig das Bild der Dysproteinämie zeigen, ist bekannt. Wir können deshalb vermuten, daß eine Beziehung zwischen Reticulose, gestörter Plasma-Eiweißbildung und gewissen Formen der p.c.P. bestehe, die wir als «symptomatische» zu bezeichnen hätten. Das p.c.P.-Syndrom ist bei den angeführten Grundkrankheiten aber keineswegs obligat, sondern eher eine Seltenheit. Wir müssen daraus schließen, daß die Auslösung der Gelenkserscheinungen nur dann geschieht, wenn ein spezieller Faktor dazu kommt, der bei den gewöhnlichen Reticulosen fehlt. Und dieser Faktor ist wohl verknüpft mit den Agglutinations-

phänomenen bei der p.c.P., die von verschiedenen Autoren in der letzten Zeit bestätigt wurden. Ob wir von eigentlichen Auto-Antikörpern sprechen dürfen, die einen Sensibilisierungseffekt und damit ein entzündliches Substrat schaffen, wie das für die p.c.P. zutrifft, kann noch nicht beantwortet werden, ist aber möglich.

Nach unseren Ausführungen hätten wir bei der p.c.P. eine bestimmte Gruppe, die dann auftritt, wenn entsprechende reticuläre Reaktionen gleichsam als Grundphänomen vorhanden sind. Nun stellt sich die Frage, wo ist die essentielle primär chronische Polyarthritis einzureihen? Liegt dort ein völlig anderer Grundmechanismus vor? *Schön* und *Tischendorf* fanden bei der gewöhnlichen Form der p.c.P. charakteristische Veränderungen in der Zusammensetzung der Knochenmarkzellen. Es finden sich reticuläre Reaktionen mit großen Reticulumzellen und Nestern von plasma-zellulären Reaktionen. Auch der französische Kliniker *Gaucher* findet die plasmacytäre Hyperplasie als eines der wichtigsten Phänomene bei der p.c.P. Die p.c.P. läßt sich infolgedessen in die Gruppen einreihen, bei denen zwischen Eiweißstoffwechsel und Krankheiten des mesenchymalen Bindegewebes eine Beziehung besteht.

Ob wir die p.c.P. als Symptom oder Krankheit sui generis bezeichnen, hängt davon ab, ob wir das Grundphänomen, die reticuläre Reaktion, in den Vordergrund stellen, oder die Gelenkserscheinungen.

Zusammenfassung

Bei verschiedenen «Reticulosen» der Lymphdrüsen, Milz und Leber treten im Verlauf der Krankheit chronisch entzündliche Gelenksveränderungen auf, die von der klassischen primär chronischen Polyarthritis (polyarthrite évolutive oder Rheumatoid arthritis) nicht zu unterscheiden sind. Da auch bei der p.c.P. reticuläre Reaktionen im Knochenmark auftreten, wird die Frage diskutiert, ob die Gelenkserscheinungen mit dem veränderten Eiweißstoffwechsel in Beziehung gebracht werden können.

Résumé

Dans plusieurs «réticuloses» des ganglions lymphatiques, de la rate et du foie, l'on voit apparaître au cours de la maladie des altérations inflammatoires chroniques des articulations, que l'on ne peut différencier de la polyarthrite chronique primaire classique (polyarthrite évolutive, ou Rheumatoid arthritis). Comme on voit dans la polyarthrite chronique primaire également des réactions réticulaires dans la moelle osseuse, l'auteur discute la possibilité de trouver une relation entre les altérations articulaires et les modifications des échanges albumineux.

Riassunto

In diverse «Reticolosi» della ghiandole linfatiche della milza e del fegato si manifestano alterazioni infiammatorie delle articolazioni in tutto simili a quelle della poliartrite cronica primaria classica (polyarthrite évolutive o Rheumatoid arthritis). Poiché anche nella poliartrite cronica primaria appaiono delle alterazioni del reticolo del midollo osseo, si discute la questione se si possa stabilire un rapporto tra lesioni articolari e alterato metabolismo proteico.

Summary

In various «reticuloses» of the lymph glands, the spleen and the liver, chronic inflammatory changes of the joints appear, in the process of the illness, which cannot be distinguished from the classical primary chronic polyarthritis (polyarthrite évolutive, or rheumatoid arthritis). Since reticular reactions appear in the bone marrow in p.c.p. also, the question is discussed of whether the joint symptoms can be brought into relation with the altered protein metabolism.

Bilger, R.: Ergebn. inn. Med. Kinderheilk. **5**, 642 (1954). – *Gaucher, M.:* Rev. Rhum. **18**, 417 (1951). – *Järvinen:* Ann. rheum. Dis. **13**, 52 (1953). – *Schön und Tischendorf:* Handbuch der inneren Medizin. Springer-Verlag, Bd. VI, 1. Teil, S. 647. – *Wuhrmann, F.:* Die Bluteiweißkörper des Menschen. Verlag Benno Schwabe & Co., Basel 1947.