
SAPHO-oireyhtymä

ICD-10: M86.3

OMIM: -

Muut nimet: *Hankittu hyperostoosioireyhtymä, hankittu hyperostoosisyndrooma, Acquired Hyperostosis Syndrome, SAPHO Syndrome.*

SAPHO-oireyhtymä on krooninen sairaus, joka kohdistuu ihoon, luihin ja niveliin. Nimi SAPHO muodostuu sairauteen liittyvien oireiden **s**ynoviitin, **a**knen, **p**ustuloosin, **h**yperostoosin ja **o**steiitin alkukirjaimista.

Kirjoittaja: **Jaana Hirvonen**, Suomen Reumaliitto ry
Lääketieteellinen asiantuntija: Professori **Tom Pettersson**, HUS.

Mistä sairaus johtuu?

SAPHO-oireyhtymän aiheuttajaa ei tunneta. Sen taustalla näyttäisi olevan perinnöllisten, immunologisten sekä ympäristö- ja tulehdustekijöiden yhdistelmä. Alttius sairastua SAPHO-oireyhtymään olisi perinnöllinen, mutta sen lisäksi tarvittaisiin laukaiseva tekijä. Erään arvion mukaan esimerkiksi hidaskasvuiset bakteerit, kuten aknea aiheuttava propionibakteeri, saattaisivat toimia oireyhtymän puhkeamisen laukaisevana tekijänä.

Esiintyvyys

SAPHO-oireyhtymä on harvinainen sairaus, mutta sen esiintyvyydestä ei ole tarkempaa tietoa. Sitä pidetään kuitenkin alidiagnosoituna. Siihen sairastutaan keskimäärin 30–40-vuotiaana, kuitenkin kaikenikäiset, myös lapset, voivat sairastua.

Osa tutkijoista on sitä mieltä, että SAPHO-oireyhtymä on sukua spondylartropatioille, selkärangan tulehduksellisille sairauksille.

Oireet

SAPHO-nimi tulee sairauteen liittyvistä eri oireista: synoviitista, aknesta, pustuloosista, hyperostoosista ja osteiitista.

Synoviitti tarkoittaa nivelkalvon, synoviumin tulehdusta. Se ilmenee niveltulehduksena eli nivelen kuumotuksena, kosketusarkuutena, kipuna ja turvotuksena. Niveltulehdukset ovat usein lyhytaikaisia. Niitä voi esiintyä niin selkärangan alueella kuin muissakin nivelissä, kuten sormien ja ranteiden nivelissä tai polvissa. SAPHO-oireyhtymää sairastaville saattaa kehittyä myös nikamatulehdusta, spondyliittia, joka aiheuttaa niskan ja selän jäykkyyttä ja kipua.

Iho-oireet voivat olla monimuotoisia ja alkaa vuosia ennen muita oireita tai vuosia niiden jälkeen. Akne on ihosairaus, joka ilmenee pieninä paikallisina tulehdusalueina sekä märkärakkuloina. Aknea esiintyy yleisimmin kasvojen ja yläselän alueilla. Pustuloosi on tulehduksellinen ihosairaus, joka aiheuttaa suuria nesterakkuloita erityisesti kämmeniin ja/tai jalkapohjien alueella. Tulehtuneen alueen iho kuoriutuu ja hilseilee.

Hyperostoosi tarkoittaa luun epänormaalia liikakasvua. Se esiintyy usein SAPHO-oireyhtymässä niiden luiden päissä, joihin jänteet kiinnittyvät; yleensä rintakehässä. Osteiitti on luun tulehdustila. Se on taudinmäärityksen kulmakiviä. Tavallisin ilmentymispaikka on rintakehä, usein niin, että toinen solisluu ja osa rintalastasta ovat vaurioituneet. Aika usein todetaan myös pitkien ja litteiden luiden kuten suoli- ja alaleukaluun osteiitti.

Selkärangassa esiintyviä muutoksia ovat yhden tai useamman nikamasolmun skleroosi, kovettuminen. Niihin liittyy joskus diskiitti, välilevyn tulehdus, joka on samankaltainen kuin selkärankareumassa. Useimmiten toispuoleinen sakroiliitti, risti-suoliluunivelen tulehdus on verrattain yleinen. Sakroiliitin esiintyminen samoin kuin se, että arviolta yhdellä kymmenestä sairastuneesta todetaan krooninen tulehduksellinen suolistosairaus yhdistää SAPHO:n seronegatiivisten spondyloartropatioiden ryhmään.

Sairastuneilla, joilla on luumuutoksia, voivat kärsiä vuosien ajan oireilevien ja oireettomien kausien vuorottelusta. Aktiivisessa vaiheessa osteiittiin liittyy voimakastakin kipua, kuumotusta ja turvotusta.

Diagnosointi

SAPHO-oireyhtymä diagnosoidaan sille tyypillisten oireiden nivelkalvon tulehduksen, aknen, pustuloosin, hyperostoosin ja luutulehduksen perusteella. Tulehdusarvot ovat yleensä vain lievästi koholla.

Diagnoosi varmennetaan kuvantamismenetelmillä: röntgenkuvilla, tietokonetomografialla tai magneettikuvauksella. Niiden perusteella voidaan arvioida osteolyysin, luun liukenemisen, ja osteoskleroosin, luun epänormaalin paksunemisen, määrää sekä sekundaarista luun liikakasvua. Muita mahdollisia löydöksiä ovat luuydinödeema eli -turvotus sekä luun sisäisten ja ulkoisten kalvojen, niitä ympäröivien kudosten ja lähinivelten tulehdus. Luunäytteestä löytyy usein alkuvaiheessa [neutrofiilien](#) määrän kasvua. Ne alkavat taudin edetessä korvautua yksitumaisilla valkosoluilla. Myöhäisvaiheessa todetaan usein kudosturvotusta. Bakteriologisessa tutkimuksessa havaitaan joskus propionibakteerilöydös. Nivelnesteviljely on yleensä negatiivinen.

Tärkeimmät erotusdiagnostisesti huomioon otettavat sairaudet ovat Pagetin tauti, luutumorit ja märkäinen osteomyeliitti.

Hoito

SAPHO-oireyhtymään ei ole sovittua hoitoprotokollaa, eikä siihen ole parantavaa hoitoa. Hoito on oireenmukaista tavoitteena kipujen lievittäminen ja tulehduksen hillitseminen. Ensimmäisenä hoitovaihtoehtona ovat yleensä [tulehduskipulääkkeet](#). Antibiootteja, glukokortikoideja ja anti-reumaattisia lääkkeitä on käytetty vaihtelevalla menestyksellä. Bisfosfonaatit ovat osoittautuneet lupaavaksi hoitovaihtoehdoksi SAPHO:n hoidossa, osalla sairastuneista niistä on ollut paljon hyötyä. Biologisia lääkkeitä, kuten TNF-estäjiä on kokeiltu niissä tapauksissa, joissa sairaus ei vastaa muulle hoidolle.

Paikallisia niveltulehduksia on hoidettu nivelensisäisin glukokortikoidipistöksin. Pahoja akneoireita on hoidettu antibiooteilla, kuten doksisykliinillä. Kämmenten ja jalkapohjien pustuloosia on hoidettu paikallisesti käytettävillä glukokortikoideilla ja [PUVA-hoidolla](#).

Kylmähoidot voivat auttaa tulehdusoireiden lievittämisessä, myös fysioterapiasta voi olla hyötyä.

Ennuste

SAPHO-oireyhtymä on suurimmalla osalla sairastuneista kulultaan aaltoileva rauhallisten ja aktiivisten kausien vaihdella. Sairauden ennuste riippuu vasteesta lääkitykselle. Parhain ennuste saavutetaan, kun lääkitys auttaa lievittämään tulehdusoireita. Komplikaatioina voivat olla luuston ja nivelten toiminnan heikentyminen, krooninen kipuoireyhtymä ja sairauden kehittyminen selkärankareuman suuntaan. Sairaus on useimmiten hyvänlaatuinen, mutta ajoittain kivulias.

Lisätietoa ja lähteet:

- [Hermann Girschick ja Gilles Hayem: SAPHO. March 2014. Orphanet](#)
- **Iva Rukivina:** SAPHO syndrome – a review. Original Clinical Article. 2015 Journal of Children's Orthopaedics - Springer Open journal.
- **Heikki Valleala, Marjut Montonen, Christian Lindqvist, Marcel-Francis Kahn ja Yrjö Konttinen:** Tuntematon Sapho. Tapausseloste. Lääketieteellinen Aikakauskirja Duodecim 2000. 116 (18): 1985-1989.

Huomaa myös:

- [Yhdistykset](#)
- [Liity postituslistalle](#)
- [Muistilista lääkäriin](#)

Päivitetty 7/2018