

Schnitzlerin oireyhtymä

ICD-10: L50.8

Muut nimet: *Schnitzlerin syndrooma, Syndroma Schnitzler*

Schnitzlerin oireyhtymä on harvinainen ja todennäköisesti alidiagnosoitu aikuisilla esiintyvä sairaus, jonka tyypillisiä oireita ovat toistuva kuume ja nokkosrokkotyypinen ihottuma, luu- ja/tai nivelkivut, suurentuneet imusolmukkeet, uupumus, verikokeessa todettava monoklonaalinen IgM-luokan M-komponentti, veren valkosolujen runsaus sekä yleinen tulehdusreaktio.

Kirjoittaja: **Jaana Hirvonen**, Suomen Reumaliitto
Lääketieteellinen asiantuntija: professori **Tom Pettersson**, HUS

Mistä sairaus johtuu?

Schnitzlerin oireyhtymän aiheuttaja ei ole selvillä, mutta se on todennäköisesti ei-periytyvä [auto-inflammatorinen](#) sairaus.

Esiintyvyys

Schnitzlerin oireyhtymä on hyvin harvinainen. Tähän mennessä sitä on raportoitu koko maailmassa noin 250 tapausta, mutta sitä pidetään jonkin verran alidiagnosoituna. Diagnosoidut tapaukset ovat olleet pääosin Euroopassa. Sairautta esiintyy hieman enemmän miehillä kuin naisilla, ja keski-määräinen sairastumisikä on noin 50 vuotta.

Oireet

Ensimmäinen oire on yleensä vähän tai ei ollenkaan kutiava ihottuma. Ihottumaläikät ovat vaaleanpunaisia tai punaisia, ja ne voivat olla hiukan koholla ihosta. Ne paranevat itsestään 24 tunnissa. Iho-oireita voi esiintyä eri puolilla kehoa, mutta harvemmin kasvojen tai raajojen alueella. Oireiden esiintymistiheys ja kesto vaihtelevat.

Lähes kaikille sairastuneille nousee toistuvasti kuume, joka voi olla yli 40 astetta. Luuston oireilu on yleistä, ja runsaalla kolmanneksella sairastuneista todetaan luuvaurioita. Veren IgM-tasot voivat pysyä tasaisina tai nousta asteittain. Muita mahdollisia löydöksiä ovat mm. kohonnut lasko (ESR) ja C-reaktiivisen proteiinin (CRP:n) arvo, leukosytoosi eli valkosolujen runsaus veressä, tulehdusanemia, trombosytoosi eli verihiutaleiden runsaus veressä, käsin tuntevat imusolmukkeet sekä maksan tai pernan suureneminen.

Joskus sairauden jälkiseurauksena voi tulla tulehduksellinen reaktiivinen AA-amyloidoosi, jossa liukenematonta proteiinipitoista ainesta, amyloidia, kertyy eri kudoksiin erityisesti munuaisiin kroonisen tulehduksen seurauksena. Se voi aiheuttaa vakavia komplikaatioita. AA-amyloidoosi on kuitenkin hyvin harvinainen, ja se on vähentynyt tulehdusten hoidon kehittymisen myötä.

Diagnosointi

Diagnostinen viive on tavallista. Diagnoosi tehdään oireiden ja laboratorio- ja radiologisten tutkimusten perusteella sekä sulkemalla muut sairaudet pois.

Monoklonaalinen IgM on oireyhtymän määrittelevä löydös. Histopatologisissa kudostutkimuksissa voi esiintyä verinahan läpäisevää neutrofiliaa, eli veren valkosoluihin kuuluvien neutrofiilien runsasta esiintymistä ilman vaskuliittia, verisuonitulehdusta tai merkittävää turvotusta. Se viittaisi neutro-fiiliseen nokkosihottumaan. Diagnoosia tukee nopea ja merkittävä vaste anakinralääkitykseen.

Alkututkimukseen tulisi sisällyttää luuydintutkimus, veriseerumin ja virtsaproteiinien [elektroforeesi](#) ja [immunofiksaatio](#) sekä immunoglobuliinin alalajien määrittäminen. Elektroforeesi ja IgM:n pitoisuuden mittaaminen tulisi suorittaa myös myöhemmin kuuden kuukauden välein seurantatutkimuksena. Imusolmukkeista tulisi ottaa neulanäyte, jos ne ovat suurentuneet.

Muut tutkimuksessa pois suljettavat sairaudet ovat mm. aikuisiän Stillin tauti, nokkosihottuman aiheuttama verisuonitulehdus, jossa esiintyy hypokomplementemiaa, kryoglobulinemia, hyper-IgD-oireyhtymä sekä ei-perinnöllinen C1-inhibiittorin puutos.

Hoito

Anakinra on todettu tehokkaaksi lääkkeeksi Schnitzlerin oireyhtymän hoidossa. Se lievittää oireita jo tuntien sisällä ensimmäisestä pistoksesta. Anakinra on interleukiini-1-reseptoriantagonisti. Se tarkoittaa, että vaikutus kohdistuu vain yhteen solujen välisiin reaktioita välittävään aineeseen ja käytännössä lieventää tulehdusreaktiota. Pistosalueen reaktiot ovat kuitenkin anakinran käytössä yleisiä. Neutrofiilien määrää veressä tulee seurata säännöllisesti.

Ennuste

Oireyhtymän ennuste riippuu siitä, kehittyykö sairastuneelle lymfoproliferatiivinen sairaus kuten imusolmukeesyöpä eli lymfooma tai Waldenströmin makroglobulinemia eli plasmasoluinen imusolmukeesyöpä. Näitä komplikaatioita on todettu vain noin viidennesellä sairastuneista. Ne kehittyvät hyvin hitaasti, yleensä 10–20 vuotta oireyhtymän puhkeamisen jälkeen.

Lähteitä ja lisätietoa:

- A. Simon et al. 2013. Review article: Schnitzler's syndrome: diagnosis, treatment, and follow-up *Allergy* 68 (2013) 562–568.
- [A. Simon ja H. de Koning: Schnitzler Syndrome. 2012. NORD.](#)
- Dan Lipsker: [Schnitzler syndrome](#), 1/2011. Orphanet:
- [The Schnitzler syndrome, BioMed Central Ltd](#)

Huomaa myös:

- [Yhdistykset](#)

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

Päivitetty 7/2018