



# Hereditär spastisk parapares

Hereditär spastisk parapares är en grupp neurologiska sjukdomar som påverkar musklerna i underbenen och fötterna så att det blir svårt att gå. Det är också vanligt med nedsatt känsel för vibration i underbenen och fötterna och att urinblåsans funktion påverkas. Vissa former medför fler symtom, till exempel synnedsättning, epilepsi, talsvårigheter, skelettavvikelse och intellektuell funktionsnedsättning.

Hereditär spastisk parapares är ärftligt. Man uppskattar att 5 personer per 100 000 invånare har sjukdomen.

## SYMPTOM

Symtomen och svårighetsgraden varierar mycket. Sjukdomen kännetecknas av en långsamt ökande muskelspänning och svaghet i underbenen och fötterna som gör det svårt att gå. Oftast börjar symtomen mellan 10 och 40 års ålder, men en del insjuknar tidigt i barndomen eller i sen medelålder.

När sjukdomen börjar i barndomen kan tillståndet vara stabilt i långa perioder utan försämring. Förmågan att gå brukar påverkas under tidig skolålder. Barnen får då ett speciellt gångmönster med stel, saxande gång. En del får felställningar i fötterna.

När sjukdomen börjar i vuxen ålder brukar symtomen utvecklas långsamt under en lång period av år. Gångsvårigheterna är oftast lindrigare än hos barn.

Hereditär spastisk parapares delas in i okomplicerade och komplicerade former. De okomplicerade formerna är vanligast. Symtomen är då ökande muskelspänning och svaghet i underbenen och fötterna, ofta i kombination med nedsatt känsel för vibration och påverkan på urinblåsans funktion.

De komplicerade formerna kan även medföra symtom som intellektuell funktionsnedsättning, epilepsi, demens, muskelförtvinning, ofrivilliga muskelrörelser, darmningar, talsvårigheter, synnedsättning, hörselnedsättning och skelettavvikelse.

## ORSAK

Hereditär spastisk parapares orsakas av förändringar i en av flera olika gener. Det leder till att de långa motoriska ledningsbanorna i ryggmärgen förtvinar. Ledningsbanorna förmedlar signaler från hjärnan till musklerna.

## BEHANDLING

De flesta med hereditär spastisk parapares behöver habiliterings- och rehabiliteringsinsatser. Insatserna samordnas med övriga specialistinsatser. Behandlingen inriktas på att minska muskelspänningarna och försöka bevara rörlighet och muskelstyrka. Ibland används läkemedel för att minska muskelspänningarna. Fysioterapi och arbetsterapi är en viktig del av behandlingen.

## RESURSER PÅ RIKS- OCH REGIONNIVÅ

Kunskap om hereditär spastisk parapares finns på kliniker för neurologi och barnneurologi vid universitetssjukhusen och länsjukhusen.

Vid universitetssjukhusen finns Centrum för sällsynta diagnoser (CSD) som kan ge vägledning och information om ovanliga sjukdomar och syndrom.

## SAMHÄLLETS STÖDINSATSER

Barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättningar kan få olika typer av stöd och insatser. Mer information om samhällets stöd finns att läsa i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd under ”Samhällets stödinsatser”.

## INTRESSEORGANISATIONER

HSP-Sverige

Riksförbundet Sällsynta diagnoser

## LÄS MER

Det här är en kort sammanfattning av texten om hereditär spastisk parapares som finns i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd.

### Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd

Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska har i uppdrag av Socialstyrelsen att producera texterna som publiceras i kunskapsdatabasen för sällsynta hälsotillstånd.

E-post: [sallsyntahalsotillstand@agrenska.se](mailto:sallsyntahalsotillstand@agrenska.se)

Texten om det sällsynta hälsotillståndet är reviderad januari 2020.