



Opsoklonus-myoklonussyndromet

Opsoklonus-myoklonussyndromet (OMS) är en autoimmun sjukdom som kännetecknas av en kombination av olika neurologiska symtom. Vanligtvis uppstår syndromet under de tre första levnadsåren, men en del insjuknar senare.

Uppskattningsvis insjuknar 2 personer årligen i Sverige. Det saknas dock säkra siffror.

Symtom

De tre karaktäristiska symtomen vid opsoklonus-myoklonussyndromet är ofrivilliga snabba och ryckiga ögonrörelser (opsoklonus), ofrivilliga snabba muskelsammandragningar i hela eller delar av kroppen (myoklonus) samt koordinations- och balanssvårigheter (ataxi).

Symtomen uppstår vanligtvis plötsligt hos en tidigare frisk person och är fullt utvecklade inom en vecka. Syndromet kan också utvecklas gradvis under veckor till månader.

Utöver de typiska neurologiska symtomen är beteendeförändringar, koncentrationssvårigheter, hyperaktivitet och sömnstörningar vanliga. Även kognitiva funktioner kan påverkas, inklusive tal- och språkförmåga.

Insjuknandet sker oftast under de första tre levnadsåren. Det finns också barn som insjuknar senare, och i enstaka fall uppkommer syndromet i vuxen ålder.

Efter insjuknandet är det vanligt med försämringar i skov under dagar till veckor och däremellan perioder med viss återhämtning. Ofta är sjukdomen aktiv under några år för att sedan stabiliseras, varvid opsoklonus och myoklonier vanligtvis upphör. Kvarstående motoriska och neuropsykiatriska symtom är vanligt.

Orsak

Opsoklonus-myoklonussyndromet är en autoimmun sjukdom och en form av hjärninflammation. Hos många utlöses tillståndet av en tumör, men även olika infektioner kan utlösa autoimmuna reaktioner.

Behandling

Behandlingsinsatserna inriktas på att bromsa sjukdomsprocessen och lindra symtomen. Målsättningen är att om möjligt återställa full funktion och i andra fall kompensera för de funktionsnedsättningar som kvarstår.

Om sjukdomen utlösts av en tumör opereras den som regel bort och symtomen kan försvinna. Elakartade tumörer är sällsynta och behandlas med operation, cellgifter och strålning.

Inflammationen i hjärnan och symtomen behandlas med inflammationshämmande läkemedel. Flera olika läkemedel kombineras och nya och tidigt insatta behandlingar tros kunna minska risken för återfall och förbättra prognosen.

Personer som får kvarstående funktionsnedsättningar behöver habiliterings- eller rehabiliteringsinsatser. Vid behov görs neuropsykologiska och neuropsykiatriska utredningar.

Psykologiskt stöd är viktigt.

Resurser

Resurser för utredning, diagnostik och behandling finns vid enheter för barnneurologi vid universitetssjukhusen.

Inom Svensk Neuropediatrik Förening finns en arbetsgrupp för neuroinflammatoriska tillstånd.

Vid universitetssjukhusen finns Centrum för sällsynta diagnoser (CSD). De kan ge vägledning och information om sällsynta hälsotillstånd.

Samhällets stödinsatser

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

Intresseorganisationer

- Riksförbundet FUB, för personer med intellektuell funktionsnedsättning
- RBU, Riksförbundet för Rörelsehindrade Barn och Ungdomar
- Riksförbundet Sällsynta diagnoser

Läs mer

Det här är en kort sammanfattning av texten i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd. Se vidare socialstyrelsen.se/sallsynta-halsotillstand

Texterna i kunskapsdatabasen produceras av Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska på uppdrag av Socialstyrelsen.

E-post: sallsyntahalsotillstand@agrenska.se, agrenska.se/informationscentrum

Reviderad maj 2023.



ÅGRENKA