



Stiff person syndrome

Stiff person syndrome (stiff = stel) är en fortskridande sjukdom med påverkan på det centrala nervsystemet, det vill säga hjärnan och ryggmärgen. Symtomen uppkommer vanligen i vuxen ålder. Syndromet karaktäriseras av muskelstelhet och smärtsamma muskelkramper.

Det finns inga säkra uppgifter om hur många som har stiff person syndrome. Uppskattningsvis förekommer syndromet hos ungefär 1–2 personer per 1 miljon invånare, vilket skulle motsvara 10–20 personer i Sverige. Dubbelt så många kvinnor som män insjuknar.

Symtom

Symtomen vid stiff person syndrome visar sig oftast vid 30–50 års ålder, men kan även förekomma hos barn. Sjukdomen fortskrider gradvis eller i återkommande försämringsperioder under månader eller år. Symtomen varierar i art och svårighetsgrad mellan olika personer med sjukdomen.

Successivt uppträder muskelstelhet med smärtsamma muskelkramper framför allt i bålmskulaturen. Även muskulaturen i armarna, benen och ansiktet kan påverkas.

Personer med syndromet har ofta en känslighet för överraskande ljud, beröring eller plötsliga upplevelser, vilket kan utlösa episoder av kramper. Muskelkramperna kan vara så starka att det uppstår muskelbristningar och benbrott. Felställningar kan förekomma i de leder som påverkas.

En del har även symtom från mag-tarmkanalen med sväljsvårigheter, illamående, förstoppning eller viktninskning.

Nedstämdhet och ångest förekommer.

Progressiv encefalomyelit med rigiditet och myoklonier (PERM) är en form av stiff person syndrome som har ett mer aggressivt förlopp. Förutom stelhet och kramper i musklerna förekommer då även ofrivilliga snabba muskelryckningar. En del har dubbelseende och varierande puls, blodtryck eller kroppstemperatur. Många med denna form behöver andningshjälp (respirator) och dödligheten är hög.

Orsak

Stiff person syndrome är en autoimmun sjukdom. Vid autoimmuna sjukdomar angriper immunsystemet den egna kroppens vävnader och organ. Många med syndromet har också andra autoimmuna sjukdomar, till exempel diabetes typ 1. Sjukdomen är inte ärftlig.

Behandling

Det finns ingen behandling som botar stiff person syndrome. Behandlingen inriktas på att lindra symtomen och bryta den autoimmuna processen.

Muskelstelhet och muskelkramper lindras med läkemedel. Det är viktigt med tidiga insatser för att motverka kontrakturer i lederna. Symtombehandlingen kan i många fall bidra till att en god funktionsförmåga kan bibehållas.

Den immunmodulerande behandlingen består av läkemedel eller blodbyte (plasmaferes). Plasmaferes minskar halten av potentiellt sjukdomsframkallande antikroppar i blodet. Behandlingen kan vid behov upprepas.

Vid behov ges antidepressiva läkemedel mot ångest och nedstämdhet.

För att upprätthålla en god rörelseförmåga är det viktigt med fysioterapi. Stretching och aktiv rörelseträning motverkar kontrakturer och stelhet.

Resurser

Kunskap om stiff person syndrome finns vid de neurologiska klinikerna på universitetssjukhusen.

Vid universitetssjukhusen finns även 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 på Socialstyrelsens webbplats under *Samhällets stöd*.

Intresseorganisationer

- Neuroförbundet
- Riksförbundet Sällsynta diagnoser

Läs mer

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

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 2025.