



# Lambert-Eatons myastena syndrom

Lambert-Eatons myastena syndrom, LEMS, är ett syndrom som orsakar muskelsvaghet, värk och stelhet. Symtomen beror på en störd impulsöverföring mellan nerver och muskler.

Syndromet delas in i två former: paraneoplastisk som kan uppstå i samband med cancer och autoimmun där orsaken är okänd.

Uppskattningsvis finns det färre än 50 personer med LEMS i Sverige. Siffran är osäker. Sannolikt finns det personer med syndromet som inte har fått diagnosen fastställd. Drygt hälften har den paraneoplastiska formen som är vanligare hos män. Knappt hälften har den autoimmuna formen som är vanligare hos kvinnor.

## Symtom

Symtomen är de samma vid båda formerna av LEMS. Muskelsvagheten kommer oftast smygande och brukar först märkas i överarmarna och låren. En försvagning i lårmuskler och bäckengördelmuskler gör att det blir svårare att röra sig.

Nästan hälften har muskelvärk och muskelstelhet som ökar vid ansträngning. Ungefär en fjärdedel har symtom från muskler som styrs av kranialnerverna. Det kan påverka funktioner i bland annat ögonen, öronen, ansiktet, tungan och gommen.

Muntorrhet, förstoppning, svårigheter att tömma blåsan och impotens är andra vanliga symtom. De uppstår till följd av påverkan på det icke-viljestyrda nervsystemet.

Vid den paraneoplastiska formen uppstår symtomen oftast runt 60-årsåldern. Personer med den autoimmuna formen insjuknar vanligen något tidigare.

## Orsak

LEMS är ett autoimmunt tillstånd. Det innebär att immunsystemet angriper kroppens egna vävnader. Vid LEMS påverkar detta impulsöverföringen mellan nerver och muskler. Den paraneoplastiska formen uppstår i samband med en underliggande tumörsjukdom. Vid den autoimmuna formen är den utlösande faktorn okänd men möjligtvis finns en viss ärftlighet.

## Behandling

Förloppet vid LEMS är vanligtvis relativt godartat. Det är viktigt att undersöka om det finns en bakomliggande elakartad tumörsjukdom eller om tillståndet är rent autoimmunt. LEMS kan lindras eller helt försvinna om eventuell cancer kan behandlas framgångsrikt.

Symtomen på LEMS kan behandlas med läkemedel som påverkar impulsöverföringen från nerver till muskler. De har kortvarig effekt. Dessutom kan immunmodulerande läkemedel som påverkar sjukdomsförloppet mer långsiktigt användas.

Motion är viktigt för att försvagade muskler inte ska bli ännu svagare. En fysioterapeut kan utforma ett lämpligt träningsprogram.

Beroende på funktionsnedsättningens omfattning kan man prova förändrade arbetssätt, anpassningar i bostaden och på arbetsplatsen samt olika hjälpmedel. Psykologiskt och socialt stöd kan behövas.

Flera läkemedel är olämpliga vid LEMS. Det är därför viktigt att läkare informeras om diagnosen vid till exempel operationer.

## Resurser

Kunskap om sjukdomar och syndrom med störningar av impulsöverföringen mellan nerver och muskler finns vid neurologiska kliniker på läns- och universitetssjukhus.

Viss vård av neuromuskulära sjukdomar är nationell högspecialiserad vård och ges vid särskilda enheter för neuromuskulära sjukdomar vid flera universitetssjukhus.

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

- Neuro
- 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](https://socialstyrelsen.se/sallsynta-halsotillstand)

Texterna i kunskapsdatabasen produceras av Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska på uppdrag av Socialstyrelsen. E-post: [sallsyntahalsotillstand@agrenska.se](mailto:sallsyntahalsotillstand@agrenska.se), [agrenska.se/informationscentrum](https://agrenska.se/informationscentrum)

Publicerad december 2023.