



Fibrodysplasia ossificans progressiva

Fibrodysplasia ossificans progressiva (FOP) är en sjukdom som innebär att det bildas extra benvävnad i kroppen. Personer med sjukdomen blir med tiden alltmer orörliga när muskler, leder och stödjevävnad omvandlas till ben.

Fibrodysplasia ossificans progressiva finns hos 1–2 personer per 1 miljon invånare. I Sverige känner man till 10–15 personer med sjukdomen.

Symtom

Nyfödda med fibrodysplasia ossificans progressiva brukar förefalla helt friska, men har stortår som är korta och inåtböjda. De första symtomen på benbildning brukar komma någon gång under tidig barndom.

Extra benvävnad bildas när muskler, senor, ligament och stödjevävnader gradvis omvandlas till ben. Personer med sjukdomen får låsta leder och blir alltmer orörliga med tiden. Felställningar i ryggraden och bröstkorgen kan även påverka andningen.

Benbildningen är ofta smärtsam och sker i skov då det uppkommer svullnader, flare-ups, som lämnar efter sig en hård knöl. Knölen kan minska i storlek och ändra form under benbildningsprocessen. Ett skov börjar vanligen spontant, men kan också utlösas av skador eller infektioner.

Svullnaderna uppträder först på huvudet, nacken, ryggen eller skuldrorna. Efter hand uppkommer de på olika delar av kroppen. Samma muskel kan drabbas i flera omgångar eftersom det vanligen bara är en liten del i taget som omvandlas till benvävnad. Hur mycket rörligheten påverkas varierar mellan olika personer.

Fler än hälften har hörselnedsättning av varierande grad.

Orsak

Fibrodysplasia ossificans progressiva uppkommer till följd av en förändring i en gen med betydelse för kroppens benbildning.

Behandling

Det finns ännu ingen behandling som botar fibrodysplasia ossificans progressiva. Behandlingen inriktas på att lindra symtomen, förebygga medicinska komplikationer och kompensera för de funktionsnedsättningar som sjukdomen leder till.

Personer med sjukdomen behöver kontakt med olika barn- och vuxenspecialister.

Vid skov ges ofta en kort kur med kortison i hög dos. Många använder antiinflammatoriska och smärtstillande läkemedel, men det finns inget stöd för att dessa minskar benbildningen.

Det är viktigt att försöka undvika fall, tryck och djupa sår eftersom det kan stimulera benbildningen. Beslut om operationer, vävnadsprover och exempelvis bedövningssprutor och vaccinationer måste fattas med stor försiktighet, gärna i samråd med experter på sjukdomen.

Habilitering som vid behov innefattar hörselhabilitering, individanpassade hjälpmedel och anpassningar samt personlig assistans med stödåtgärder för trygghet och säkerhet är en viktig del av behandlingen. Fysioterapi har stor betydelse för att bibehålla styrka, rörlighet och funktion.

Barn, föräldrar, syskon och andra närstående kan behöva psykologiskt stöd.

Resurser

Särskild kunskap om sjukdomen finns vid Barn- och ungdomscentrum, Norrlands universitetssjukhus, Umeå.

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 på Socialstyrelsens webbplats under *Samhällets stöd*.

Intresseorganisationer

- Svenska FOP-föreningen
- 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
Webbplats: agrenska.se/informationscentrum

Reviderad mars 2026.