

Vorab eine sehr wichtige Information und eine Bitte:

Der Förderverein für HSP-Forschung e.V. engagiert sich ausschließlich in Projekten zur Erkrankung HSP. [Aktuelle Projekte finden Sie hier.](#)

Bitte unterstützen Sie den Förderverein mit einer Spende:

IBAN: DE38510900000016694002 BIC: WIBADE5W

oder online:



Helfen

Spenden

Partei ergreifen

Erklärung der HSP für Nichtmediziner

Im Folgenden wird versucht, unsere Krankheit HSP für HSP-Betroffene darzustellen. Der Text vereinfacht sehr stark, um so den Erkrankten einen ersten Einblick in unsere Krankheit zu geben. Er hat nur Gültigkeit für die reine Form der HSP, die bei den meisten von uns vorliegt.

Die vorliegende Fassung wurde durch Herrn Prof. Dr. Jan Kassubek (Uniklinik Ulm) und Herrn Dr. Sven Klimpe (Uniklinik Mainz) zur Kontrolle gelesen und auf grobe Fehler überprüft.

Die HSP Hereditäre Spastische Spinalparalyse

Die Diagnose HSP ist vom Arzt erstellt worden! Was ist das eigentlich? Warum kann ich nicht richtig laufen? Wie kommt es dazu? Was kann ich da denn eigentlich machen? Das sind Standardfragen im Zusammenhang mit der HSP.

Häufige Standardantworten sind dann: Ich habe eine Erbkrankheit und die lässt die Beinmuskulatur verkümmern! Meine Nerven in den Beinen sind zerstört! Ich muss versuchen, die Muskeln der Beine zu stärken!

So nahe liegend diese Antworten auch sind, so falsch sind sie auch.

Was sich hinter der HSP versteckt, wird durch den Namen der Krankheit erklärt. Der Name „Hereditäre spastische Spinalparalyse“ hat vier Aussagen.

- Hereditär: das ist die Ursache
- Spastisch: das ist ein Symptom (deutsch: Krankheitszeichen)
- Spinal: das ist der Ort, an dem sich die Krankheit festsetzt
- Paralyse: das ist die Folge der Krankheit

Im Folgenden soll die HSP mit Hilfe dieser vier Begriffe erklärt. Dabei wird die Reihenfolge der Begriffe von oben verändert.

Die Erklärungen gliedern sich in der Reihenfolge:

- 1) Spinal
- 2) Hereditär
 - Wo liegen unsere Gene
 - Die Aufgabe der Gene
 - Das Ergebnis der falschen Information
- 3) Die Vererbungswege
- 4) Paralyse
- 5) Spastik

Eine Anmerkung zum Punkt 2. Der folgende Aufsatz beschreibt unter dem Punkt 2 tatsächlich nur das „H“ in HSP, also die hereditäre Ursache. Es gibt jedoch auch den Fall, dass es keine weiteren betroffenen Familienmitglieder mit HSP gibt. Es kann sich dann um eine Erstmutation handeln, also um den ersten Patienten einer neuen Kette. Es wird dann zum Teil von einer so genannten „sporadischen“ Form gesprochen. Sie wird dann manchmal als SSP bezeichnet. Alternativ -und sicherlich häufiger- wird es sich dann, wenn keine weiteren Familienangehörigen betroffen sind, um eine rezessive HSP-Form handeln. Vergleiche den Punkt 2.4 dieses Beitrags.

1. „Spinal“, der Ort, an dem sich die Krankheit festsetzt

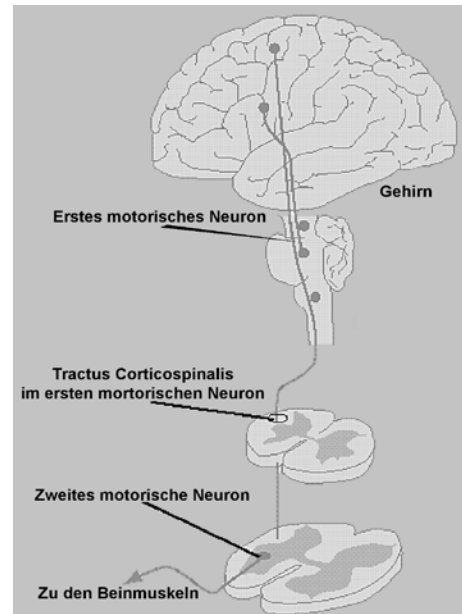
Wenn „spinal“ ins Deutsche übersetzt wird, dann bedeutet spinal: „die Wirbelsäule und (gerade im Zusammenhang mit der HSP) das Rückenmark betreffend“. Und genau dort liegt der Ort, an dem sich unsere Krankheit festsetzt.



Im Rückenmark laufen zahlreiche Nervenstränge. Diese Nervenstränge leiten die Informationen vom Gehirn durch die Wirbelsäule zu den Beinen, den Armen und zum Rest des Körpers. Der u.a. für die Bewegung zuständige Nervenstrang ist der „Tractus Corticospinalis“ (wörtlich übersetzt: Hirnrinde-Rückenmarks-Bahn). Wenn wir diesen Nervenstrang mit einem Elektrokabel vergleichen, dann beginnt dieses Kabel in einem speziellen Bereich des Hirns, in dem die Bewegungsimpulse entwickelt werden. Es gibt seine Informationen (=elektrische

Impulse) über Verteilersteckdosen, die Synapsen genannt werden, an andere Nerven weiter, die außerhalb der Wirbelsäule liegen. Diese weiterleitenden Nerven sind bei der HSP völlig gesund. Der Fehler bei der HSP liegt also ausschließlich im „Tractus Corticospinalis“.

Der „Tractus Corticospinalis“ spielt eine wichtige Rolle bei der Abstimmung der Feinmotorik. Er dient der willkürlichen und unwillkürlichen Muskelbewegung. Er endet mit einem Teil der Nervenstränge in jeder Wirbelkörperhöhe und schließt sich dort jeweils an weiterleitende Nerven an. Er gehört zum ersten motorischen Neuron. Die Nervenbahnen, die die Information vom „Tractus Corticospinalis“ übernehmen (=zweites motorisches Neuron) und an die Muskeln weiterleiten, sind durch die HSP nicht geschädigt. Daher wird bei der HSP immer davon gesprochen, dass die Störung im ersten Motoneuron liegt.



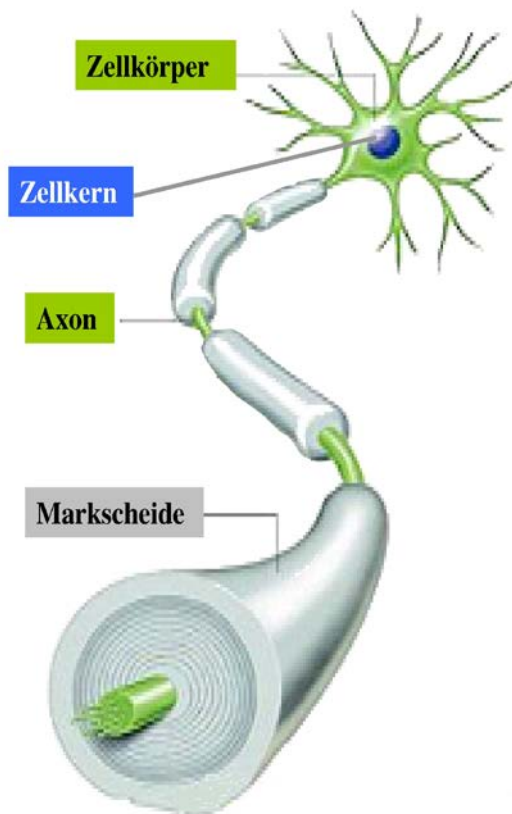
Halten wir fest, dass der Ort, an dem sich die HSP festsetzt, ein Strang (=Tractus) von Nervenbahnen im Rückenmark ist. Daher ist das Wort „Spinal“ in dem Namen der Krankheit enthalten. Aber wie entsteht dieser Krankheitsherd an dieser Stelle?

2. „Hereditär“, das ist die Ursache

Wenn „hereditär“ ins Deutsche übersetzt wird, dann bedeutet das „erblich“. Die Ursache für unsere Krankheit ist also erblich bedingt. Viele Betroffene, die von ihrem Arzt hören, dass sie eine erblich bedingte Krankheit haben, denken sofort an Gene, denken an all das, was zu Genforschung und Gentherapie in den Nachrichten gesagt wurde und winken verzweifelt ab. Sie ergeben sich und sagen, dass man da doch sowieso nichts machen könne. Und vor allem sei das ja alles viel zu kompliziert.

Dieser Absatz geht anders mit der Ursache für unsere Krankheit um. Es wird kurz beschrieben, wo unsere Gene eigentlich sind, dann wird die Aufgabe der Gene kurz angerissen und schließlich wird erklärt, was mit dem Ergebnis der Geninformation passiert. Dann werden zwei Vererbungswege, die bei der HSP am häufigsten vorkommen, erklärt, damit das Risiko der Weitergabe des genetischen Fehlers an die nächste Generation klar wird.

2.1 Wo liegen unsere Gene



Links dargestellt ist das Bild einer Zelle. Wesentlich für unsere Überlegungen sind der Zellkörper und das Axon. Der Zellkörper weist Verästelungen aus. Das sind die Dendriten. Sie funktionieren wie Antennen und empfangen Signale. Das sind z.B. Informationen von den Augen oder den Ohren, Informationen also, die für unsere Bewegungen absolut wichtig sind.

Im Zellkörper wird die Information aus den Dendriten verarbeitet und als Information durch das Axon weitergeleitet. Viele Axone (jede von einer Markscheide umgeben) werden zu einem Tractus (=Strang) zusammengefasst. Der „Tractus Cortico-spinalis“ (vergl. Pkt. 1) ist sehr lang. Er reicht vom Gehirn bis zu den Enden der Wirbelsäule. Die in ihm gebündelten Zellen sind die längsten Zellen (1 Meter) im menschlichen Körper.



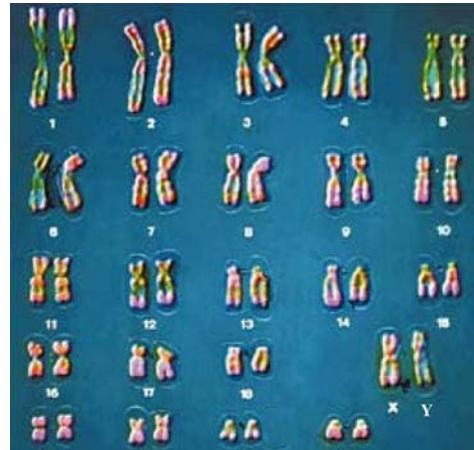
Im Bild oben ist im Zellkörper ein blauer Punkt dargestellt. Das ist der Zellkern. In ihm liegen unsere Gene

Jede Zelle ist organisiert wie eine Stadt. In ihr gibt es beispielsweise zahlreiche Straßen, auf denen der Verkehr läuft, es gibt Häuser, es gibt Kraftwerke und es gibt –wie in der Stadt- sehr viel Verkehr. Links ist ein Zellkörper dargestellt (oben grün).

In der Mitte ist ein rot gefärbter Kern (im ersten Bild blau) erkennbar. Das ist der Zellkern. Wir könnten auch sagen, dass das das Rathaus unserer Zellstadt ist. Hier im Rathaus liegen unsere Gene. Hier im Rathaus wird entschieden, was in unserer Stadt passiert, hier wird festgelegt, welche Gene aktiv werden, um dann in unserer Stadt ganz bestimmte Aufgaben zu erfüllen.

Bekanntlich hat der Mensch etwa 23.000 unterschiedliche Gene, die jeweils doppelt vorhanden sind (einmal von jedem Elternteil bei der Zeugung übergeben). Das wäre ein großes Durcheinander im Zellkern. Deshalb sind die Gene zu Bibliotheken organisiert. Diese Bibliotheken heißen Chromosome. Sie sind vergleichbar mit Kochbüchern. Jeder Zellkern enthält zwei mal 23 Kochbücher, also 46 Chromosome, in denen die Gene wie Rezepte aufgeschrieben sind.

Aber was passiert nun mit den Genen, was machen die genau, welche Aufgaben haben sie?



Die Chromosome:
Bibliotheken für die Gene

2.2 Die Aufgaben der Gene

Unter dem Punkt 2.1 haben wir bildlich die Gene mit Rezepten verglichen. Das ist auch gar nicht so falsch. Gene sind tatsächlich nur Träger von Informationen, aus denen ein „Kochrezept“ umgesetzt wird. Wie das funktioniert, muss an dieser Stelle nicht beschrieben werden, kann aber in dem Aufsatz ["Was machen unsere Gene. Ein paar Gedanken für Nichtmediziner"](#) nachgelesen werden. So wie wir ein Rezept benutzen, um z.B. einen Kuchen zu backen, so wird auch mit Hilfe der Gene etwas hergestellt. Und das sind Proteine (auf Deutsch: Eiweiße). So wie wir nach dem Rezept für unseren Kuchen in der richtigen Reihenfolge Mehl, Zucker, Milch usw. einbauen, so enthält das Gen die Anweisungen, dass ganz bestimmte Aminosäuren (=Eiweißbausteine) in einer vorgeschriebenen Menge und Reihenfolge zusammenzufügen sind.



Natürlich ist ein Kuchen etwas anderes als ein Protein. Vergleichen wir doch einfach das Protein mit einem Schlüssel. Unser Bild zeigt einen Schlüssel, der vorne die genaue Form für „sein“ Schloss hat und der hinten eine Informationseinheit trägt. Der Schaft des Schlüssels ist einzigartig. Er passt nur in ein Schloss hinein. Und mit der Hilfe dieses Schlüssels kann ein ganz bestimmtes Haus in der Zellstadt aufgeschlossen werden. Wenn dieses Haus aufgeschlossen ist, dann gibt unser Protein seine Information dort ab. Mit dieser Information können dort nun bestimmte Aufgaben erledigt werden. Ein gesundes Gen erzeugt also ein Protein, das sich seine Aufgabe „erschließen“ kann.

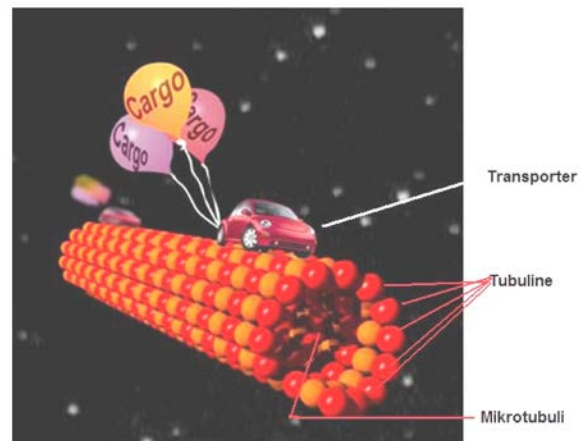
2.3 Das Ergebnis der falschen Information

Jetzt kommen wir zu unserem Genfehler, zum Fehler im Rezept also. Nehmen wir als Beispiel das Gen Spastin, das bei vielen HSP'ern mutiert ist. Liegt hier eine Mutation (auf Deutsch: Veränderung) vor, so hat das Rezept einen Fehler. Hätte beim Kuchen unser Rezept statt Zucker nun z.B. Salz angegeben, dann wäre das eine Mutation. Unser Kuchen würde eine Katastrophe.

Bei unserem „Schlüssel“ Spastin hat das Genrezept nun beispielsweise den Schaft an einer einzigen Stelle falsch hergestellt. Der Schlüssel passt nicht mehr ins Schloss. Was ist die Folge?

Das Protein soll nach dem entsprechenden Genrezept so gebaut werden, dass es mit seinem Schlüsselschaft eine ganz bestimmte Aufgabe in der Zellstadt erschließen kann, um dort seine Arbeit zu erledigen. Da nun jedoch der Schlüssel die Tür nicht mehr öffnen kann, wird diese Arbeit nicht verrichtet.

Das Protein Spastin ist in seiner gesunden Form für die Erneuerung von bestimmten Straßen (Microtubuli) in der Zelle mitverantwortlich. Diese Straßen können nun wegen des Fehlers nicht in einem ordentlichen Zustand gehalten werden. Die Folgen sind katastrophal. Weil die Fahrzeuge die Straßen nicht ordentlich nutzen können, wird ihr lebenswichtiges Transportgut nicht mehr an den Bestimmungsort geliefert. Dieser Teil der Zelle überlebt nicht; er degeneriert, er stirbt ab.



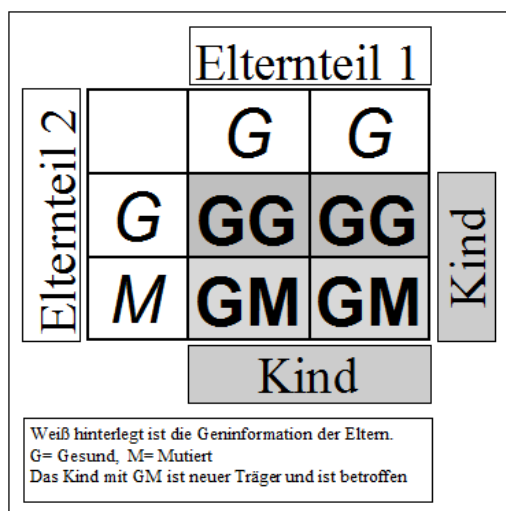
Im Beitrag ["Neues zum Projekt unserer australischen Freunde"](#) in "Ge(h)n mit HSP" vom 3. Sept. 2014 werden Abbau, Aufbau und Funktion der Microtubuli in einem kleinen Video vorgestellt. Spastin ist für den Abbau der Microtubuli zuständig.

Bei der HSP treten diese Störungen überwiegend in den Axonen und Synapsen (siehe Punkt 1) auf. (Die Zellkörper sind bei der einfachen Form der HSP kaum betroffen). Das führt zu einer immer stärker werdenden Degeneration im Axon. Als Folge daraus kann die Zelle nicht mehr richtig arbeiten. Die Nervenimpulse kommen entweder gar nicht oder verspätet oder zu schwach zum folgenden Nerv und damit auch gestört zum Muskel.

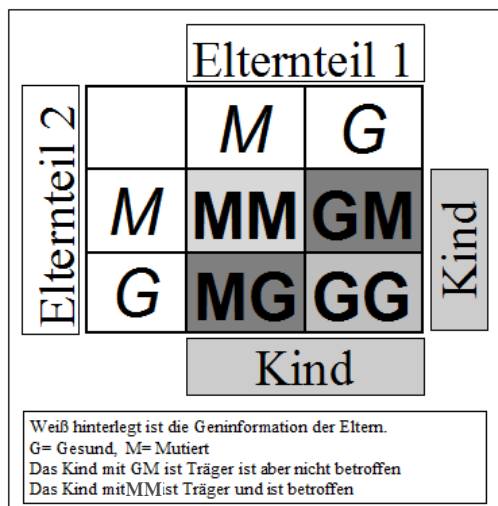
Halten wir also fest, dass durch die Genmutation ein Protein fehlerhaft (oder gar nicht) hergestellt wird. In Folge können bestimmte Bereiche innerhalb der Zelle nicht mit lebensnotwendigen Stoffen versorgt werden. Die Zelle „verhungert“, sie degeneriert und ist nicht mehr fähig, ihre Aufgaben zu erfüllen. Das Ergebnis spüren wir täglich.

2.4 Die Vererbungswege

Jede menschliche Zelle besitzt 46 Chromosomen, für unsere Zwecke - besser ausgedrückt 23 Chromosomenpaare, die aus der DNA unserer Eltern zusammengesetzt sind –von der Mutter 23 und vom Vater 23–. Die Chromosome sind der Speicherplatz für die etwa 25.000 Gene. Bei einem Krankheitsbild wie der HSP, besitzt ein Gen eine Mutation, also eine Veränderung. Bei der HSP treten am häufigsten der autosomal dominante und der autosomal rezessive Vererbungsweg in solchen Genen auf, bei denen Mutationen die Krankheit auslösen.



Wenn der Vererbungsweg dominant ist, genügt die Mutation in dem Gen nur auf einem Chromosom des Chromosomenpaares, um die Krankheit auszulösen. Im Bild ist das Gen M mutiert und das Gen G gesund. Wir können sagen, dass das eine mutierte Gen eine vorherrschende oder dominierende Stellung über das andere Gen vom anderen Elternteil übernimmt und die Krankheit ausbrechen lässt. Es muss also nur ein Elternteil Träger des genetischen Fehlers sein. (GM wird krank, 50% Risiko)



Wenn der Vererbungsweg rezessiv ist, dann genügt die Mutation in dem Gen nur auf einem Chromosom des Chromosomenpaares nicht, um die Krankheit auszulösen. In diesem Fall ist das gesunde Gen stark genug, um den Fehler des mutierten Gens zu übertrumpfen. Hier bricht die Krankheit nicht aus, der betreffende Mensch ist jedoch Träger des Genfehlers. Zeugt ein solcher Mensch Kinder mit einem Partner, der auch Träger dieses Genfehlers ist, dann kann die Krankheit ausbrechen. Das zweite Gen kann die Mutation nicht mehr ausgleichen, da es ja selbst auch mutiert ist.

(MM wird krank, 25% Risiko). Beim Kind mit der Geninformation GM bricht die Krankheit nicht aus, es ist aber Träger der Mutation und kann sie vererben.

Nicht dargestellt wurde der X-chromosomale Vererbungsweg, da er bei der HSP nur sehr selten vorkommt.

Zum dominanten und zum rezessiven Erbgang kann das jeweilige Vererbungsrisiko selbst ermittelt und bestimmt werden, indem die Seite ["Risikobestimmung bei dominanter und bei rezessiver Vererbung"](#) in "Ge(h)n mit HSP" aufgerufen wird.

3. Die Paralyse das ist die Folge der Krankheit

Unter Paralyse (oder auch Plegie) wird die vollständige Lähmung von Muskeln und Muskelgruppen verstanden. Die Paralyse tritt ein, wenn Nervenbahnen zu den Muskeln geschädigt sind. Allein durch die Wahl dieses Begriffes „Paralyse“ ist klar, dass damit ein fortgeschrittenes Stadium der Krankheit gemeint ist. Denn eine vollständige Lähmung der Beinmuskulatur haben nicht alle HSP-Betroffenen und wenn sie eintritt, dann ist das normalerweise erst einige Jahre nach dem Erkennen der ersten Zeichen der Fall. Was bei den HSP-Betroffenen vorliegt, das ist im Normalfall eine Parese. Von Parese wird gesprochen, wenn nur eine teilweise Lähmung vorliegt und wenn noch Muskelkraft vorhanden ist.

Auch bei der durch die HSP verursachten Parese ist die Ursache in einer Schädigung der Nervenbahnen im Rückenmark und im Gehirn zu sehen. Wir wissen ja, dass bei uns eine solche Nervenbahn, nämlich der „Tractus Corticospinalis“ durch ein nicht korrekt arbeitendes Protein gestört ist. (vergl. Punkt 2.3). Wenn auch die medizinische Forschung heute einen Teil solcher Proteine erkannt hat, so ist deren Funktion zum großen Teil noch unbekannt.

Um die bei der HSP eingetretene Störung verständlich zu machen, greifen wir zurück auf das Beispiel zum Protein Spastin, das wir im Punkt 2.3 genutzt haben. Wir haben gesagt, dass das fehlerhaft hergestellte Spastin bewirkt, dass die Zelle degeneriert. Da der Muskel nun die notwendige Information aus dieser Zelle nicht mehr bekommt, kann er auch nicht mehr richtig arbeiten. Eine anfangs schlaffe Lähmung tritt ein, die sich im Verlauf der Krankheit steigert.

Diese Lähmung zeigt sich an den unterschiedlichsten Muskelgruppen. Betroffen sind teilweise die Muskeln, die für die Hebung der Füße verantwortlich sind (deshalb stolpern wir über kleinste Kanten), oder solche, die den Oberschenkel bewegen. Auch die Blase kann betroffen sein, so dass das Urinieren nicht mehr richtig funktioniert; genauso kann die Muskelgruppe betroffen sein, die für die richtige Stellung des Beckens verantwortlich ist. Eine falsche Positionierung des Beckens führt dann dazu, dass die gesamte Körperhaltung nicht mehr korrekt ist, so dass der Bewegungsfluss dadurch gestört ist.

Halten wir fest, dass durch das von einem mutierten Gen fehlerhaft hergestellte Protein die Funktion bestimmter Nerven gestört wird. Halten wir ferner fest, dass als

Folge dieser Störung der Informationsfluss zu den Muskeln nicht mehr richtig funktioniert und dass dadurch bei einigen Muskeln Lähmungserscheinungen erzeugt werden.

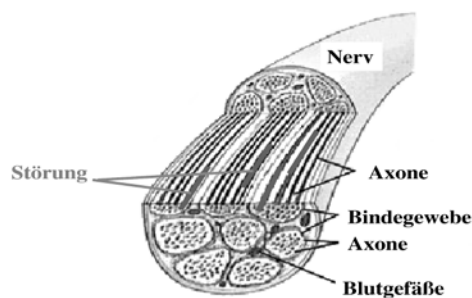
4. Die Spastik Das ist das Krankheitszeichen

Eine Spastik ist eine manchmal schmerzhaft Erhöhung der Spannung (=Tonus) im Muskel, deren Ursache in einer Störung des Zentralen Nervensystems (Gehirn oder Rückenmark) liegt.

Wie entsteht nun bei der HSP die Spastik?

Im Punkt 2.1 war das Bild einer Nervenzelle dargestellt. Es ist darauf hingewiesen worden, dass der Nervenstrang aus zahlreichen einzelnen Axonen besteht, die jeweils einen eigenen Zellkörper haben.

Das nächste Bild zeigt, dass ein Nerv aus vielen solchen Axone besteht.



Wollen wir nun eine Bewegung ausführen, also einen Schritt nach vorne machen, so sind dafür zahlreiche Informationen an die unterschiedlichsten Muskeln zu geben. Die notwendigen Informationen werden durch zahlreiche Axone gesandt.

Wir müssen z.B. den Fuß vorne anheben, wir müssen das Knie nach vorne schieben, wir müssen das zu bewegende Bein entlasten, wir müssen den Oberschenkel anheben usw. Es gibt zahlreiche Einzelimpulse, die für einen einzigen Schritt notwendig sind. Nehmen wir einfach einmal an, dass 1000 solcher Einzelinformationen notwendig sind, um einen Schritt auszuführen (auch wenn das tatsächlich bei komplexen Bewegungen wesentlich mehr sind). Diese große Menge an Information kann natürlich nicht durch eine einzelne Nervenzelle erbracht werden. Das ist der Grund, warum wir in dem Nervenstrang so viele Nervenzellen mit ihren Axonen haben. Die Ausführung eines Schrittes wird durch Nervenimpulse in vielen Zellen mit ihren Zellkörpern und ihren Axonen veranlasst. Um nun einen Schritt ausführen zu können, müssen unsere angenommenen 1000 Einzelbefehle in der richtigen Stärke, in der richtigen Reihenfolge und zum richtigen Zeitpunkt erfolgen.

Unter Punkt 3 haben wir erkannt, warum unsere Zellen degenerieren. Natürlich degenerieren nun aber nicht alle Zellen zum gleichen Zeitpunkt. Bei der einen Zelle geht das langsamer und bei der anderen geht es sehr schnell. Das führt dazu, dass einzelne Zellen ihre Befehle noch ungestört weiterleiten können, andere Zellen liefern wegen der begonnen Degeneration zu spät und andere können wegen der abgeschlossenen Degeneration gar nicht mehr liefern. Für unsere Muskeln, die ja

einen Schritt ausführen sollen, bedeutet das, dass die notwendigen Informationen zum Teil nicht in der richtigen Stärke, nicht in der richtigen Reihenfolge oder nicht zum richtigen Zeitpunkt ankommen.

Die Muskeln haben nun ein Problem. Einen ordentlichen und sicheren Schritt auszuführen, wird beinahe unmöglich gemacht. Was wird passieren? Der Bewegungsablauf beginnt zwar, er kann aber nicht in allen Teilen sauber durchgeführt werden! Die Folge ist ein Sturz. Und dieser Sturz würde nun bei jedem Schritt erfolgen.

Jetzt ist unser Körper aber wieder ganz schlau. Er hat sich für solche Fälle eine Stabilisierung als „Rettungsfunktion“ ausgedacht. Alle Muskeln, die zu dieser Stabilisierung notwendig sind, werden angespannt und der Sturz wird verhindert. Die Anspannung dieser Muskeln unterbindet gleichzeitig, dass die bereits begonnene Bewegung weiter ausgeführt wird. Erst wenn wir diese Anspannung wieder loslassen, wenn wir sie abbauen, dann kann der Schritt weiter ausgeführt werden. Diese Stabilisierungsmaßnahme ist eine wahrhaft gute Rettungsfunktion unseres Körpers. Diese Stabilisierungsmaßnahme ist die Spastik. Beim gesunden Menschen ist diese Rettung nur selten notwendig. Seine Bewegung läuft ja im Normalfall koordiniert und harmonisch ab. Bei HSP-Betroffenen aber ist der Bewegungsablauf dauerhaft gestört, da die Nervenimpulse gestört sind. Hier setzt der Körper nun permanent seine „Rettungsfunktion“ Spastik ein. (Spastik betrifft typischerweise die Anti-Schwerkraft-Muskeln. Am Bein sind das die Strecker und am Arm die Beuger)

Zwar wissen alle HSP'ler, wie störend die Spastik ist. Ohne die Spastik würden sie aber permanent stürzen, würden immer wieder auf der Nase liegen. Mit Medikamenten kann versucht werden, die negativen Auswirkungen der Spastik zu begrenzen. Leider sind aber mit dieser Behandlung andere Begleiterscheinungen verbunden, die sich auf die Bewegungsfähigkeit auswirken. Dazu mehr im Aufsatz [„Medikamentöse Behandlung der Spastik Wirkungen und Nebenwirkungen“](#). Halten wir also fest, dass die Spastik nicht die Ursache der HSP ist. Sie ist vielmehr die permanente Reaktion unseres Körpers auf den gestörten Informationsfluss aus den Nerven, mit der er versucht, sich zu stabilisieren. Die Spastik ist also ein Symptom (= Krankheitszeichen), das wegen des ständig gestörten Informationsflusses sehr stark auftritt.

5. Schlussgedanken

Dieser Aufsatz trägt den Titel: „Erklärung der HSP für Nichtmediziner“. Es wurde daher stark vereinfacht. Auf medizinwissenschaftliche Ausführungen wurde verzichtet, um ein leichtes Verständnis zu erreichen.

Es soll festgehalten werden, dass die HSP durch einen genetischen Fehler hervorgerufen wird, der die Fehlproduktion eines Proteins verursacht. Dieses fehlerhafte Protein verantwortet eine Degeneration von Nerven im Rückenmark. In Folge dieser Degeneration können die Nervenimpulse nicht mehr ordentlich zu den Muskeln geleitet werden. Das führt zu einer spastischen Lähmung.