

Patienten-ID

Erhebungsdatum

(tt/mm/jjjj)

(O) Region des Symptombeginns (Onset region)

Symptombeginn

(mm/jjjj)

Kommentar

- | | | |
|------------------------------|---|---|
| ☐ O1 | Beginn am Kopf: Beginn mit Dysarthrie, Dysphonie oder Dysphagie. | Synonym für den bulbären oder pseudo-bulbären Beginn; für Hypophonie siehe O3r. Eine Dysphonie sollte nur dann als O1 klassifiziert werden, wenn O3r ausgeschlossen ist. |
| ☐ O2d | Beginn am Arm, distal: Beginn mit Schwäche oder verlangsamten und unkoordinierten Bewegungen des distalen Arms (Hand und Unterarm). | Faszikulationen oder Muskelatrophie in der Anamnese werden nicht als Symptombeginn klassifiziert. |
| ☐ O2p | Beginn am Arm, proximal: Beginn mit Schwäche oder verlangsamten und unkoordinierten Bewegungen des proximalen Arms (Schulter und Oberarm). | Faszikulationen oder Muskelatrophie in der Anamnese werden nicht als Symptombeginn klassifiziert. |
| ☐ O2x | Beginn am Arm, nicht anderweitig klassifizierbar: Beginn mit Schwäche oder verlangsamten und unkoordinierten Bewegungen des Arms; eine Unterscheidung zwischen distalem und proximalem Beginn ist nicht möglich. | Faszikulationen oder Muskelatrophie in der Anamnese werden nicht als Symptombeginn klassifiziert. |
| ☐ O3r | Beginn am Rumpf, respiratorisch: Beginn mit Schwäche der respiratorischen Rumpfmuskulatur, die mit einer Dyspnoe oder Hypophonie symptomatisch wird. | Hypophonie sollte nur dann als O3r klassifiziert werden, wenn O1 ausgeschlossen ist. |
| ☐ O3a | Beginn am Rumpf, axial: Beginn mit Schwäche der axialen Rumpfmuskulatur, die mit einem Dropped-Head-Syndrom, einer Kamptokormie oder einer Rumpfinstabilität symptomatisch wird. | Bei Vorliegen von Dyspnoe oder Hypophonie sollte O3a als O3r klassifiziert werden. Eine axiale Instabilität sollte nur dann als O3a klassifiziert werden, wenn O4 ausgeschlossen ist. |
| ☐ O4d | Beginn am Bein, distal: Beginn mit Schwäche oder verlangsamten und unkoordinierten Bewegungen des distalen Beins (Fuß oder Unterschenkel). | Faszikulationen oder Muskelatrophie in der Anamnese werden nicht als Symptombeginn klassifiziert. |
| ☐ O4p | Beginn am Bein, proximal: Beginn mit Schwäche oder verlangsamten und unkoordinierten Bewegungen des proximalen Beins (Hüfte oder Oberschenkel). | Faszikulationen oder Muskelatrophie in der Anamnese werden nicht als Symptombeginn klassifiziert. |
| ☐ O4x | Beginn am Bein, nicht anderweitig klassifizierbar: Beginn mit Schwäche oder verlangsamten und unkoordinierten Bewegungen des Beins; eine Unterscheidung zwischen distalem und proximalem Beginn ist nicht möglich. | Faszikulationen oder Muskelatrophie in der Anamnese werden nicht als Symptombeginn klassifiziert. |

(P) Propagation („vertikale Ausbreitung“)

Kommentar

☐ P0(n) Keine Propagation

(Anzahl der Monate seit Symptombeginn)

Keine Propagation von Motoneuron-Symptomen von der Region des Symptombeginns in eine andere, vertikal lokalisierte Körperregion. Die neurologische Untersuchung oder Anamnese zeigt – außerhalb der erstbetroffenen Region – keine Schwäche oder verlangsamte und unkoordinierte Bewegungen der Muskulatur am Kopf (keine Dysarthrie, Dysphagie und/oder Dysphonie), am Arm, am Rumpf (keine Dyspnoe, Dropped-Head-Syndrom, Rumpfinstabilität oder Kamptokormie) oder am Bein. (n) bezeichnet die Anzahl der Monate vom Symptombeginn bis zum Zeitpunkt der neurologischen Untersuchung, in der keine Propagation nachweisbar ist.

Eine horizontale Ausbreitung von einem Arm oder Bein auf die Gegenseite wird nicht als Propagation klassifiziert. Motoneuron-Zeichen wie Faszikulationen, Muskelatrophie, gesteigerte oder pathologische Reflexe werden nicht als Propagation klassifiziert.

☐ P1(n) Propagation

Datum der Propagation:

(mm/jjjj)

Erfassung durch:

- ☐ Anamnese
☐ neurologische Untersuchung

(Anzahl der Monate seit Symptombeginn)

Eine Propagation von Motoneuron-Symptomen von der Region des Symptombeginns in eine andere, vertikal lokalisierte Körperregion ist erfolgt. Die neurologische Untersuchung oder Anamnese zeigt – außerhalb der erstbetroffenen Region – eine Schwäche oder verlangsamte und unkoordinierte Bewegungen der Muskulatur am Kopf (symptomatisch durch Dysarthrie, Dysphagie und/oder Dysphonie), am Arm, am Rumpf (symptomatisch durch Dyspnoe, Dropped-Head-Syndrom, Rumpfinstabilität und/oder Kamptokormie) oder am Bein. (n) bezeichnet die Anzahl der Monate zwischen Symptombeginn bis zum Zeitpunkt der Propagation, die entweder durch die Anamnese oder durch die neurologische Untersuchung festgestellt wird.

Motoneuron-Zeichen wie Faszikulationen, Muskelatrophie, gesteigerte oder pathologische Reflexe werden nicht als Propagation klassifiziert.

- ☐ P1(x) **Propagation (unklare Anzahl der Monate):** Eine Propagation von Motoneuron-Symptomen von der Region des Symptombeginns in eine andere, vertikal lokalisierte Körperregion ist erfolgt. Die neurologische Untersuchung zeigt – außerhalb der erstbetroffenen Region – eine Schwäche oder verlangsamte und unkoordinierte Bewegungen der Muskulatur am Kopf (symptomatisch durch Dysarthrie, Dysphagie und/oder Dysphonie), am Arm, am Rumpf (symptomatisch durch Dyspnoe, Dropped-Head-Syndrom, Rumpfinstabilität und/oder Kamptokormie) oder am Bein. (x) bezeichnet die Anzahl der Monate zwischen Symptombeginn bis zum Zeitpunkt der Propagation, die durch die neurologische Untersuchung festgestellt wird. Die Angabe von (x) Monaten wird gewählt, wenn sich in der Anamnese der Zeitpunkt der Propagation nicht feststellen lässt und der Symptombeginn mehr als 12 Monate zurückliegt.

In dem Fall, dass eine Propagation in der neurologischen Untersuchung erkennbar ist (P1), aber in der Anamnese der Zeitpunkt der Propagation sich nicht feststellen lässt, wähle P1(n), wenn der Symptombeginn weniger oder gleich 12 Monate zurückliegt. (n) bezeichnet die Anzahl der Monate zwischen Symptombeginn bis zum Zeitpunkt der neurologischen Untersuchung, in der die Propagation festgestellt wird.

(M) Grad der Funktionsstörung des ersten und/oder zweiten Motoneurons

Kommentar

- | | | |
|------------------------------|--|--|
| ☐ M0 | Ausgewogene Symptome des ersten und zweiten Motoneurons:
Ausgewogene, kombinierte Symptome des ersten Motoneurons (verlangsamte und unkoordinierte Bewegungen, gesteigerte Muskeleigenreflexe und/oder spastischer Muskeltonus, pseudobulbärer Affekt) und Symptome des zweiten Motoneurons (Schwäche und begleitende Atrophie). | Synonym: klassische ALS, Charcot-ALS oder typische ALS. |
| ☐ M1d | Dominante Symptome des ersten Motoneurons: Dominante Symptome und Zeichen des ersten Motoneurons (verlangsamte und unkoordinierte Bewegungen, gesteigerte Muskeleigenreflexe und/oder spastischer Muskeltonus, pseudobulbärer Affekt); nur diskrete Symptome des zweiten Motoneurons (Schwäche und begleitende Atrophie) im Verhältnis zu den Symptomen des ersten Motoneurons. | Im Krankheitsverlauf kann die Muskelschwäche zunehmen. Die Schwäche muss jedoch mit erhöhtem spastischem Muskeltonus assoziiert sein; sie sollte deutlich geringer ausgeprägt sein – im Verhältnis zu den verlangsamten und unkoordinierten Bewegungen; andernfalls sollte der Phänotyp als M0 klassifiziert werden. |
| ☐ M1p | Ausschließliche ("pure") Symptome des ersten Motoneurons: Ausschließliche ("pure") Symptome und Zeichen des ersten Motoneurons (verlangsamte und unkoordinierte Bewegungen, gesteigerte Muskeleigenreflexe und/oder spastischer Muskeltonus, pseudobulbärer Affekt); keine Symptome des zweiten Motoneurons (Schwäche und begleitende Atrophie). | Eine Muskelschwäche, die als Symptom des zweiten Motoneurons zu werten ist, sollte in keiner Körperregion unter dem MRC-Kraftgrad 5 liegen; andernfalls sollte der Phänotyp als M1d oder M0 klassifiziert werden. Eine Schwäche, die eindeutig mit dem erhöhten spastischen Muskeltonus assoziiert ist, schließt die Klassifikation als M1p nicht aus. Dieser Phänotyp wird bei Vorliegen von mindestens 48 Monaten auch als Primäre Lateralsklerose (PLS) bezeichnet. |
| ☐ M2d | Dominante Symptome des zweiten Motoneurons: Dominante Symptome des zweiten Motoneurons (Schwäche und begleitende Atrophie); nur diskrete Symptome des ersten Motoneurons (erhaltene Muskeleigenreflexe) im Verhältnis zu den Symptomen des zweiten Motoneurons. | Die Symptome des ersten Motoneurons sollten nur diskret sein; verlangsamte und unkoordinierte Bewegungen, gesteigerte Reflexe und/oder spastischen Muskeltonus sind in allen Körperregionen ausgeschlossen; sollte der Phänotyp als M0 klassifiziert werden. |
| ☐ M2p | Ausschließliche ("pure") Symptome des zweiten Motoneurons: Ausschließliche ("pure") Symptome des zweiten Motoneurons (Schwäche und begleitende Atrophie); keine Symptome oder Zeichen des ersten Motoneurons (verlangsamte und unkoordinierte Bewegungen, erhaltene oder gesteigerte Muskeleigenreflexe und/oder spastischer Muskeltonus). | Dieser Phänotyp wird bei Vorliegen von mindestens 48 Monaten auch als Progressive Muskelatrophie (PMA) bezeichnet. |
| ☐ M3 | Dissoziierte Symptome des ersten und zweiten Motoneurons: Dominante Symptome des zweiten Motoneurons (Schwäche und begleitende Atrophie) mit nur diskreten Zeichen des ersten Motoneurons (erhaltene Muskeleigenreflexe) an den Armen; dominante Symptome und Zeichen des ersten Motoneurons (verlangsamte und unkoordinierte Bewegungen, gesteigerte Muskeleigenreflexe und/oder spastischer Muskeltonus) mit nur diskreten Symptomen des zweiten Motoneurons (Schwäche und begleitende Atrophie). | Synonym: brachialatroph-paraspastische Variante der ALS. |

Begriffe	Definitionen
Körperregion	Der Körper wird in vier anatomische Regionen eingeteilt: Kopf, Arm, Rumpf und Bein.
Region des Symptombeginns	Körperregion, in der zuerst Motoneuron-Symptome aufgetreten sind.
Kriterien für den Symptombeginn	Motoneuron-Symptome in Form von Schwäche und/oder verlangsamten und unkoordinierten Bewegungen der Muskulatur von Kopf (Dysarthrie, Dysphagie, Dysphonie), Arm, Rumpf (Dyspnoe, Dropped-Head-Syndrom, Rumpfinstabilität oder Kamptokormie) oder Bein. Motoneuron-Zeichen wie Faszikulationen, Muskelatrophie, gesteigerte Reflexe oder Hyperreflexie werden nicht als Symptombeginn klassifiziert.
Propagation	Ausbreitung von Motoneuron-Symptomen aus der Region des Symptombeginns in eine andere, vertikal lokalisierte Körperregion. Eine horizontale Ausbreitung von einem Arm auf den gegenseitigen Arm oder einem Bein auf das gegenseitige Bein wird nicht als Propagation gewertet.
Kriterien für die Propagation	Symptome des ersten und zweiten Motoneurons in einer Körperregion, die vertikal von der Region des Symptombeginns lokalisiert ist. Jedoch werden Motoneuron-Zeichen wie Faszikulationen, Muskelatrophie, gesteigerte Muskeleigenreflexe oder Hyperreflexie nicht als Propagation gewertet.
Symptome des ersten Motoneuron	Verlangsamte und unkoordinierte Bewegungen der Muskulatur von Kopf, Arm, Rumpf und/oder Bein.
Zeichen des ersten Motoneurons	Emotionale Labilität; erhaltene Muskeleigenreflexe in Muskelgruppen, die eine Schwäche oder Atrophie aufweisen; gesteigerte Reflexe; Hyperreflexie; gesteigerter geschwindigkeitsabhängiger Tonus (Spastizität); pathologische Bauchhautreflexe; Babinski-Zeichen; Hoffmann-Zeichen.
Symptome des zweiten Motoneurons	Schwäche der Muskulatur von Kopf, Arm, Rumpf und/oder Bein, die von Muskelatrophie begleitet ist.
Zeichen des zweiten Motoneurons	Atrophie der Muskulatur von Kopf (Zunge), Arm, Rumpf und/oder Bein; fehlende Reflexe; persistierende Faszikulationen in Muskeln mit Atrophie und/oder Schwäche.
Schwäche	Reduktion der Fähigkeit eines Muskels oder einer Muskelgruppe, willkürliche Kraft zu erzeugen.
Erhaltener Muskeleigenreflex	Minimale, aber eindeutig auslösbare Reflexantwort in einer Muskelgruppe, die Schwäche und Atrophie aufweist.
Gesteigerter Muskeleigenreflex	Übersteigerte oder lebhafte Reflexantwort.
Hyperreflexie	Deutlich übersteigerte Reflexantwort; Ausweitung der Reflexantwort in Muskelgruppen, die über das stimulierte Areal hinausgehen.