

ID paziente

Data della visita

(gg/mm/aaaa)

(O) Regione di esordio

Data di esordio dei sintomi

(mm/aaaa)

Commento

- | | | |
|------------------------------|---|--|
| ☐ O1 | Esordio alla testa: Esordio con disartria, disfonia o disfagia. | <i>Sinonimo di esordio bulbare o pseudobulbare; per l'ipofonia vedere O3r.

La disfonia deve essere classificata come O1 solo quando è escluso O3r.</i> |
| ☐ O2d | Esordio a livello dell'arto superiore distale: Esordio con debolezza o impaccio motorio dei muscoli distali dell'arto superiore (mano e avambraccio). | <i>La storia di fascicolazioni o atrofia muscolare non è classificata come esordio.</i> |
| ☐ O2p | Esordio a livello dell'arto superiore prossimale: Esordio con debolezza o impaccio motorio dei muscoli prossimali dell'arto superiore (spalla e braccio). | <i>La storia di fascicolazioni o atrofia muscolare non è classificata come esordio.</i> |
| ☐ O2x | Esordio a livello dell'arto superiore, non altrimenti classificabile: Esordio con debolezza o impaccio motorio dei muscoli dell'arto superiore; tuttavia, non è possibile distinguere tra esordio distale o prossimale. | <i>La storia di fascicolazioni o atrofia muscolare non è classificata come esordio.</i> |
| ☐ O3r | Esordio respiratorio del tronco: Esordio con debolezza dei muscoli respiratori del tronco che si manifesta con dispnea o ipofonia. | <i>L'ipofonia deve essere classificata come O3r solo quando è escluso O1.</i> |
| ☐ O3a | Esordio assiale del tronco: Esordio con debolezza dei muscoli assiali del tronco, che si manifesta con sindrome della testa cadente, instabilità assiale o camptocormia. | <i>In presenza di dispnea o ipofonia, O3a deve essere classificato come O3r.
L'instabilità assiale deve essere classificata come O3a solo quando è escluso O4.</i> |
| ☐ O4d | Esordio a livello dell'arto inferiore distale: Esordio con debolezza o impaccio motorio dei muscoli distali dell'arto inferiore (piede e gamba). | <i>La storia di fascicolazioni o atrofia muscolare non è classificata come esordio.</i> |
| ☐ O4p | Esordio a livello dell'arto inferiore prossimale: Esordio con debolezza o impaccio motorio dei muscoli prossimali dell'arto inferiore (anca e coscia). | <i>La storia di fascicolazioni o atrofia muscolare non è classificata come esordio.</i> |
| ☐ O4x | Esordio a livello dell'arto inferiore, non altrimenti classificabile: Esordio con debolezza o impaccio motorio dei muscoli dell'arto inferiore; tuttavia, non è possibile distinguere tra insorgenza distale o prossimale. | <i>La storia di fascicolazioni o atrofia muscolare non è classificata come esordio.</i> |

(P) Propagazione ("diffusione verticale")

Commento

☐ P0(n) Nessuna propagazione (numero di mesi)

(Numero di mesi dall'esordio dei sintomi)

Assenza di propagazione dei sintomi di disfunzione motoneuronale dalla regione di esordio ad un'altra regione del corpo verticalmente distante: l'esame neurologico o l'anamnesi non evidenziano segni di debolezza o impaccio motorio, scarsa coordinazione dei movimenti volontari dei muscoli della testa, degli arti superiori, del tronco o degli arti inferiori, disartria, disfagia, disfonia, dispnea, sindrome della testa cadente, instabilità assiale o camptocormia.

Il qualificatore temporale dell'assenza di propagazione indica il numero di mesi (n) trascorsi dall'insorgenza dei sintomi alla data dell'esame neurologico, durante il quale è stata esclusa la propagazione.

La diffusione orizzontale da un arto superiore o inferiore al controlaterale non è classificata come propagazione.

I segni motoneuronali quali fascicolazioni, atrofia muscolare, riflessi aumentati o patologici non sono classificati come propagazione.

☐ P1(n) Propagazione (numero di mesi)

Data di propagazione dei sintomi:

(mm/aaaa)

Inserito da:

☐ Anamnesi

☐ Esame neurologico

(Numero di mesi dall'esordio dei sintomi)

Si è verificata la propagazione dei sintomi di disfunzione motoneuronale dalla regione di esordio a un'altra regione del corpo distante verticalmente: l'esame neurologico o l'anamnesi evidenziano la comparsa di debolezza o impaccio motorio, scarsa coordinazione dei movimenti volontari dei muscoli della testa, degli arti superiori, del tronco o degli arti inferiori, disartria, disfagia, disfonia, dispnea, sindrome della testa cadente, instabilità assiale o camptocormia.

Il qualificatore temporale indica il tempo trascorso tra l'insorgenza dei sintomi e il coinvolgimento della regione del corpo verticalmente distante successiva. È espresso come numero di mesi (n) dall'insorgenza dei sintomi alla data dell'esame neurologico in cui è stata riscontrata la propagazione, oppure alla data riportata nell'anamnesi del paziente in cui si è verificata la propagazione.

I segni dei motoneuroni come fascicolazioni, atrofia muscolare, riflessi aumentati o patologici non sono classificati come propagazione.

☐ P1(x) Propagazione (numero di mesi incerto):

Si è verificata la propagazione dei sintomi di disfunzione motoneuronale dalla regione di esordio a un'altra regione del corpo distante verticalmente: l'esame neurologico o l'anamnesi evidenziano la comparsa di debolezza o impaccio motorio, scarsa coordinazione dei movimenti volontari dei muscoli della testa, degli arti superiori, del tronco o degli arti inferiori, disartria, disfagia, disfonia, dispnea, sindrome della testa cadente, instabilità assiale o camptocormia.

Non è presente alcuna data (x) nella storia del paziente in cui si è verificata la propagazione. Inoltre, la data data dell'esame neurologico in cui è stata riscontrata la propagazione è oltre 12 mesi dall'insorgenza o dall'ultimo esame neurologico.

I segni motoneuronali come fascicolazioni, atrofia muscolare, riflessi aumentati o patologici non sono classificati come propagazione.

(M) Grado di disfunzione dei motoneuroni superiori e/o inferiori (UMN/LMN)

Commento

☐ M0	Disfunzione bilanciata dei motoneuroni superiori e inferiori: Disfunzione combinata equilibrata dei motoneuroni superiori (movimenti volontari impacciati e scarsamente coordinati, aumento dei riflessi osteotendinei e/o tono muscolare spastico, sindrome pseudobulbare) e dei motoneuroni inferiori (debolezza e atrofia associata).	<i>Sinonimo di "SLA classica", "SLA di Charcot" o "SLA tipica".</i>
☐ M1d	Disfunzione predominante del motoneurone superiore (UMN): Disfunzione dominante di UMN (movimenti volontari impacciati e scarsamente coordinati, aumento dei riflessi osteotendinei e/o tono muscolare spastico, sindrome pseudobulbare) con solo una disfunzione lieve di LMN (debolezza e atrofia associata) rispetto alla disfunzione di UMN.	<i>Durante la malattia, la debolezza può anche progredire; tuttavia, deve essere associata ad un aumento della spasticità e rimanere sostanzialmente meno pronunciata rispetto all'impaccio dei movimenti volontari; in caso contrario, classificare M0.</i>
☐ M1p	Disfunzione pura del motoneurone superiore (UMN): Disfunzione pura di UMN (movimenti volontari impacciati e scarsamente coordinati, aumento dei riflessi osteotendinei e/o tono muscolare spastico, sindrome pseudobulbare) e assenza di disfunzione di LMN (debolezza e atrofia associata).	<i>La debolezza correlata alla disfunzione LMN non deve scendere al di sotto del grado 5 della scala MRC in nessuna regione del corpo; in caso contrario, classificare come M1d o M0. La debolezza chiaramente associata ad un aumento del tono muscolare spastico non preclude la classificazione come M1p. Questo fenotipo, quando persiste per 48 mesi, è noto anche come "sclerosi laterale primaria (PLS)".</i>
☐ M2d	Disfunzione predominante del motoneurone inferiore (LMN): Disfunzione dominante di LMN (debolezza e atrofia associata) con solo disfunzione lieve di UMN (riflessi osteotendinei preservati) rispetto alla disfunzione dei motoneuroni inferiori (LMN).	<i>La disfunzione UMN deve essere discreta ed escludere movimenti volontari impacciati e scarsamente coordinati, aumento dei riflessi e/o tono muscolare spastico in qualsiasi regione del corpo; in caso contrario, classificare come M0.</i>
☐ M2p	Disfunzione pura del motoneurone inferiore (LMN): Disfunzione LMN pura (debolezza e atrofia associata) e assenza di disfunzione UMN (movimenti volontari impacciati e scarsamente coordinati, riflessi osteotendinei profondi preservati o aumentati e/o tono muscolare spastico).	<i>Questo fenotipo, quando persiste per 48 mesi, è noto anche come "atrofia muscolare progressiva (PMA)".</i>
☐ M3	Disfunzione dissociata dei motoneuroni superiori e inferiori: Disfunzione dominante dei motoneuroni inferiori (LMN) (debolezza e atrofia associata) con solo una disfunzione discreta dei motoneuroni superiori (UMN) (riflessi tendinei profondi preservati) rispetto alla disfunzione dei motoneuroni inferiori (LMN) negli arti superiori, e disfunzione dominante dei motoneuroni superiori (UMN) (movimenti volontari impacciati e scarsamente coordinati, aumento dei riflessi osteotendinei profondi e/o tono muscolare spastico) con solo una disfunzione discreta dei motoneuroni inferiori (LMN) (debolezza e atrofia associata) rispetto alla disfunzione dei motoneuroni superiori (UMN) negli arti inferiori.	<i>Sinonimo: variante brachioatrofica-paraspastica della SLA.</i>

**Fenotipi motori della SLA: glossario per l'uso nella pratica
clinica e nella ricerca**

Termini	Definizioni
Regione del corpo	Il corpo è classificato in quattro regioni anatomiche: testa, arti superiori, tronco e arti inferiori.
Aumento dei riflessi osteotendine	Risposta riflessa esagerata o vivace.
Iperreflessia	Riflesso osteotendineo anormalmente esagerato, spesso associato ad una diffusione del riflesso oltre il territorio stimolato.
Segni di disfunzione del motoneurone inferiore (secondo motoneurone)	Atrofia muscolare dei muscoli della testa, degli arti superiori, del tronco e/o degli arti inferiori; assenza di riflessi; fascicolazioni della lingua.
Sintomi di disfunzione del motoneurone inferiore (secondo motoneurone)	Debolezza associata ad atrofia muscolare della testa, degli arti superiori, del tronco e/o degli arti inferiori.
Disfunzione dei motoneuroni	Segni clinici e sintomi di coinvolgimento dei motoneuroni superiori e/o inferiori.
Regione di esordio	Regione del corpo in cui si manifestano i primi sintomi dei motoneuroni. Il corpo è suddiviso in quattro regioni: testa, arti superiori, tronco e arti inferiori.
Criteri di esordio	Sintomi di disfunzione motoneuronale quali debolezza e/o impaccio motorio dei muscoli della testa, degli arti superiori, del tronco o degli arti inferiori, disartria, disfagia, disfonia, dispnea, sindrome della testa cadente, instabilità assiale o camptocormia. Segni di disfunzione motoneuronale quali fascicolazioni, atrofia muscolare, aumento o alterazione dei riflessi non sono classificati come sintomi di esordio.
Riflesso osteotendineo conservato	Risposta riflessa minima ma chiaramente evocabile in un gruppo muscolare debole e atrofico.
Propagazione	Diffusione dei sintomi di disfunzione motoneuronale dalla regione di esordio ad un'altra regione del corpo situata verticalmente. La diffusione orizzontale da un arto superiore o inferiore all'arto controlaterale non è considerata propagazione.
Criteri di propagazione	Sintomi di disfunzione motoneuronale quali debolezza o impaccio motorio, dei muscoli della testa, degli arti superiori, del tronco e degli arti inferiori, disartria, disfagia, disfonia, dispnea, sindrome della testa cadente, instabilità assiale o camptocormia. Segni di disfunzione motoneuronale quali fascicolazioni, atrofia muscolare, riflessi aumentati o patologici non sono classificati come propagazione.
Segni di disfunzione del motoneurone superiore (primo motoneurone)	Sindrome pseudobulbare (labilità emotiva); riflessi conservati in muscoli atrofici o deboli, riflessi aumentati, aumento del tono velocità-dipendente (spasticità); riflessi addominali patologici; segno di Babinski; segno di Hoffman.
Sintomi di disfunzione del motoneurone superiore (primo motoneurone)	Movimenti volontari impacciati e scarsamente coordinati dei muscoli della testa, degli arti superiori, del tronco e/o degli arti inferiori.
Debolezza	Riduzione della capacità di un muscolo o di un gruppo muscolare di generare forza volontaria.