**Motorični fenotipi ALS: Klasifikacija glede na področje začetka, širjenje simptomov motoričnih nevronov ter stopnjo disfunkcije zgornjega in/ali spodnjega motoričnega nevrona (»Klasifikacija fenotipov ALS-OPM«) – navodila in komentarji za uporabo v klinični praksi in raziskavah**

**ALS-OPM**
Različica 3.3

Identifikacijska oznaka bolnika

Datum ocene (dd/mm/llll)

## (O) Področje začetka

Datum začetka simptomov (mm/llll)

| | | | *Komentar* |
|---|---|---|---|
| ☐ | O1 | **Začetek v predelu glave:** Začetek z dizartrijo, disfonijo ali disfagijo. | *Sinonim za bulbarni ali psevdobulbarni začetek; za hipofonijo glejte O3r.*<br><br>*Disfonijo razvrstimo kot O1 samo, če je O3r izključen.* |
| ☐ | O2d | **Začetek na zgornji okončini, distalno:** Začetek s šibkostjo ali upočasnjenimi, slabo usklajenimi hotenimi gibi distalnega dela zgornje okončine (roka in podlaket). | *Fascikulacije ali mišične atrofije se ne štejejo za začetek.* |
| ☐ | O2p | **Začetek na zgornji okončini, proksimalno:** Začetek s šibkostjo ali upočasnjenimi, slabo usklajenimi hotenimi gibi proksimalnega dela zgornje okončine (rama in nadlaket). | *Fascikulacije ali mišične atrofije se ne štejejo za začetek.* |
| ☐ | O2x | **Začetek na zgornji okončini, drugače nerazvrstljiv:** Začetek s šibkostjo ali upočasnjenimi, slabo usklajenimi hotenimi gibi zgornje okončine; vendar ni mogoče razlikovati med distalnim in proksimalnim začetkom. | *Fascikulacije ali mišične atrofije se ne štejejo za začetek.* |
| ☐ | O3r | **Respiratorni začetek v trupu:** Začetek s šibkostjo dihalnih mišic trupa, ki se kaže z dispnejo ali hipofonijo. | *Hipofonijo razvrstimo kot O3r samo, če je O1 izključen* |
| ☐ | O3a | **Aksialni začetek v trupu:** Začetek s šibkostjo aksialnih mišic trupa, ki se kaže s sindromom povešene glave, aksialno nestabilnostjo ali kamptokormijo. | *Ob prisotnosti dispneje ali hipofonije je treba O3a razvrstiti kot O3r.*<br><br>*Aksialno nestabilnost razvrstimo kot O3a samo, če je O4 izključen.* |
| ☐ | O4d | **Začetek na spodnji okončini, distalno:** Začetek s šibkostjo ali upočasnjenimi, slabo usklajenimi hotenimi gibi distalnega dela spodnje okončine (stopalo in meča). | *Fascikulacije ali mišične atrofije se ne štejejo za začetek.* |
| ☐ | O4p | **Začetek na spodnji okončini, proksimalno:** Začetek s šibkostjo ali upočasnjenimi, slabo usklajenimi hotenimi gibi proksimalnega dela spodnje okončine (kolk in stegno). | *Fascikulacije ali mišične atrofije se ne štejejo za začetek.* |
| ☐ | O4x | **Začetek na spodnji okončini, drugače nerazvrstljiv:** Začetek s šibkostjo ali upočasnjenimi, slabo usklajenimi hotenimi gibi spodnje okončine; vendar ni mogoče razlikovati med distalnim in proksimalnim začetkom. | *Fascikulacije ali mišične atrofije se ne štejejo za začetek.* |

© 2026 ALS-OPM.org. Licencirano pod licenco CC BY 4.0.

**(P) Širjenje ("vertikalno širjenje")** *Komentar*

☐ P0(n) **Brez širjenja**

(število mesecev od začetka simptomov)

Ni širjenja simptomov motoričnih nevronov s področja začetka na drugo, vertikalno oddaljeno področje telesa: nevrološki pregled ali anamneza ne pokažeta šibkosti ali upočasnjenih, slabo usklajenih hotenih gibov mišic glave, zgornjih okončin, trupa ali spodnjih okončin, vključno z dizartrijo, disfagijo, disfonijo, dispnejo, sindromom povešene glave, aksialno nestabilnostjo ali kamptokormijo.

Časovna opredelitev odsotnosti širjenja označuje število mesecev (n) od začetka simptomov do datuma nevrološkega pregleda, pri katerem je bilo širjenje izključeno.

*Horizontalno širjenje z ene zgornje ali spodnje okončine na drugo se ne razvršča kot širjenje.*

*Znaki prizadetosti motoričnih nevronov, kot so fascikulacije, mišična atrofija, povečani ali patološki refleksi, se ne razvrščajo kot širjenje.*

☐ P1(n) **Širjenje**

Datum širjenja:

(mm/llll)

Ugotovljeno z:

☐ Anamnezo

☐ Nevrološkim pregledom

(število mesecev od začetka simptomov)

Prišlo je do širjenja simptomov motoričnih nevronov s področja začetka na drugo, vertikalno oddaljeno področje telesa: nevrološki pregled ali anamneza pokažeta šibkost ali upočasnjene, slabo usklajene hotene gibe mišic glave, zgornjih okončin, trupa ali spodnjih okončin, vključno z dizartrijo, disfagijo, disfonijo, dispnejo, sindromom povešene glave, aksialno nestabilnostjo ali kamptokormijo.

Časovna opredelitev označuje čas med začetkom simptomov in prizadetostjo naslednjega vertikalno oddaljenega področja telesa. Izražen je kot število mesecev (n) od začetka simptomov do datuma nevrološkega pregleda, pri katerem je bilo širjenje ugotovljeno, ali do datuma v bolnikovi anamnezi, ko je do širjenja prišlo.

*Znaki prizadetosti motoričnih nevronov, kot so fascikulacije, mišična atrofija, povečani ali patološki refleksi, se ne razvrščajo kot širjenje*

☐ P1(x) **Širjenje (negotovo število mesecev):**

Prišlo je do širjenja simptomov motoričnih nevronov s področja začetka na drugo, vertikalno oddaljeno področje telesa: nevrološki pregled ali anamneza pokažeta šibkost ali upočasnjene, slabo usklajene hotene gibe mišic glave, zgornjih okončin, trupa ali spodnjih okončin, vključno z dizartrijo, disfagijo, disfonijo, dispnejo, sindromom povešene glave, aksialno nestabilnostjo ali kamptokormijo.

Časovna opredelitev označuje čas med začetkom simptomov in prizadetostjo naslednjega vertikalno oddaljenega področja telesa. Vendar v bolnikovi anamnezi ni datuma (x), ko je do širjenja prišlo. Poleg tega je datum nevrološkega pregleda, pri katerem je bilo širjenje ugotovljeno, več kot 12 mesecev po začetku ali po zadnjem nevrološkem pregledu.

*Znaki prizadetosti motoričnih nevronov, kot so fascikulacije, mišična atrofija, povečani ali patološki refleksi, se ne razvrščajo kot širjenje.*

© 2026 ALS-OPM.org. Licencirano pod licenco CC BY 4.0.

| **(M) Stopnja disfunkcije zgornjega in/ali spodnjega motoričnega nevrona (ZMN/SMN)** | | *Komentar* |
|---|---|---|
| ☐ M0 | **Uravnotežena disfunkcija zgornjega in spodnjega motoričnega nevrona:** uravnotežena kombinacija disfunkcije ZMN (upočasnjeni, slabo usklajeni hoteni gibi, povečani kitni refleksi in/ali spastičen mišični tonus, psevdobulbarni afekt) in disfunkcije SMN (šibkost in pridružena atrofija). | *Sinonim za »klasično ALS«, »Charcotovo ALS« ali »tipično ALS«.* |
| ☐ M1d | **Prevladujoča disfunkcija zgornjega motoričnega nevrona (ZMN):** prevladujoča disfunkcija ZMN (upočasnjeni, slabo usklajeni hoteni gibi, povečani kitni refleksi in/ali spastičen mišični tonus, psevdobulbarni afekt) z le diskretno disfunkcijo SMN (šibkost in pridružena atrofija) glede na disfunkcijo ZMN. | *Med boleznijo lahko napreduje tudi šibkost; vendar mora biti povezana s spastično povečanim mišičnim tonusom in ostati bistveno manj izrazita kot upočasnjeni, slabo usklajeni hoteni gibi; sicer razvrstite kot M0.* |
| ☐ M1p | **Čista disfunkcija ZMN:** čista disfunkcija ZMN (upočasnjeni, slabo usklajeni hoteni gibi, povečani kitni refleksi in/ali spastičen mišični tonus, psevdobulbarni afekt) brez prisotnosti disfunkcije SMN (šibkost in pridružena atrofija). | *Šibkost, povezana z disfunkcijo SMN, v nobenem področju telesa ne sme biti nižja od 5. stopnje po MRC; sicer razvrstite kot M1d ali M0. Šibkost, ki je jasno povezana s spastično povečanim mišičnim tonusom, ne izključuje razvrstitve M1p. Če ta fenotip vztraja 48 mesecev, je znan tudi kot »primarna lateralna skleroza (PLS)«.* |
| ☐ M2d | **Prevladujoča disfunkcija spodnjega motoričnega nevrona (SMN):** prevladujoča disfunkcija SMN (šibkost in pridružena atrofija) z le diskretno disfunkcijo ZMN (ohranjeni kitni refleksi) glede na disfunkcijo SMN. | *Disfunkcija ZMN mora biti diskretna in ne sme vključevati upočasnjenih, slabo usklajenih hotenih gibov, povečanih refleksov in/ali spastičnega mišičnega tonusa v nobenem področju telesa; sicer razvrstite kot M0.* |
| ☐ M2p | **Čista disfunkcija SMN:** čista disfunkcija SMN (šibkost in pridružena atrofija) brez prisotnosti disfunkcije ZMN (upočasnjeni, slabo usklajeni hoteni gibi, ohranjeni ali povečani kitni refleksi in/ali spastičen mišični tonus). | *Če ta fenotip vztraja 48 mesecev, je znan tudi kot »progresivna mišična atrofija (PMA)«.* |
| ☐ M3 | **Disociirana disfunkcija zgornjega in spodnjega motoričnega nevrona:** v zgornjih okončinah prevladuje disfunkcija SMN (šibkost in pridružena atrofija) z le diskretno disfunkcijo ZMN (ohranjeni kitni refleksi) glede na disfunkcijo SMN, v spodnjih okončinah pa prevladuje disfunkcija ZMN (upočasnjeni, slabo usklajeni hoteni gibi, povečani kitni refleksi in/ali spastičen mišični tonus) z le diskretno disfunkcijo SMN (šibkost in pridružena atrofija) glede na disfunkcijo ZMN. | *Sinonim za »brahialno atrofično paraspastično različico« ALS.* |

© 2026 ALS-OPM.org. Licencirano pod licenco CC BY 4.0.

| Izrazi | Opredelitve |
|---|---|
| **Disfunkcija motoričnega nevrona** | Klinični znaki in simptomi prizadetosti zgornjega in/ali spodnjega motoričnega nevrona. |
| **Hiperrefleksija** | Nenormalno pretiran kitni refleks, pogosto povezan s povečanim širjenjem refleksa izven stimuliranega področja. |
| **Merila začetka** | Simptomi motoričnega nevrona: šibkost in/ali upočasnjeni, slabo usklajeni hoteni gibi mišic glave, zgornjih okončin, trupa ali spodnjih okončin, vključno z dizartrijo, disfagijo, disfonijo, dispnejo, sindromom povešene glave, aksialno nestabilnostjo ali kamptokormijo. Znaki motoričnega nevrona, kot so fascikulacije, mišična atrofija, povečani ali patološki refleksi, se ne razvrščajo kot začetek. |
| **Merila širjenja** | Simptomi motoričnega nevrona: šibkost ali upočasnjeni, slabo usklajeni hoteni gibi mišic glave, zgornjih okončin, trupa ali spodnjih okončin, vključno z dizartrijo, disfagijo, disfonijo, dispnejo, sindromom povešene glave, aksialno nestabilnostjo ali kamptokormijo. Znaki motoričnega nevrona, kot so fascikulacije, mišična atrofija, povečani ali patološki refleksi, se ne razvrščajo kot širjenje. |
| **Ohranjen kitni refleks** | Minimalen, vendar jasno izziven refleksni odziv v mišični skupini, ki je šibka in atrofična. |
| **Področje začetka** | Področje telesa, kjer se pojavijo prvi simptomi motoričnega nevrona. Telo je razdeljeno na štiri področja: glava, zgornje okončine, trup in spodnje okončine. |
| **Področje telesa** | Telo je razvrščeno v štiri anatomska področja: glava, zgornje okončine, trup in spodnje okončine. |
| **Povečan kitni refleks** | Pretiran ali živahen refleksni odziv. |
| **Šibkost** | Zmanjšana sposobnost mišice ali mišične skupine za ustvarjanje hotene sile. |
| **Simptomi spodnjega motoričnega nevrona** | Šibkost s pridruženo mišično atrofijo mišic glave, zgornjih okončin, trupa in/ali spodnjih okončin. |
| **Simptomi zgornjega motoričnega nevrona** | Upočasnjeni, slabo usklajeni hoteni gibi mišic glave, zgornjih okončin, trupa in/ali spodnjih okončin. |
| **Širjenje** | Širjenje simptomov motoričnega nevrona s področja začetka na drugo, vertikalno umeščeno področje telesa. Horizontalno širjenje z ene zgornje ali spodnje okončine na drugo se ne šteje za širjenje. |
| **Znaki spodnjega motoričnega nevrona** | Mišična atrofija mišic glave, zgornjih okončin, trupa in/ali spodnjih okončin; odsotni refleksi; fascikulacije jezika; vztrajne fascikulacije v mišicah z atrofijo in/ali šibkostjo. |
| **Znaki zgornjega motoričnega nevrona** | Čustvena labilnost; ohranjeni refleksi v atrofičnih ali oslabljenih mišicah, povečani refleksi, hiperrefleksija in od hitrosti odvisno povečanje mišičnega tonusa (spastičnost); patološki trebušni refleksi; znak Babinskega; Hoffmannov znak. |

© 2026 ALS-OPM.org. Licencirano pod licenco CC BY 4.0.