

Patient-ID

Datum för besöket

(gg/mm/åååå)

(O) Debutområde

Datum för symtomdebut

(mm/åååå)

Kommentar

- | | | |
|------------------------------|---|---|
| ☐ O1 | Bulbär debut: Debut med dysartri, dysfoni eller dysfagi. | <i>Synonymt med bulbär eller pseudobulbär debut; vid hypofoni, se O3r.

Dysfoni ska endast klassificeras som O1 när O3r har uteslutits.</i> |
| ☐ O2d | Debut i distala armen: Debut med svaghet eller långsamma, dåligt koordinerade frivilliga rörelser i den distala armen (hand och underarm). | <i>Anamnes på fascikulationer eller muskelatrofi klassificeras inte som debut..</i> |
| ☐ O2p | Debut i proximala armen: Debut med svaghet eller långsamma, dåligt koordinerade frivilliga rörelser i den proximala armen (skuldra och överarm). | <i>Anamnes på fascikulationer eller muskelatrofi klassificeras inte som debut.</i> |
| ☐ O2x | Debut i armen, ej närmare klassificerbar: Debut med svaghet eller långsamma, dåligt koordinerade frivilliga rörelser i armen; det går dock inte att skilja mellan distal och proximal debut. | <i>Anamnes på fascikulationer eller muskelatrofi klassificeras inte som debut.</i> |
| ☐ O3r | Respiratorisk bål-debut: Debut med svaghet i bälens andningsmuskulatur som yttrar sig som dyspné eller hypofoni. | <i>Hypofoni ska endast klassificeras som O3r när O1 har uteslutits.</i> |
| ☐ O3a | Axial bål-debut: Debut med svaghet i den axiella bål-muskulaturen som yttrar sig som dropphuvudsyndrom, axial instabilitet eller kamptokormi. | <i>Vid förekomst av dyspné eller hypofoni ska O3a klassificeras som O3r. Axial instabilitet ska endast klassificeras som O3a när O4 har uteslutits.</i> |
| ☐ O4d | Debut i distala benet: Debut med svaghet eller långsamma, dåligt koordinerade frivilliga rörelser i det distala benet (fot och vad). | <i>Anamnes på fascikulationer eller muskelatrofi klassificeras inte som debut.</i> |
| ☐ O4p | Debut i proximala benet: Debut med svaghet eller långsamma, dåligt koordinerade frivilliga rörelser i det proximala benet (höft och lår). | <i>Anamnes på fascikulationer eller muskelatrofi klassificeras inte som debut.</i> |
| ☐ O4x | Debut i benet, ej närmare klassificerbar: Debut med svaghet eller långsamma, dåligt koordinerade frivilliga rörelser i benet; det går dock inte att skilja mellan distal och proximal debut. | <i>Anamnes på fascikulationer eller muskelatrofi klassificeras inte som debut.</i> |

(P) Spridning ("vertikal spridning")

Kommentar

☐ P0(n) Ingen spridning

(antal månader sedan symtomdebut)

Avsaknad av spridning av motorneuronsymtom från debutområdet till en annan, vertikalt avlägsen kroppsregion: Neurologisk undersökning eller anamnes visar inga tecken på svaghet eller långsamma, dåligt koordinerade frivilliga rörelser i musklerna i huvud, arm, bål eller ben, inklusive dysartri, dysfagi, dysfoni, dyspné, dropphuvudsyndrom, axial instabilitet eller kamptokormi.

Den tidsmässiga angivelsen av avsaknad av spridning anger antalet månader (n) från symtomdebut till datumet för den neurologiska undersökning då spridning uteslöts.

Horisontell spridning från en arm eller ett ben till den andra sidan klassificeras inte som spridning.

Motorneurontecken såsom fascikulationer, muskelatrofi, ökade eller patologiska reflexer klassificeras inte som spridning.

☐ P1(n) Spridning

Datum för spridning:

(mm/åååå)

Fastställd genom:

☐ Anamnes

☐ Neurologisk undersökning

(Antal månader sedan symtomdebut)

Spridning av motorneuronsymtom från debutområdet till en annan, vertikalt avlägsen kroppsregion har skett: Neurologisk undersökning eller anamnes ger belägg för svaghet eller långsamma, dåligt koordinerade frivilliga rörelser i musklerna i huvud, arm, bål eller ben, inklusive dysartri, dysfagi, dysfoni, dyspné, dropphuvudsyndrom, axial instabilitet eller kamptokormi.

Den tidsmässiga angivelsen avser tiden mellan symtomdebut och engagemang av nästa vertikalt avlägsna kroppsregion. Den uttrycks som antalet månader (n) från symtomdebut till datumet för den neurologiska undersökning då spridning konstaterades, eller till det datum i patientens anamnes då spridningen inträffade.

Motorneurontecken såsom fascikulationer, muskelatrofi, ökade eller patologiska reflexer klassificeras inte som spridning.

☐ P1(x) Spridning (osäkert antal månader):

Spridning av motorneuronsymtom från debutområdet till en annan, vertikalt avlägsen kroppsregion har skett: Neurologisk undersökning eller anamnes ger belägg för svaghet eller långsamma, dåligt koordinerade frivilliga rörelser i musklerna i huvud, arm, bål eller ben, inklusive dysartri, dysfagi, dysfoni, dyspné, dropphuvudsyndrom, axial instabilitet eller kamptokormi.

Den tidsmässiga angivelsen avser tiden mellan symtomdebut och engagemang av nästa vertikalt avlägsna kroppsregion. Det finns dock inget datum (x) i patientens anamnes för när spridningen inträffade. Dessutom ligger datumet för den neurologiska undersökning då spridning konstaterades mer än 12 månader efter debut eller efter den senaste neurologiska undersökningen.

Motorneurontecken såsom fascikulationer, muskelatrofi, ökade eller patologiska reflexer klassificeras inte som spridning.

(M) Grad av dysfunktion i övre och/eller nedre motorneuron (UMN/LMN)

Kommentar

- | | | |
|------------------------------|--|--|
| ☐ M0 | Balanserad dysfunktion i övre och nedre motorneuron: Balanserad kombinerad UMN-dysfunktion (långsamma, dåligt koordinerade frivilliga rörelser, ökade djupa senreflexer och/eller spastisk muskeltonus, pseudobulbär affekt) och LMN-dysfunktion (svaghet och associerad atrofi). | <i>Synonymt med "klassisk ALS", "Charcot-ALS" eller "typisk ALS".</i> |
| ☐ M1d | Dominant dysfunktion i övre motorneuron (UMN): Dominerande UMN-dysfunktion (långsamma, dåligt koordinerade frivilliga rörelser, ökade djupa senreflexer och/eller spastisk muskeltonus, pseudobulbär affekt) med endast diskret LMN-dysfunktion (svaghet och associerad atrofi) i förhållande till UMN-dysfunktionen. | <i>Under sjukdomsförloppet kan även svaghet tillta; den måste dock vara förenad med ökad spastisk muskeltonus och förbli väsentligt mindre uttalad än långsamma, dåligt koordinerade frivilliga rörelser; klassificera annars som M0.</i> |
| ☐ M1p | Ren UMN-dysfunktion: Ren UMN-dysfunktion (långsamma, dåligt koordinerade frivilliga rörelser, ökade djupa senreflexer och/eller spastisk muskeltonus, pseudobulbär affekt) utan förekomst av LMN-dysfunktion (svaghet och associerad atrofi). | <i>Svaghet relaterad till LMN-dysfunktion får inte understiga MRC-grad 5 i någon kroppsregion; klassificera annars som M1d eller M0. Svaghet som tydligt är förenad med ökad spastisk muskeltonus utesluter inte klassificering som M1p. Denna fenotyp, när den kvarstår i 48 månader, kallas även "primär lateral skleros (PLS)".</i> |
| ☐ M2d | Dominant dysfunktion i nedre motorneuron (LMN): Dominerande LMN-dysfunktion (svaghet och associerad atrofi) med endast diskret UMN-dysfunktion (bevarade djupa senreflexer) i förhållande till LMN-dysfunktionen. | <i>UMN-dysfunktionen måste vara diskret och utesluta långsamma, dåligt koordinerade frivilliga rörelser, ökade reflexer och/eller spastisk muskeltonus i någon av kroppsregionerna; klassificera annars som M0.</i> |
| ☐ M2p | Ren LMN-dysfunktion: Ren LMN-dysfunktion (svaghet och associerad atrofi) utan förekomst av UMN-dysfunktion (långsamma, dåligt koordinerade frivilliga rörelser, bevarade eller ökade djupa senreflexer och/eller spastisk muskeltonus). | <i>Denna fenotyp, när den kvarstår i 48 månader, kallas även "progressiv muskelatrofi (PMA)".</i> |
| ☐ M3 | Dissocierad dysfunktion i övre och nedre motorneuron: Dominerande LMN-dysfunktion (svaghet och associerad atrofi) med endast diskret UMN-dysfunktion (bevarade djupa senreflexer) i förhållande till LMN-dysfunktionen i armarna, och dominerande UMN-dysfunktion (långsamma, dåligt koordinerade frivilliga rörelser, ökade djupa senreflexer och/eller spastisk muskeltonus) med endast diskret LMN-dysfunktion (svaghet och associerad atrofi) i förhållande till UMN-dysfunktionen i benen. | <i>Synonymt med "brakial atrofisk paraspastisk variant" av ALS.</i> |

Termer	Definitioner
Kroppsregion	Kroppen klassificeras i fyra anatomiska regioner: huvud, arm, bål och ben.
Ökad djup senreflex	Överdrivet eller livligt reflexsvar.
Hyperreflexi	Onormalt förstärkt djup senreflex, ofta förenad med ökad reflex-spridning utanför det stimulerade området.
Tecken från nedre motorneuron	Muskelatrofi i muskler i huvud, arm, bål och/eller ben; bortfallna reflexer; fascikulationer i tungan; ihållande fascikulationer i muskler med atrofi och/eller svaghet.
Symtom från nedre motorneuron	Svaghet med associerad muskelatrofi i muskler i huvud, arm, bål och/eller ben.
Motorneurondysfunktion	Kliniska tecken och symtom på engagemang av övre och/eller nedre motorneuron.
Debutområde	Kroppsregion där de första motorneuronsymtomen uppträder. Kroppen delas in i fyra regioner: huvud, arm, bål och ben.
Debutkriterier	Motorneuronsymtom i form av svaghet och/eller långsamma, dåligt koordinerade frivilliga rörelser i musklerna i huvud, arm, bål eller ben, inklusive dysartri, dysfagi, dysfoni, dyspné, dropphuvudsyndrom, axial instabilitet eller kamptokormi. Motorneurontecken såsom fascikulationer, muskelatrofi, ökade eller patologiska reflexer klassificeras inte som debut.
Bevarad djup senreflex	Minimalt men tydligt utlösbart reflexsvar i en muskelgrupp som är svag och atrofisk.
Spridning	Spridning av motorneuronsymtom från debutområdet till en annan, vertikalt belägen kroppsregion. Horisontell spridning från en arm eller ett ben till den andra sidan betraktas inte som spridning.
Spridningskriterier	Motorneuronsymtom i form av svaghet eller långsamma, dåligt koordinerade frivilliga rörelser i musklerna i huvud, arm, bål eller ben, inklusive dysartri, dysfagi, dysfoni, dyspné, dropphuvudsyndrom, axial instabilitet eller kamptokormi. Motorneurontecken såsom fascikulationer, muskelatrofi, ökade eller patologiska reflexer klassificeras inte som spridning.
Tecken från övre motorneuron	Emotionell labilitet; bevarade reflexer i atrofiska eller svaga muskler, ökade reflexer, hyperreflexi och ökad hastighetsberoende tonus (spasticitet); patologiska bukreflexer; Babinskis tecken; Hoffmanns tecken.
Symtom från övre motorneuron	Långsamma, dåligt koordinerade frivilliga rörelser i muskler i huvud, arm, bål och/eller ben.
Svaghet	Nedsatt förmåga hos en muskel eller muskelgrupp att utveckla viljemässig kraft.