

## Inklusjonsskjema

Anvendes ved registrering av alle pasienter diagnostisert med ALS eller annen motonevronsykdom i offentlig spesialisthelsetjeneste. Gyldig fra 04.04.2024.

Navn og fødselsnummer

### Hereditet

Motonevronsykdom (MND) i slekten\* (flervalg)

- ALS
- Annen MND
- Ingen MND i slekten
- MND i slekt er ikke kartlagt
- Ukjent slektshistorisk

\*Gjelder første generasjonsledd: pasientens barn, foreldre eller søsken (inkludert halvsøsken)

Nevrodegenerative sykdommer (NDS) i slekten\* (flervalg)

- Demenssykdom
- Parkinsons sykdom
- Huntingtons sykdom
- Annen NDS
- Ingen NDS i slekten
- NDS i slekten er ikke kartlagt
- Ukjent slektshistorisk

### Kormorbide tilstander

Pasienten har ingen kormorbide tilstander

ICD10: \_\_\_\_\_

ICD10: \_\_\_\_\_

### Diagnostikk

Klinisk diagnose

- ALS
- PLS
- PMA
- Kennedys sykdom
- Flail arm syndrom
- Flail leg syndrom
- Mills hemiparese
- Isolert bulbære/pseudobulbære parese
- Uspesifisert motonevronsykdom

Måned og år for første symptom

□□ □□□□

Måned År

Ukjent

Dato henvisning til nevrolog

□□ □□ □□□□

Dato Måned År

Ukjent

Var pasienten vurdert av privatpraktiserende nevrolog/avtalespesialist før henvisning til sykehus?

- Ja
- Nei

Dato for første undersøkelse hos nevrolog

□□ □□ □□□□

Dato Måned År

Ukjent

Dato for diagnose

□□ □□ □□□□

Dato Måned År

Ukjent

### Behandling

Hva er pasientens behandlingsstatus for sykdomsmodifiserende behandling\*?

\*Riluzol

- Det er indikasjon for sykdomsmodifiserende behandling og det er ingen kontraindikasjoner
- Pasienten har valgt å avstå fra sykdomsmodifiserende behandling
- Det er kontraindikasjoner mot sykdomsmodifiserende behandling
- Sykdomsmodifiserende behandling anses ikke å ha klinisk nytte
- Ukjent

Har pasienten startet med sykdomsmodifiserende behandling innen fire uker fra dato for diagnose?

- Ja
- Nei
- Ukjent

### Sykdomsrettet medikamentell behandling

- Riluzol:  
mg per dose: \_\_\_\_\_  
Intervall/døgnet: \_\_\_\_\_  
Startdato (dd.mm.åååå)        
 Ukjent  
Sluttdato (dd.mm.åååå)        
 Ukjent

- Annen behandling:  
Spesifiser: \_\_\_\_\_  
Startdato (dd.mm.åååå)        
 Ukjent  
Sluttdato (dd.mm.åååå)        
 Ukjent

### Behandling av hypoventilasjon

- Non-invasiv ventilasjonsstøtte (f.eks. BIPAP)  
Startdato (dd.mm.åååå)        
 Ukjent  
Sluttdato (dd.mm.åååå)        
 Ukjent
- Invasiv ventilasjonsstøtte (via tracheostomi)  
Startdato (dd.mm.åååå)        
 Ukjent  
Sluttdato (dd.mm.åååå)        
 Ukjent

- Annen behandling:  
Spesifiser: \_\_\_\_\_  
Startdato (dd.mm.åååå)        
 Ukjent  
Sluttdato (dd.mm.åååå)        
 Ukjent

Ble det gjennomført informasjonsmøte med pasient og/eller pårørende om invasiv ventilasjonsstøtte før etablering?

- Ja  Nei

Er det utarbeidet plan for avslutning/«stoppkriterier»?

- Ja  Nei

Har pasienten fått anlagt gastrostomi (f.eks. PEG)?

- Ja  
 Nei  
 Ikke aktuelt på nåværende tidspunkt  
 Ukjent

Dato Måned År  Ukjent

### Utredning

Er pasienten utredet med genetisk analyse i diagnostisk sammenheng?

- Ja  
 Nei  
 Ukjent

Resultat analyse:

- SOD1  Annen  
 TARDBP  Mutasjon ikke påvist  
 C9ORF72  Analyse utført, ukjent resultat  
 FUS

Er pasienten vurdert av genetisk veileder ift. aktuell sykdom?

- Ja  
 Nei

Er pasienten utredet med MR caput?

- Ja  
 Nei  
 Ukjent

Funn av jernavleiring på SWI-sekvens (eller lignende sekvens) i motorisk cortex?

- Ja  
 Nei  
 MR med SWI-sekvens ikke gjennomført  
 Ukjent

Er pasienten utredet med MR cervical medulla?

- Ja  
 Nei  
 Ukjent

Er pasienten utredet med Elektromyografi (EMG)?

- Ja  
 Nei  
 Ukjent

Måned og år for når første EMG ble utført

Ukjent

## Respirasjon

Er det besluttet hvorvidt pasienten skal ha invasiv ventilasjonsstøtte ved fremtredende ventilasjonssvikt?

- Ja
- Nei
- Ikke aktuelt å fatte beslutning på nåværende tidspunkt
- Ukjent

Er beslutningen dokumentert i Kritisk informasjon i EPJ og/eller Kjernejournal?

- Ja
- Nei
- Ukjent

Er det utført sittende spirometriundersøkelse?

- Ja
- Nei
- Ikke aktuelt på nåværende tidspunkt
- Ukjent

Dato for når spirometri ble utført

Dato Måned År  Ukjent

FVC (% av forventet verdi): \_\_\_\_\_  Ukjent

FVC (liter): \_\_\_\_\_  Ukjent

## Ernæringsstatus

Habitualhøyde (cm): \_\_\_\_\_

Vekt (kg) ved konsultasjon: \_\_\_\_\_

## ALS-koordinator

Har sykehuset oppnevnt en ALS-koordinator/ALS-sykepleier til pasienten ved diagnosetidspunkt (innen 2 uker)?

- Ja
- Nei
- Sykehuset har ikke ALS-koordinator/ALS-sykepleier
- Ukjent

## ALSFRR-R skjema

ALSFRS-R er ikke utført

Dato ALSFRS-R ble utført:        Ukjent

### 1. Tale

- 4. Normale taleprosesser
- 3. Merkbart taleforstyrrelse
- 2. Forståelig med gjentakelse
- 1. Tale kombinert med ikke-vokal kommunikasjon
- 0. Tap av produktiv tale

### 2. Spyttutskillelse

- 4. Normal
- 3. Noe, men tydelig overskudd av spytt i munnen; kan oppleve sikling om natten
- 2. Moderat overskudd av spytt; kan oppleve minimal sikling
- 1. Markant overskudd av spytt med noe sikling
- 0. Markert sikling; krever konstant bruk av lommetørkle

### 3. Svelging

- 4. Normale spisevaner
- 3. Tidlige spiseproblemer – sporadisk kvelning
- 2. Endret konsistens på maten
- 1. Trenger supplerende sondemating
- 0. NPO (utelukkende parenteral eller enteral mating)

#### 4. Håndskrift

- 4. Normal
- 3. Langsom eller slurvete: alle ord er leselige
- 2. Ikke alle ord er leselige
- 1. Kan gripe en penn, men kan ikke skrive
- 0. Kan ikke gripe en penn

#### 5a. Skjære opp mat og håndtere bestikk (pasienter uten gastrostomi)?

- 4. Normal
- 3. Litt langsom og klumsete, men ikke behov for hjelp
- 2. Kan skjære opp det meste av maten, selv om det er langsomt og klumsete; behov for noe hjelp
- 1. Mat må skjæres opp av andre, men kan fremdeles spise langsomt selv
- 0. Må mates

#### 5b. Skjære opp mat og håndtere bestikk (alternativ skala for pasienter med gastrostomi)?

- 4. Normal
- 3. Klumsete, men kan utføre alle manipulasjoner alene
- 2. Behov for noe hjelp til lukke- og festemekanismer
- 1. Gir minimal assistanse til omsorgsperson
- 0. Kan ikke utføre noen del av oppgaven

#### 6. Påkledning og hygiene

- 4. Normal funksjon
- 3. Uavhengig og klarer seg selv med en viss anstrengelse eller redusert effektivitet
- 2. Sporadisk assistanse eller alternative metoder
- 1. Trenger hjelp til egenpleie
- 0. Fullstendig avhengig

#### 7. Snu seg i sengen og rette på sengetøy

- 4. Normal
- 3. Litt langsom og klumsete, men ikke behov for hjelp
- 2. Kan snu seg selv eller rette på sengetøy, men med store vanskeligheter
- 1. Kan begynne, men ikke snu seg eller rette på sengetøy selv
- 0. Hjelpeløs

#### 8. Gange

- 4. Normal
- 3. Problemer med tidlig ambulering
- 2. Går med assistanse
- 1. Ingen funksjonell ambulatorisk bevegelse
- 0. Ingen målbevisst bevegelse av bena

#### 9. Gå opp trapper

- 4. Normal
- 3. Langsom
- 2. Noe ustøydighet eller utmattelse
- 1. Trenger hjelp
- 0. Klarer det ikke

#### 10. Dyspné

- 4. Ingen
- 3. Forekommer under gange
- 2. Forekommer med en eller flere av følgende: spising, bading, påkledning (ADL)
- 1. Forekommer ved hvile, vanskelig for å puste ved enten sitting eller ligging
- 0. Betydelige vanskeligheter, vurderer bruk av mekanisk respirasjonsstøtte

#### 11. Ortopné

- 4. Ingen
- 3. Litt vanskelig å sove om natten som følge av kortpustethet, bruker vanligvis ikke mer enn to puter
- 2. Trenger ekstra puter for å få sove (mer enn to)
- 1. Kan kun sove sittende
- 0. Får ikke sove

#### 12. Respirasjonsinsuffisiens

- 4. Ingen
- 3. Midlertidig bruk av BiPAP
- 2. Kontinuerlig bruk av BiPAP om natten
- 1. Kontinuerlig bruk av BiPAP om natten og dagen
- 0. Invasiv mekanisk ventilering ved intubasjon eller trakeostomi

### Kognitiv utredning

Er ECAS (Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen) utført?

- Ja
- Nei
- Ikke aktuelt på nåværende tidspunkt
- Ukjent

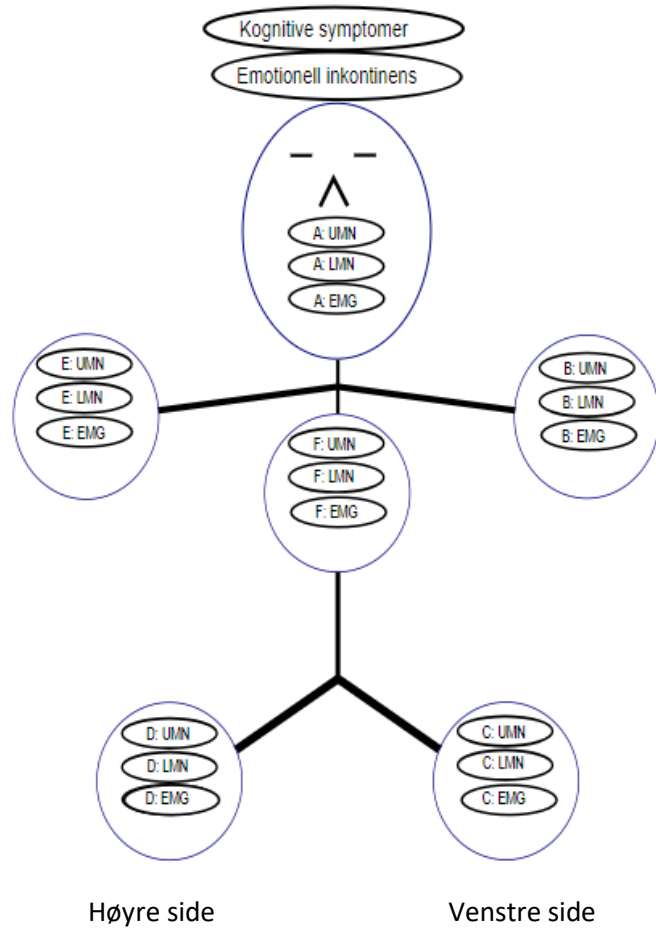
Måned og år ECAS ble utført    Ukjent  
ALS-spesifikk score: \_\_\_\_\_  Ukjent  
Ikke ALS-spesifikk score: \_\_\_\_\_  Ukjent  
ECAS total score (automatisk utregning)  
Pårørende atferdsscreening: \_\_\_\_\_  Ukjent  
ALS-Psykosescreening: \_\_\_\_\_  Ukjent

---

## Nevrologisk og neurofysiologisk progresjon

---

Registrer hvor pasienten har utfall ved inklusjon i registeret. Det er frivillig å registrere i avataren.



UMN = Øvre motonevron  
LMN = Nedre motonevron  
EMG = Funn ved EMG