

NORSK REGISTER FOR ALS OG ANDRE
MOTONEVRONSYKDOMMER

ALS-REGISTERET

BRUKERMANUAL v16

Gyldig fra 04.04.2024

norskalsregister.no

Anvendes ved registrering av alle pasienter diagnostisert med
ALS og andre motonevronsykdommer i offentlig
spesialisthelsetjeneste

Endringer er markert med grønt.

KONTAKTINFORMASJON

Registerkoordinator

Therese Flø Bjerkvik, Therese.Flo.Bjerkvik@stolav.no

Tlf: 73553660

Registerkoordinator

Carina Bach, Carina.Bach@stolav.no

Tlf: 90299132

Faglig leder

Geir Bråthen, Geir.Brathen@stolav.no

E-postadresse sekretariat: alsregister@stolav.no

Hjemmeside: norskalsregister.no

Telefon: 90299132 ved Carina Bach

Postadresse:

St. Olavs hospital HF

Seksjon for medisinske kvalitetsregistre

Norsk register for ALS og andre motonevronsykdommer

Postboks 3250 Torgarden

7006 Trondheim

Besøksadresse:

Teknobyen – Miljøbygget 4.etg. vest

St. Olavs hospital HF

Seksjon for medisinske kvalitetsregistre

Norsk register for ALS og andre motonevronsykdommer

Professor Brochs gate 2

7030 Trondheim

INNHALDSFORTEGNELSE

KONTAKTINFORMASJON.....	ii
SØKE TILGANG TIL ALS-REGISTERET.....	1
INNLOGGING TIL ALS-REGISTERET.....	1
GENERELLE ANMERKNINGER.....	1
INKLUSJONSKRITERIER.....	1
HVILKE MOTORNEVRONSYKDOM SKAL REGISTRERES?	1
TILFELLER SOM IKKE SKAL REGISTRERES	2
HVILKE SKJEMA SOM INNREGISTERES I ALS-REGISTERET.....	2
AKTUELLE SPØRSMÅL OG SVAR	3
INKLUSJONSSKJEMA.....	4
Hereditet	5
Komorbide tilstander.....	5
Diagnostikk	5
Behandling.....	6
Utredning	7
Respirasjon	7
Ernæringsstatus.....	8
ALS-koordinator.....	8
ALSFRS-R.....	8
Kognitiv utredning.....	8
Progresjon	9
SKJEMA FOR OPPFØLGINGSKONSULTASJON	10
Pasientdata	10
Bosituasjon	11
Nye komorbide tilstander	11
Diagnostikk	11
Behandling.....	12
Utredning	12
Respirasjon	13
Ernæringsstatus.....	13
ALSFRS-R.....	13
Kognitiv utredning.....	13
VEDLEGG 1. Informasjonsskriv til pasienter.....	14
VEDLEGG 2 SKJEMA FOR ALSFRS-R.....	16

SØKE TILGANG TIL ALS-REGISTERET

1. Gå til falk.nhn.no
2. Skriv inn ALS, trykk på fanen og deretter «søk om tilgang»

3. Logg inn med ID-PORTEN eller tilsvarende
4. Fyll ut skjema. OBS bruk e-postadresse tilknyttet ditt HF.
5. Kryss av for hvilke tilganger du trenger, legg eventuelt ved en kommentar.
6. Søknad om tilgang godkjennes av sekretariatet. Du vil få tilsendt e-post ved opprettet tilgang.

INNLOGGING TIL ALS-REGISTERET

Pålogging for å registrere inn pasienter:

1. Gå til <https://falk.nhn.no/alsregisteret/>
2. Logg inn via ID-porten og bruk Bank ID eller tilsvarende

Du kommer da til startside for Norsk register for ALS og andre motonevronsykdommer.

Ved innloggingsproblemer; prøv å restarte PC. Hvis fortsatt problemer, ta kontakt med NHH Kundesenter – Telefon: 24 20 00 00, E-post: kundesenter@nhn.no

GENERELLE ANMERKNINGER

- Meld fra til registersekretariatet hvis dere endrer personell som registrerer.
- Prøv å kode konsekvent.
- Når opplysninger mangler på ikke-obligatoriske variabler, skal man i utgangspunktet registrere inn ukjent, vet ikke eller la variabel stå ubesvart.
- Når man går inn i journal for å lete opp pasienter man ikke har automatisk tilgang til, kan man oppgi «Kvalitetsarbeid administrativt/faglig (paragraf 26)» som årsak.
- Databasen er knyttet opp mot Folkeregisteret. Ved å skrive fødselsnummer til pasienten som skal registreres, får man fram personopplysninger som bl.a. navn og adresse.
- Alle pasientens skjema må ferdigstilles manuelt for å bli med i rapporter, ved å trykke på «ferdigstille». «Avslutte skjemautfylling» betyr kun at skjema legges som kladd.

INKLUSJONSKRITERIER

- Alle pasienter som etter utredning får diagnosekode «G12.2 Sykdom i motoriske nevroner»
- Pasienter som ved genetiske analyse får påvist Kennedys sykdom
- Pasienter med uspesifisert motonevronsykdom (ICD10-kode G12.9)

HVILKE MOTORNEVRONSYKDOM SKAL REGISTRERES?

Følgende ICD10-koder skal registreres:

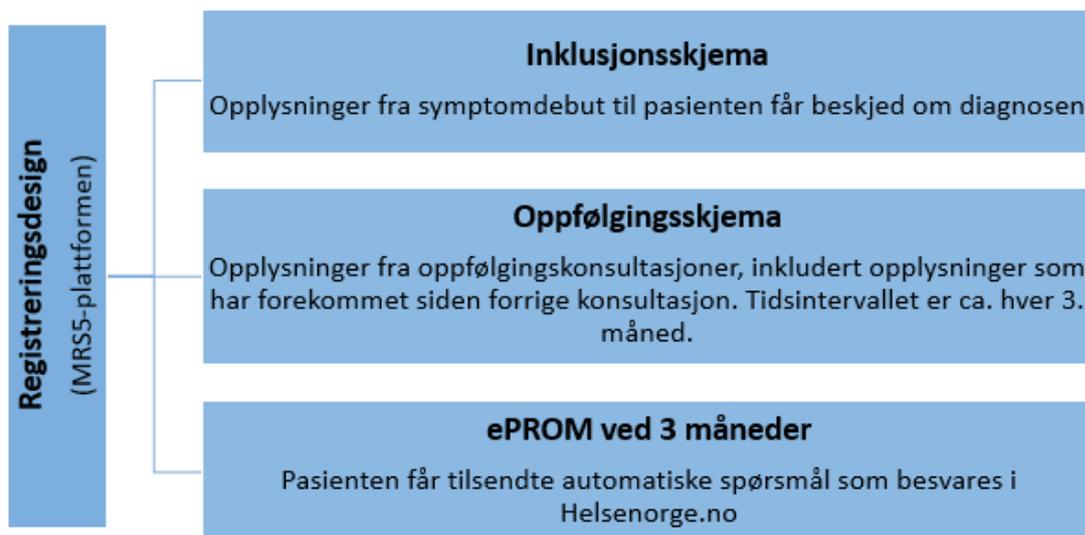
- G12.2 – ALS
- G12.2 – PLS

- G12.2 – PMA
- G12.2 – Kennedy sykdom
- G12.2 – Flail arm syndrom
- G12.2 – Flail leg syndrom
- G12.2 – Mills hemi parese
- G12.2 – Isolert bulbær/pseudobulbær parese
- G12.9 – Uspesifisert motonevronsykdom

TILFELLER SOM IKKE SKAL REGISTRERES

- Pasienter under 18 år.
- Pasienter som velger å benytte seg av reservasjonsretten

HVILKE SKJEMA SOM INNREGISTERES I ALS-REGISTERET



AKTUELLE SPØRSMÅL OG SVAR

Hvordan får vi med alle pasienter med motornevronsykdom?

For å fange opp samtlige pasienter med G12.9 og G12.9 bør man regelmessig benytte lister fra pasientadministrativt system. De med hovedansvar for registrering bør ha tilgang til slike lister.

Alle pasienter ved ditt sykehus som er diagnostisert med ALS G12.2 kan registreres med en gang de får sin diagnose så langt at informasjonsskrivet (vedlegg 1) er lett tilgjengelig. Pasientene kan når som helst velge å benytte seg av reservasjonsretten.

Er det viktig å registrere alle pasienter med motornevronsykdom?

I følge § 2-3 i [Forskrift om medisinske kvalitetsregistre](#) skal avdelingene melde inn data til nasjonale kvalitetsregistre. Dette vil si at det er en lovpålagt oppgave. Det er derav viktig at det organiseres på en god måte som gir oversiktlige prosesser og komplette data for enkeltpasienter med god kvalitet.

Det er viktig at alle pasienter som ikke har reservert seg registreres, ellers blir ikke data pålitelige og sammenlignbare.

Jeg har inkludert en pasient 4 måneder etter hen fikk diagnose, hvordan skal jeg registrere denne?

På de pasienter det er en del tidsrom mellom dato for diagnose og dato for inklusjon er det viktig at man i inklusjonsskjema registrerer kun informasjonen som forelå før/under konsultasjonen hvor pasienten fikk sin diagnose.

Hvordan vet jeg at pasienten har benyttet seg av reservasjonsretten?

Du ser det i rød rute inne på pasientens side under pasientinformasjon i MRS5-plattformen hvis pasient har reservert seg. Du vil også kunne se hvor mange av pasientene som har reservert seg i arbeidslisten på hjemmesiden i MRS5-plattformen. Ved å trykke på «reserverte pasienter» vil du få oversikt over reserverte pasienter. All data som er registrert inn om reservert pasient vil automatisk bli slettet innen 30 dager.

Jeg har en pasient som ønsker innsyn i hva som er registert om hen, hvordan gjør jeg dette?

Pasientene skal bestille rapport for innsyn i helsenorge.no. Pasienter som ikke er på Helsenorge og ønsker innsyn må henvende seg til ALS-registratorer. Under pasientinformasjon på vår hjemmeside har vi laget veiledning på hvordan innsyn bestilles.

Hvilke variabler er obligatoriske?

Obligatoriske variabler er markert med helfarget turkis i denne brukermanual.

Det viser seg at en pasient jeg har registrert fikk feil diagnose, hen har ikke G12.2 eller G12.9. Hva skal jeg gjøre?

Du registrerer i skjema for oppfølging at pasienten har fått feil diagnose.

Hvor ofte skal vi registrere oppfølgingskjema med pasienten?

Ved oppfølging hos poliklinikk, typisk hver 3. måned.

Hvor finner jeg hjelpetekst?

Hjelpetekst har grå fontfarge i brukermanualen. I MRS5-plattformen finner du hjelpeteksten ved å trykke på spørsmålstegnet bak variabelen.

INKLUSJONSSKJEMA

MRS Norsk register for ALS og andre motonevrosykdommer (ALS-registeret)

Logget inn som THERESE BJERKVIK med rolle Registeransvarlig på Testyktus 1

Hjem Pasienter Skjema Metadata Rapporter

Q Søk Søk

Norsk register for ALS og andre motonevrosykdommer (ALS-registeret)

Velkommen til innregistreringsløsningen for ALS-registeret!

Denne startside skal fungere som en portal for alt som har med innregistrering til registeret.

- For å søke opp pasienter og starte registrering finner du en søkeboks øverst til venstre. Denne søkeboksen vil du finne igjen på alle sider i registeret. Du kan også gå inn på «Pasienter» i menylinjen øverst på siden for flere valg.
- Hver pasientside har en avatar. Avataren vil kun vise sykdomsprogressjon over tid dersom bestemte datofeltene er fylt ut.
- Hver pasientside har graf over utvikling av BMI og ALSFRS, samt løpende intervall for bl.a. bruk av sykdomsmodifiserende behandling.

Vi gjør oppmerksom på at skjemaene lagres automatisk mens du fyller ut, men alle skjema må ferdigstilles manuelt. Skjemaene har noen obligatoriske felter som må fylles ut før skjemaet kan ferdigstilles. For mer informasjon se vår hjemmeside: norskalsregister.no. For informasjon om Nasjonal faglig retningslinje for langtids mekanisk ventilasjon (LTMV) se her.

Opprett nytt skjema

Bestill ePROM

Søk opp pasient med dens fødsels og personnummer

Trykk på «Opprett nytt skjema»:

MRS Norsk register for ALS og andre motonevrosykdommer (ALS-registeret)

Logget inn som ANNE ENGBAKKEN med rolle Registeransvarlig på Avdeling for neurologi og klinisk neurofysiologi

Hjem Pasienter Skjema Metadata Rapporter

Q Søk Søk

Du er her: Hjem / Pasienter / Pasient

Testperson, Hemit 143

Opprett nytt skjema Bestill ePROM

Pasientinformasjon

Kjønn	Alder
Mann	24

Vis mer informasjon

Pasienten er ikke reservert mot inklusjon i registeret

Skjema

Skjemanavn	Skjemadato	Skjemaer
Ingen skjemaer funnet		

ePROM-bestillinger

Opprett nytt skjema

Trykk deretter på «Inklusjon» og så på «Opprett nytt skjema»:

Fyll deretter ut inklusjonsskjemaet og trykk «Ferdigstill» på venstre side over pasientens navn:

MRS Norsk register for ALS og andre motonevrosykdommer (ALS-registeret)

Logget inn som ANNE ENGBAKKEN med rolle Registeransvarlig på Avdeling for neurologi og klinisk neurofysiologi

Hjem Pasienter Skjema Metadata Rapporter

Q Søk Søk

Du er her: Hjem / Pasienter / Pasient

Testperson, Hemit 143

Opprett nytt skjema: velg skjematype

- Inklusjon - v76
- Opprett konsultasjon - v76

Valgt pasient: Testperson, Hemit 143 (01010073711)

Valgt skjematype: Inklusjon - v76

Avbryt Opprett nytt skjema

Hereditet

<p>Motonevrosykdom i (MND) i slekten (Flervalg)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> ALS <input type="checkbox"/> Annen MND <input type="checkbox"/> Ingen MND i slekten <input type="checkbox"/> MND i slekt ikke kartlagt <input type="checkbox"/> Ukjent slektshistorikk <p>Gjelder for første generasjonsledd: pasientens barn, foreldre eller søsken (inkludert halvøsken). Annen MND i slekten: f.eks. spinal muskeltrofi, Kennedys sykdom eller uavklart tilstand med muskelsvinn. Ukjent slektshistorikk: hereditet er ukjent siden pasienten ikke har kjennskap til sin biologiske/genetiske opphav.</p>
<p>Nevrodegenerative sykdommer (NDS) i slekten (flervalg)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Demenssykdom <input type="checkbox"/> Parkinsons sykdom <input type="checkbox"/> Huntingstons sykdom <input type="checkbox"/> Annen NDS <input type="checkbox"/> Ingen NDS i slekten <input type="checkbox"/> NDS i slekten er ikke kartlagt <input type="checkbox"/> Ukjent slektshistorikk <p>Gjelder for første generasjonsledd: pasientens barn, foreldre eller søsken (inkludert halvøsken). Demenssykdom: Alzheimers sykdom og/eller frontotemporal demens Ukjent slektshistorikk: hereditet er ukjent siden pasienten ikke har kjennskap til sin biologiske/genetiske opphav.</p>

Komorbide tilstander

<p>Komorbide tilstander</p>	<p>Hvis pasient ikke har noen komorbide tilstander kryss av for «pasient har ingen komorbide tilstander».</p> <p>Hvis pasient har komorbide tilstander: spesifiser i ICD10-kode hvilken komorbid tilstand(er) pasienten har.</p>
-----------------------------	--

Diagnostikk

<p>Klinisk diagnose</p>	<p>ALS PLS PMA Kennedys sykdom Flail arm syndrom Flail leg syndrom Mills hemiparese Isolert bulbær/pseudobulbær parese Uspesifisert motonevnsykdom</p> <p>Registrer her den diagnosen du som ledd i din kliniske praksis gir pasienten basert på klinisk skjønn etter relevante undersøkelser og utredning (du trenger ikke forhold deg til forskningskriterier og liknende).</p>
<p>Måned og år for første symptom</p>	<p>mm.åååå</p> <p>Måned og år for når det ble journalført at pasienten fikk sitt første symptom. Hvis måned og år for første symptom er ukjent kryss av for ukjent måned og år for første symptom. Det er viktig at symptomdebut er utfylt, hvis ikke kan ikke tidsintervaller beregnes. Dersom måned og år for symptomdebut ikke er registret vil ingen av grafene på pasientens fremside i MRS fungere.</p>
<p>Dato for henvisning til</p>	<p>dd.mm.åååå</p> <p>Gjelder henvisningen som knyttes til pasientens ALS/MND-diagnose.</p>

nevrolog	Hvis dato er ukjent kryss av for «ukjent dato for henvisning til nevrolog».
Var pasienten vurdert av privatpraktiserende nevrolog/avtalespesialist før henvisning til sykehus?	Ja Nei
Dato for første undersøkelse hos nevrolog	dd.mm.åååå Hvis dato er ukjent kryss av for «ukjent dato for første undersøkelse hos nevrolog».
Dato for diagnose	dd.mm.åååå Dato pasienten får informasjon om sin ALS. Hvis dato er ukjent kryss av for «ukjent dato for diagnose».

Behandling

Hva er pasientens behandlingsstatus for sykdomsmodifiserende behandling*? <small>Med sykdomsmodifiserende behandling menes Riluzol.</small>	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						
Dersom det er indikasjon for sykdomsmodifiserende behandling og det er ingen kontraindikasjoner; Har pasienten startet med sykdomsmodifiserende behandling innen fire uker fra dato for diagnose?	Ja Nei Ukjent <small>Med sykdomsmodifiserende behandling menes Riluzol.</small>						
Sykdomsmodifiserende behandling	<div style="border: 1px solid #ccc; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p style="text-align: right; margin: 0;">Sykdomsmodifiserende behandling ➔ Legg til</p> <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th style="width: 60%;">Behandlingstype</th> <th style="width: 20%;">Start dato</th> <th style="width: 20%;">Slutt dato</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td colspan="3" style="text-align: center;"><i>Ingen registrert</i></td> </tr> </tbody> </table> </div> <p>Riluzol → Dosering: Antall mg (milligram) dosseringen er per dose.</p> <p style="margin-left: 40px;">Intervall: Daglig 2 x daglig Startdato = dd.mm.åååå Sluttdato = dd.mm.åååå</p> <p>Annen behandling → Spesifiser i fritekst hvilken annen sykdomsmodifiserende behandling pasienten mottar.</p> <p style="margin-left: 40px;">Startdato = dd.mm.åååå Sluttdato = dd.mm.åååå</p> <p><small>Trykk på «legg til» for å registrere Riluzol eller annen behandling. Hvis startdato eller sluttdato er ukjent, kryss av for ukjent.</small></p>	Behandlingstype	Start dato	Slutt dato	<i>Ingen registrert</i>		
Behandlingstype	Start dato	Slutt dato					
<i>Ingen registrert</i>							
Hypoventilasjon	<div style="border: 1px solid #ccc; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p style="text-align: right; margin: 0;">Hypoventilasjon ➔ Legg til</p> <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th style="width: 60%;">Behandlingstype</th> <th style="width: 20%;">Start dato</th> <th style="width: 20%;">Slutt dato</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td colspan="3" style="text-align: center;"><i>Ingen registrert</i></td> </tr> </tbody> </table> </div> <p>Behandlingstype: Non-invasiv ventilasjonsstøtte (f.eks. BIPAP) Invasiv ventilasjonsstøtte (via tracheostomi) → 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</p>	Behandlingstype	Start dato	Slutt dato	<i>Ingen registrert</i>		
Behandlingstype	Start dato	Slutt dato					
<i>Ingen registrert</i>							

	<p>Annent behandling* → Spesifiser i fritekst hvilken behandlingstype.</p> <p>Startdato = dd.mm.åååå Sluttdato = dd.mm.åååå</p> <p>Trykk på «legg til» for å registrere behandling av hypoventilasjon. Hvis startdato eller sluttdato er ukjent, kryss av for ukjent. Annent behandling: f.eks. hostemaskin gjelder ikke som «Annent behandling»</p>
Har pasient fått anlagt gastrostomi (f.eks. PEG)?	<p>Ja → Dato for når gastrostomi ble anlagt (dd.mm.åååå)</p> <p>Nei</p> <p>Ukjent</p> <p>Hvis pasient har fått anlagt gastrostomi vil det komme et oppfølgingsspørsmål om dato for når pasient fikk anlagt gastrostomi. Hvis dato for når gastrostomi ble anlagt er ukjent, kryss av for «ukjent dato for når gastrostomi ble etablert».</p>

Utredning

Det er ikke indikasjon for å utføre alle disse undersøkelsene på alle pasienter med motonevronsykdom. Vi ønsker imidlertid å vurdere og sammenligne ressursbruk ved å kartlegge hvor stor andel av pasientene undersøkelsene blir utført på.

Er pasienten utredet med genetisk analyse i diagnostisk sammenheng?	<p>Ja → Resultat genetisk analyse:</p> <p>SOD1 C9ORF72 TARDBP FUS Annen Mutasjon ikke påvist Analyse utført, ukjent resultat</p> <p>Nei</p> <p>Ukjent</p>
Pasienten er vurdert av genetisk veileder ift. aktuell sykdom	<p>Ja</p> <p>Nei</p>
Er pasienten utredet med MR caput?	<p>Ja → Funn av jernavleiringer på SWI-sekvens (eller lignende sekvens) i motorisk cortex?</p> <p>Ja Nei MR med SWI-sekvens ikke gjennomført</p> <p>Nei</p> <p>Ukjent</p> <p>Ikke beskrevet funn av jernavleiring registreres som «ukjent».</p>
Er pasienten utredet med MR cervical medulla?	<p>Ja</p> <p>Nei</p> <p>Ukjent</p>
Er pasienten utredet med Elektromyografi (EMG)?	<p>Ja → Måned og år for når første EMG ble utført (mm.åååå)</p> <p>Nei</p> <p>Ukjent</p> <p>Hvis måned og år er ukjent, kryss av for «ukjent måned og år for første utførte EMG».</p>

Respirasjon

Er det besluttet hvorvidt pasienten skal ha invasiv ventilasjonsstøtte ved fremtredende ventilasjonssvikt?	<p>Ja → Er beslutning dokumentert i kritisk informasjon i EPJ og/eller Kjernejournal?</p> <p>Ja Nei Ukjent</p> <p>Nei</p> <p>Ikke aktuelt å fatte beslutning på nåværende tidspunkt</p> <p>Ukjent</p> <p>Hvis det er ukjent om beslutningen er dokumentert, kryss av for ukjent. Kryss «nei» dersom det er indikasjon</p>
--	---

	for å fatte beslutning, men dette er ikke gjort.
Er det utført sittende spirometriundersøkelse?	<p>Ja → Dato for når spirometri ble utført (dd.mm.åååå) og FVC i prosent eller liter.</p> <p>Nei</p> <p>Ikke aktuelt på nåværende tidspunkt</p> <p>Ukjent</p> <p>FVC kan oppgis i enten prosent og/eller i liter. Det er ikke krav om at begge verdier skal registreres. Registrer verdier fra undersøkelse som er nærmest i tid for aktuell konsultasjon.</p> <p>Hvis undersøkelsen er tatt men dato eller FVC-verdi er ukjent, kryss av for ukjent for ukjent dato/verdi.</p>

Ernæringsstatus

Habitualhøyde	<p>Centimeter (cm).</p> <p>Pasientens egenopplysning om høyde i voksen alder.</p> <p>Hvis høyde er ukjent kryss av for ukjent.</p>
Målt vekt (kg) ved konsultasjon	<p>Kilogram (kg).</p> <p>Målt vekt ved konsultasjon.</p> <p>Hvis vekt er ukjent kryss av for ukjent.</p>
BMI	<p>BMI ved konsultasjon.</p> <p>BMI regnes ut automatisk når vekt og høyde er registrert inn.</p>

ALS-koordinator

Har sykehuset oppnevnt en ALS-koordinator/ALS-sykepleier til pasienten ved diagnosetidspunkt (innen uker)?	<p>Ja</p> <p>Nei</p> <p>Sykehuset har ikke ALS-koordinator/ALS-sykepleier</p> <p>Ukjent</p> <p>Personen bør ha relevant kunnskap og kompetanse om ALS, herunder forståelse for bl.a. sykdommens natur og symptomer. ALS-koordinator/ALS-sykepleier koordinerer f.eks. oppfølging av pasienten under opphold i sykehuset, og samhandler med personell og instanser som har/vil få et behandlings- eller oppfølgingsansvar utenfor spesialisthelsetjenesten.</p>
--	--

ALSFRS-R

ALSFRS-R	Hvis ALSFRS-R ikke er utført kryss av for «ALSFRS-R er ikke utført»
	ALSFRS-R som er utført under konsultasjonen eller inntil to uker før konsultasjonen registreres.
	Dato for når ALSFRS-R ble utført (dd.mm.åååå)
	Hvis dato for når ALSFRS-R er ukjent, kryss av for ukjent.
	<p>Fyll inn scorene på ALSFRS-R skjemaet i MRS5-plattformen.</p> <p>ALSFRS-R skår regnes ut automatisk i feltene under ALSFRS-R skjemaet dersom alle feltene er utfylt. Kun ALSFRS-R fullstendig utfylt skjema tas med i analyser hvor total score er tilstede.</p> <p>Dersom hele ALSFRS-R ikke er fylt ut ved inklusjon i registeret vil utvikling i graf på pasientens fremside i MRS5-plattformen ikke vises. Det er ikke mulig å ferdigstille skjema før alle felter i ALSFRS-R er registrert eller «ALSFRS-R er ikke utført» er kryssset av.</p>

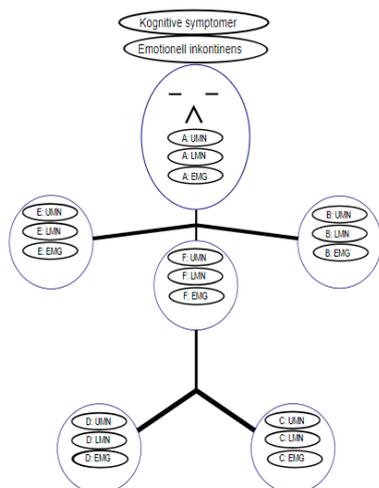
Kognitiv utredning

Er ECAS (Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen) utført?	<p>Ja → Måned og år for når ECAS ble utført: mm.åååå.</p> <p>Score ALS-spesifikke domener → skriv inn score i fritekst</p> <p>Score uspesifikke domener → skriv inn score i fritekst</p> <p>Ecas total score (automatisk utregning)</p> <p>Pårørende atferdsscreening</p> <p>Psykoscreening</p> <p>Nei</p> <p>Ikke aktuelt på nåværende tidspunkt</p> <p>Ukjent</p> <p>Hvis måned og år eller score på kategoriene er ukjent krysses det av som ukjent for det feltet som er ukjent. ECAS totalscore utregnes automatisk når feltene for «ALS-spesifikk score» og «Ikke ALS-spesifikk score» er utfylt.</p>
--	---

Progresjon

Nevrologisk og
neurofysiologisk
progresjon

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



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

For å registrere pasienten med kognitivt symptomer må ett eller flere av følgende utfall foreligge: Problemer med hukommelse, atferdsendring som f.eks. likegyldighet, endring i oppmerksomhet/problemer med å opprettholde oppmerksomhet, vansker med å forstå verbal og/eller skriftlig kommunikasjon, nedsatt evne til problemløsning og tenkning (nedsatt kognitiv fleksibilitet), eller kliniske observasjoner eller rapporter fra pårørende eller helsepersonell som indikerer betydelige kognitive endringer.

For å registrere pasienten med emosjonell inkontinens må ett eller flere av følgende utfall foreligge: Ufrivillig og upassende uttrykk av følelser, manglende evne til å kontrollere eller regulere følelser, eller uforutsigbarhet og inkonsekvens i emosjonelle reaksjoner.

Tegn på UMN-utfall kan inkludere muskelstivhet (spastisitet), økt refleksaktivitet (hyperrefleksi) og en tendens til klonus (rytmisk ufrivillig muskelrykning). Påvirkningen av de øvre motonevronene kan også resultere i en tendens til en oppovergående babinski-refleks (oppreist storetå ved stimulering av sålen på foten).

Tegn på LMN-utfall kan inkludert redusert muskelstyrke, fascikulasjoner (ufrivillige muskelrykninger), reduserte eller fraværende reflekser og muskelatrofi.

SKJEMA FOR OPPFØLGINGSKONSULTASJON

Testperson, Hemit 18

Opprett nytt skjema
Bestill ePROM

Pasientinformasjon		Skjema		
Kjønn	Alder	Skjemanavn	Skjemadato	Skjemaerier
Mann	73	Inklusjon	02.04.2024	ENGEBAKKEN, ANNE
Vis mer informasjon		Ferdigstilt + + ⋮		

✔ Pasienten er ikke reservert mot inklusjon i registeret

ePROM-bestillinger

Trykk på plusstegnet som anvist i bildet, og skjema for oppfølgingskonsultasjon opprettes automatisk. Skjemaset må ferdigstilles på samme måte som inklusjonsskjemaet.

Pasientdata

Pasientstatus	<p>Aktiv → Dato for konsultasjon (dd.mm.åååå) → Type konsultasjon (fysisk, innleggelse, telefon, annet). → fortsetter på side 14.</p> <p>Oppfølging overtatt av annet sykehus → Velg i sykehusliste hvilket sykehus.</p> <p>Død → Se «dersom død» nedenfor</p> <p>Feil diagnose</p> <p>Aktiv = levende registerdeltakende pasient. Sykehuslisten står alfabetisk, utenom «annet» som står nederst. Dato for død kommer automatisk fra folkeregisteret med dødsdato i datadump. Ved feil diagnose registreres pasienten med å kun krysse av verdien «Feil diagnose».</p>
Dersom pasientstatus død; dødsårsak og symptomer/tilstander siste to uker	<p>Hvor døde pasienten?</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Hjemme <input type="checkbox"/> Sykehus <input type="checkbox"/> Sykehjem <input type="checkbox"/> Hospits <input type="checkbox"/> Annen institusjon <input type="checkbox"/> Ukjent <p>Omstendigheter:</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Akutt forløp <input type="checkbox"/> Planlagt avslutning av livsforlengende behandling og/eller lindrende behandling i terminalfase <input type="checkbox"/> Annet <input type="checkbox"/> Ukjent <p>Dødsårsak:</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Akutt respirasjonssvikt <input type="checkbox"/> Kronisk respirasjonssvikt <input type="checkbox"/> Pneumoni <input type="checkbox"/> Annen luftveisinfeksjon <input type="checkbox"/> Annen infeksjon <input type="checkbox"/> Annet <input type="checkbox"/> Opplysning om dødsårsak ukjent <p><small>Primærårsak til død vil gjerne registreres til dødsårsaksregisteret som ALS, angir her sekundærårsak til død.</small></p> <p>Komplikasjoner/symptomer siste to uker før død:</p> <p><small>Mulighet for å krysse av flere svaralternativer</small></p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Muskelkramper <input type="checkbox"/> Smerter <input type="checkbox"/> Sialore <input type="checkbox"/> Nedsatt hostekraft eller bronkialt slim <input type="checkbox"/> Insomni

	<input type="checkbox"/> Venetrombose <input type="checkbox"/> Spastisitet Hvilke yrkesgrupper i sykehuset har gjennomført vurdering av pasienten ang. aktuell sykdom? (flervalg) <input type="checkbox"/> Fysioterapeut <input type="checkbox"/> Ergoterapeut <input type="checkbox"/> Nevropsykolog <input type="checkbox"/> Logoped <input type="checkbox"/> Lungelege <input type="checkbox"/> Klinisk ernæringsfysiolog <input type="checkbox"/> Sosionom <input type="checkbox"/> Prestetjeneste/annen samtaletjeneste ved sykehuset Det er ikke indikasjon for at alle disse tverrfaglige yrkesgruppene skal ha gjennomført vurdering på alle pasienter med motonevrosykdom. Vi ønsker imidlertid å vurdere og sammenligne ressursbruk ved å kartlegge hvor stor andel av pasientene som møter de forskjellige tverrfaglige yrkesgruppene og kombinasjonen av dem.
--	--

Dersom pasientstaus aktiv;

Bosituasjon

Boligforhold	Hjemmeboende uten kommunal hjelp → Har pasient måttet flytte pga. sykdommen? (Ja/Nei) Hjemmeboende med kommunal hjelp → Har pasient måttet flytte pga. sykdommen? (Ja/Nei) Omsorgsbolig Sykehjem Annet Pasientens boforhold ved inklusjon. Kommunal hjelp: Man registrerer inn kommunal hjelp om tjenesten, uansett hva den omfatter, er utført av kommunen eller privat. Gjelder ikke bruk av trygghetsalarm eller matombringing. Omsorgsbolig: Bolig med døgnkontinuerlige tjenester og personale, uansett om de benyttes eller ikke. Også aldershjem. Sykehjem: Kun dersom pasienten har fast bopel på sykehjem. Også ved korttidsopphold, med resultat at pasienten ikke flyttet hjem. Men ikke korttidsopphold hvor pasienten flytter hjem til egen bolig etter oppholdet. Hvis pasienten sitt boligforhold er hjemmeboende med eller uten kommunal hjelp vil det komme opp et oppfølgingsspørsmål om pasienten har måttet flytte pga. sykdommen.
Bosituasjon	Sammen med noen Alene Ukjent Man koder «Alene» om pasienten bor alene i egen bolig eller omsorgsbolig. Pasienten bor sammen med noen (f.eks. ektefelle/samboer, søsken, barn). Gjelder også alders- og sykehjem.

Nye komorbide tilstander

Nye komorbide tilstander	Hvis pasient ikke har noen nye komorbide tilstander kryss av for «pasient har ingen nye komorbide tilstander».
	Hvis pasient har nye komorbide tilstander siden forrige konsultasjon: spesifiser i ICD10-kode hvilken nye komorbid tilstand(er) pasienten har.

Diagnostikk

Gjeldende klinisk sykdomsvariant	ALS PLS PMA Kennedys sykdom Flail arm syndrom Flail leg syndrom Mills hemiparese Isolert bulbær/pseudobulbær parese Uspesifisert motonevnsykdom Registrer her den diagnosen du som ledd i din kliniske praksis gir pasienten basert på klinisk skjønn etter relevante undersøkelser og utredning. Den initiale diagnosen kan progrediere, registrer den gjeldende kliniske sykdomsvarianten pasienten har ved denne oppfølgingskonsultasjonen.
----------------------------------	---

Behandling

<p>Sykdomsmodifiserende behandling</p>	<div style="border: 1px solid #ccc; padding: 5px;"> <p>Sykdomsmodifiserende behandling ➔ Legg til</p> <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th style="width: 60%;">Behandlingstype</th> <th style="width: 20%;">Start dato</th> <th style="width: 20%;">Slutt dato</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td colspan="3" style="text-align: center;">Ingen registrert</td> </tr> </tbody> </table> <p>Riluzol → Dosering: Antall mg (milligram) dosseringen er per dose.</p> <p style="margin-left: 40px;">Intervall: Daglig 2 x daglig Startdato = dd.mm.åååå. Sluttdato = dd.mm.åååå</p> <p>Annen behandling → Spesifiser i fritekst hvilken annen sykdomsmodifiserende behandling pasienten mottar. Startdato = dd.mm.åååå. Sluttdato = dd.mm.åååå</p> <p><small>Trykk på «legg til» for å registrere Riluzol eller annen behandling. Hvis startdato eller sluttdato er ukjent, kryss av for ukjent.</small></p> </div>	Behandlingstype	Start dato	Slutt dato	Ingen registrert		
Behandlingstype	Start dato	Slutt dato					
Ingen registrert							
<p>Hypoventilasjon</p>	<div style="border: 1px solid #ccc; padding: 5px;"> <p>Hypoventilasjon ➔ Legg til</p> <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th style="width: 60%;">Behandlingstype</th> <th style="width: 20%;">Start dato</th> <th style="width: 20%;">Slutt dato</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td colspan="3" style="text-align: center;">Ingen registrert</td> </tr> </tbody> </table> <p style="text-align: center;">Annen behandling* → Spesifiser i fritekst hvilken behandlingstype.</p> <p>Startdato = dd.mm.åååå Sluttdato = dd.mm.åååå</p> <p><small>Trykk på «legg til» for å registrere behandling av hypoventilasjon. Hvis startdato eller sluttdato er ukjent, kryss av for ukjent. Annen behandling: f.eks. hostemaskin gjelder ikke som «Annen behandling»</small></p> </div>	Behandlingstype	Start dato	Slutt dato	Ingen registrert		
Behandlingstype	Start dato	Slutt dato					
Ingen registrert							
<p>Har pasient fått anlagt gastrostomi (f.eks. PEG)?</p>	<p>Ja → Dato for når gastrostomi ble anlagt (dd.mm.åååå)</p> <p>Nei</p> <p>Ukjent</p> <p><small>Dato for når pasient fikk anlagt gastrostomi. Hvis dato for når gastrostomi ble anlagt er ukjent, kryss av for ukjent.</small></p>						

Utredning

Det er ikke indikasjon for å utføre alle disse undersøkelsene på alle pasienter med motonevronsykdom. Vi ønsker imidlertid å vurdere og sammenligne ressursbruk ved å kartlegge hvor stor andel av pasientene undersøkelsene blir utført på.

<p>Er pasienten utredet med genetrisk analyse?</p>	<p>Ja → Resultat genetrisk analyse:</p> <ul style="list-style-type: none"> Velg verdi SOD1 C9ORF72 TARDBP FUS Annen Mutasjon ikke påvist Analyse utført, ukjent resultat <p>Nei</p> <p>Ukjent</p>
<p>Pasienten er vurdert av genetisk veileder ift. aktuell sykdom?</p>	<p>Ja</p> <p>Nei</p> <p>Ukjent</p>

Respirasjon

Er det utført sittende spirometriundersøkelse?	Ja → Dato for når spirometri ble utført (dd.mm.åååå) og FVC i prosent eller liter. Nei Ikke aktuelt på nåværende tidspunkt Ukjent FVC kan oppgis i enten prosent og/eller i liter. Det er ikke krav om at begge verdier skal registreres. Registrer verdier fra undersøkelse som er nærmest i tid for aktuell konsultasjon. Hvis undersøkelsen er tatt men dato eller FVC-verdi er ukjent, kryss av for ukjent for ukjent dato/verdi.
--	---

Ernæringsstatus

Habitualhøyde	Centimeter (cm). Pasientens egenopplysning om høyde i voksen alder.
Målt vekt (kg) ved konsultasjon	Kilogram (kg) Målt vekt ved konsultasjon.
BMI	Blir automaisk utregnet når vekt og høyde er registrert inn.

ALSFRS-R

ALSFRS-R	Hvis ALSFRS-R ikke er utført kryss av for «ALSFRS-R er ikke utført» ALSFRS-R som er utført under konsultasjonen eller inntil to uker før konsultasjonen registreres.
	Dato for når ALSFRS-R ble utført (dd.mm.åååå) Hvis dato for når ALSFRS-R er ukjent, kryss av for ukjent.
	Fyll inn scorene på ALSFRS-R skjemaet i MRS5-plattformen. ALSFRS-R skår regnes ut automatisk i feltene under ALSFRS-R skjem dersom alle feltene er utfylt. Kun ALSFRS-R fullstendig utfylt skjema tas med i analyser hvor total score er tilstede. Dersom hele ALSFRS-R ikke er fylt ut ved inklusjon i registeret vil utvikling i graf på pasientens fremside i MRS5-plattformen ikke synes.

Kognitiv utredning

Er ECAS (Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen) utført?	Ja → Måned og år for når ECAS ble utført: mm.åååå. Score ALS-spesifikke domener → skriv inn score i fritekst Score uspesifikke domener → skriv inn score i fritekst Ecas total score (automatisk utregning) Pårørende atferdsscreening Psykoscreening Nei Ikke aktuelt på nåværende tidspunkt Ukjent Hvis måned og år eller score på kategoriene er ukjent krysses det av som ukjent for det feltet som er ukjent. ECAS totalscore utregnes automatisk når feltene for «ALS-spesifikk score» og «Ikke ALS-spesifikk score» er utfylt.
--	--



Informasjonsskriv fra Norsk register for ALS og andre motonevrosykdommer (ALS-registeret)

Du vil bli registrert i ALS-registeret

I ALS-registeret registreres pasienter over 18 år som diagnostiseres med ALS eller annen motonevrosykdom. ALS-registeret har som formål å forbedre kvaliteten i omsorgen til pasientene ved å registrere ressursbruk, hvilken behandling og utredning pasientene får. Registeret kan bidra til et bedre og mer enhetlig tilbud, stimulere til økt interesse og forskning innenfor fagfeltet, og øke kunnskapen i befolkningen.

Hva skal registreres?

Opplysninger som blir registrert er fødselsår, bosted, diagnose, symptomer, utredning, behandling og oppfølging. Se norskalsregister.no for nærmere beskrivelse av registeret.

Hvor skal opplysningene hentes fra?

Opplysninger innhentes fra fagpersoner f.eks. nevrolog eller sykepleier ved den nevrologiske avdelingen/poliklinikken du hører til. Vi ønsker også at du selv bidrar til registeret gjennom at du svarer på spørsmål du får igjennom Helsenorge.

Du kan reservere deg

Dersom du ikke ønsker å gi opplysninger om deg selv til registeret, kan du når som helst reservere deg uten at du må oppgi noen grunn. Det vil ikke ha noen betydning for ditt behandlingsopplegg dersom du velger å reservere deg. Opplysningene om deg i registeret vil da bli slettet. St. Olavs hospital som dataansvarlig vil imidlertid fortsatt beholde nok opplysninger om deg til at vi sikrer at du ikke blir inkludert på nytt. Sletting av data vil ikke innebære sletting fra anonymiserte forskningsfiler som allerede er benyttet i forskning. Du kan reservere deg ved å logge inn på www.helsenorge.no, varsle din nevrolog eller ta kontakt med ALS-registeret.

Hvis du synes det er greit å være med i ALS-registeret, trenger du ikke foreta deg noe.

Du kan be om innsyn i opplysningene om deg

Etter helseregisterloven §§ 24 -25 kan du når som helst kreve innsyn i opplysningene som er registrert om deg, eller kreve at opplysningene rettes eller slettes. Veiledning om rett til informasjon, innsyn, sletting og sperring av opplysninger finner du på <https://tjenester.helsenorge.no/helseregistre> og på hjemmesiden til ALS-registeret www.norskalsregister.no. Du kan henvende deg til Datatilsynet eller Statens Helsetilsyn dersom du opplever at helseopplysningene ikke behandles i samsvar med forskrift om medisinske kvalitetsregistre eller annet relevant regelverk.

Lover og regler

ALS-registeret er regulert av forskrift om medisinske kvalitetsregistre, helseregisterloven og personvernforordningen. Registeret skal ivareta oppgaver i allmennhetens interesse og har lovlig grunnlag i personvernforordningen artikkel 6 nr.1 bokstav e og artikkel 9 nr. 2 bokstav g, h, i og j. Helseregisterloven og forskrift om medisinske kvalitetsregistre utgjør supplerende rettsgrunnlag i nasjonal rett.

Opplysninger om din kontakt med spesialisthelsetjenesten kan innhentes og brukes av registeret uten ditt samtykke, men du har krav på informasjon om hva som blir registrert og du har rett til å reservere deg mot at registeret behandler dine opplysninger. Data i registeret vil bli oppbevart så lenge som registeret

har behandlingsgrunnlag i henhold til personvernforordningen og forskrift om medisinske kvalitetsregistre, og så lenge som det er relevant og nødvendig for formålet med behandlingen. Registrering av opplysninger skjer elektronisk og er sikret mot innsyn fra uvedkommende. All informasjon vil bli behandlet med respekt for personvern og privatliv, og i samsvar med lover og forskrifter.

Behandling av opplysninger i registeret

Opplysninger i registeret lagres i aidentifisert form, det vil si at personnummeret er erstattet med en kode. Alle som har kjennskap til opplysningene i registeret har taushetsplikt. Dine personopplysninger kan kun utleveres, eller på annen måte gjøres tilgjengelig, når dette skjer i henhold til lover og forskrifter, som for eksempel reglene om taushetsplikt og den europeiske personvernforordningen. Opplysninger fra registeret kan benyttes til styring av helsetjenesten, kvalitetsforbedring av behandlingen og forskning.

Det kan være aktuelt å sammenstille informasjon fra andre medisinske kvalitetsregistre, pasientjournal og helseregistre for forskning, kvalitetssikring og kvalitetsforbedring. Opplysninger fra journal vil kunne hentes inn for å klargjøre detaljer om diagnosen og behandlingen som er gitt. Videre vil registeret også kunne innhente og sammenstille relevante tilleggsopplysninger fra helseregistre som er etablert med hjemmel i helseregisterloven §8 til §11, med opplysninger i Folkeregisteret og med sosioøkonomiske opplysninger i andre offentlige registre. Eksempel på aktuelle offentlige registre og befolkningsundersøkelser: Norsk Pasientregister, Reseptregisteret, Dødsårsaksregisteret, FD Trygd, NAV, befolkningsundersøkelser som inngår i Conor, Statens Helseundersøkelser, Tromsøundersøkelsen, HUNT og KUHR (Kontroll og utbetaling av helserefusjoner). Koblinger mot Norsk Pasientregister vil bli gjort regelmessig for å måle dekningsgrad og validitet i ALS-registeret.

Du kan også bli invitert til å delta i spesielle forskningsprosjekt som er relatert til formålet med registeret.

All sammenstilling av data krever forhåndsgodkjenning av offentlige godkjente instanser. Resultater basert på analyser fra registeret vil ikke kunne tilbakeføres til enkeltindivider.

Resultater fra registeret vil publiseres fortløpende på fagmøter, samt i nasjonale og internasjonale medisinske tidsskrifter. Registerets årsrapporter vil være offentlig tilgjengelig og kan finnes på nettsidene nedenfor.

Mer informasjon om registeret: www.kvalitetsregistre.no og www.norskalsregister.no

Faglig leder:
Geir Bråthen

Registerkoordinator:
Therese Flø Bjerkvik

E-post sekretariatet: alsregister@stolav.no
Telefon sekretariatet: 90 29 91 32

VEDLEGG 2 SKJEMA FOR ALSFRS-R

ALS funksjonsklassifiseringsskala - revidert (ALSFRS-R)

1. Tale

4	Normale taleprosesser
3	Merkbar 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 sondefeeding
0	NPO (utelukkende parenteral eller enteral matning)

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 ambulerings
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 ustødighet eller utmattelse
1	Trenger hjelp
0	Klarer det ikke

(Fortsetter)

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
