

Empfehlungen zur klinischen Verlaufsbeobachtung von Patienten mit spinaler Muskelatrophie

| | Patientenvisiten (Tage) | | | | | Weiter alle 6 Monate (alle 4 Monate unter Therapie mit Nusinersen) |
|--|------------------------------|-----|-----|-----|-----|---|
| | min. jährliche Dokumentation | | | | | |
| | 1 | 14* | 28* | 63* | 180 | |
| Basisbogen SMARTCARE | X | | | | | |
| Verlaufsbogen SMARTCARE inkl. motorische Meilensteine** | X | X | X | X | X | X |
| Dokumentationsbogen Nusinersen* | X | X | X | X | X | X |
| Physiotherapeutische Evaluation***: CHOP INTEND <ul style="list-style-type: none"> • alle Kinder < 2 Jahre • bei Patienten > 2 Jahren mit fehlender Sitzfähigkeit HFMSE <ul style="list-style-type: none"> • alle Patienten > 2 Jahre mit Sitzfähigkeit • bei Erreichen eines CHOP INTEND Score >50 Punkte: CHOP INTEND und HFMSE durchführen**** • bei Erreichen eines CHOP INTEND Score >60 Punkte zum HFMSE wechseln RULM <ul style="list-style-type: none"> • alle Patienten > 2 Jahren mit Sitzfähigkeit im Rollstuhl 6-MWT <ul style="list-style-type: none"> • alle Patienten > 3 Jahren mit Gehfähigkeit | X | | | X | X | X |
| ALS Functional Rating Scale bei erwachsenen Patienten | X | | | | X | X |
| Lungenfunktion***** | X | | | | X | X |
| Erfassen unerwünschter Ereignisse | Fortlaufend | | | | | |

* Zusätzliche Empfehlung zur Verlaufsbeobachtung unter Therapie mit Nusinersen (grau)

** Durchführung durch Neuropädiater/in bzw. Neurologen/in

*** Durchführung durch entsprechend geschulte Physiotherapeuten

**** Definition von Sitz- und Gehfähigkeit nach WHO Kriterien

**** Bei Patienten < 2 Jahren ist der HFMSE kooperationsbedingt noch nicht möglich.

**** Bei Patienten < 2 Jahren mit CHOP INTEND Score > 50 sollte daher der motorische Teil der Bayley-III Scales durchgeführt werden.

**** Im Alter von 2 Jahren einmalige Durchführung der gesamten Bayley-III Scales

***** Bei ausreichender Kooperationsfähigkeit des Patienten