

## Empfehlungen zur Verlaufsbeobachtung von Patienten mit spinaler Muskelatrophie

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

schwarz = unbehandelte Patienten ; grau = Patienten unter SMA-spezifischer Therapie

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

\*\* Nur bei Therapie mit Zolgensma

\*\*\* 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 > 60 sollte daher zusätzlich zum CHOP INTEND der motorische Teil der Bayley-III Scales durchgeführt werden.

\*\*\*\*\* Bei ausreichender Kooperationsfähigkeit des Patienten