

Diagnose ALS

De El Escorial criteria zijn opgesteld als diagnostische criteria voor klinische trials. Terwijl het streven is om het proces van klinische besluitvorming te formaliseren, is de patiënt niet gebaat bij een diagnose "mogelijk" of "waarschijnlijk" ALS. Aangezien zowel "mogelijk" als "waarschijnlijk" ALS volgens de El Escorial in hoge mate voorspellend zijn voor ALS zoals bewezen met pathologisch-anatomisch onderzoek kan, mits alle andere oorzaken zijn uitgesloten, wel degelijk met zekerheid de diagnose ALS gesteld worden.

Volgens de gereviseerde El Escorial criteria is het voor het stellen van de diagnose ALS noodzakelijk dat er zowel tekenen zijn van een aandoening van het centraal motorisch neuron (CMN) als van het perifeer motorisch neuron (PMN) en dat de symptomen en afwijkingen progressief zijn binnen een lichaamsregio of spreiden van de ene naar de andere lichaamsregio. Het lichaam is hierbij onderverdeeld in vier regio's; bulbaire (hoofd/hals), cervicale (armen), thoracale (thorax, abdomen) en lumbosacrale (benen). In klinisch niet-aangedane spieren kan neurofysiologisch onderzoek aanwijzingen geven voor subklinische schade aan het perifeer motorisch neuron (denervatie en reïnnervatie) en zo de waarschijnlijkheid van ALS verhogen. Bij de hieronder genoemde gereviseerde El Escorial criteria geldt tekens dat andere aandoeningen zijn uitgesloten.

De gereviseerde El Escorial criteria:

Zeker ALS

- Neurologische verschijnselen wijzend op uitval van het CMN en PMN in **3** lichaamsregio's

Waarschijnlijk ALS

- Neurologische verschijnselen wijzend op uitval van het CMN en PMN in **2** lichaamsregio's waarbij tenminste enkele van de CMN-verschijnselen rostraal van tenminste enkele van de PMN-verschijnselen.

Waarschijnlijk ALS - KNF-ondersteund

- Neurologische verschijnselen wijzend op uitval van het CMN en PMN in slechts **1** lichaamsregio met bovendien **EMG**-afwijkingen wijzend op een lesie in het PMN in ten minste 2 ledematen, of
- Neurologische verschijnselen wijzend op uitval van het CMN in 1 of meer regio's met bovendien **EMG**-afwijkingen wijzend op een lesie in het PMN in ten minste 2 ledematen.

Mogelijk ALS

- Neurologische verschijnselen wijzend op uitval van het CMN en PMN in slechts 1 lichaamsregio, of
- Neurologische verschijnselen wijzend op uitval van het CMN in 2 of meer regio's, of
- Neurologische verschijnselen wijzend op uitval van het CMN en PMN in 2 lichaamsregio's waarbij *niet* enkele van de CMN-verschijnselen rostraal van tenminste enkele van de PMN-verschijnselen.

Wanneer er tenminste enkele neurologische verschijnselen wijzend op uitval van het CMN rostraal van die van een de PMN-verschijnselen aanwezig zijn wordt in elk geval een myelopathie geëxcludeerd, in welk geval het omgekeerde het geval zou zijn.

Wanneer de afwijkingen slechts plaatselijk voorkomen, of wanneer er louter verschijnselen wijzend op uitval van het CMN aanwezig zijn, kan elektrofysiologisch (concentrisch naald-) onderzoek de waarschijnlijkheid van ALS verhogen, terwijl aanvullend laboratorium onderzoek, beeldvormend onderzoek en zenuwgeleidingsonderzoek juist een andere aandoening aan het licht kunnen brengen.