



UMC Utrecht

ALS functional rating scale

Workshop ALSFRS-R

Herma Veldsink

Arts ondersteuner Blixembosch

Ruben van Eijk

Arts-onderzoeker UMCU



Workshop ALSFRS-R

1. ALSFRS-R in de klinische praktijk (*10 min*)
2. **ALSFRS-R (*15 min*)**
3. Afnemen & oefenen (*30 min*)
4. Afsluiting (*5 min*)

Amyotrophic lateral sclerosis

- Progressieve aandoening
 - » Erg variabel tussen patiënten
- Functieverlies in meerdere regio's
 - » Bulbair, extremiteiten, ademhaling
- Uiteenlopende zorgvragen
 - » Afhankelijk van functieverlies en progressie snelheid

Idealiter:

Samenvatting zorgvraag, ziekte progressie en functieverlies



Introductie ALSFRS-R

- ALS functionele problematiek:
 - Bulbaire functie [0 - 12]
 - » Slikken/spreken/speekselvloed
 - Fijne motoriek [0 - 12]
 - » Aankleden, eten, schrijven
 - Grove motoriek [0 - 12]
 - » Lopen, traplopen, omdraaien in bed
 - Thoracaal / respiratoir [0 - 12]
 - » Dyspneu, orthopneu, NIV gebruik



Scoren vragenlijst

Item 1: spraak

- 4 normale spraak
- 3 waarneembare spraakstoornis
- 2 met herhalingen begrijpbare spraak
- 1 spraak gecombineerd met non-verbale communicatie
- 0 verlies van effectief spraakvermogen

Item 4: schrijven

- 4 normaal
- 3 langzaam of slordig: alle woorden zijn leesbaar
- 2 niet alle woorden zijn leesbaar
- 1 kan pen vasthouden, maar niet schrijven
- 0 kan pen niet vasthouden



Scoren vragenlijst

- Maximale score 48 (volledig functioneren)
 - » Bv. spinale patiënt met klapvoet zonder loop problemen
- Minimaal score 0 (geen functie)
 - » Bv. Locked-in patiënt met PEG en tracheostomie, zonder functionele spraak en geen vrijwillige motoriek.

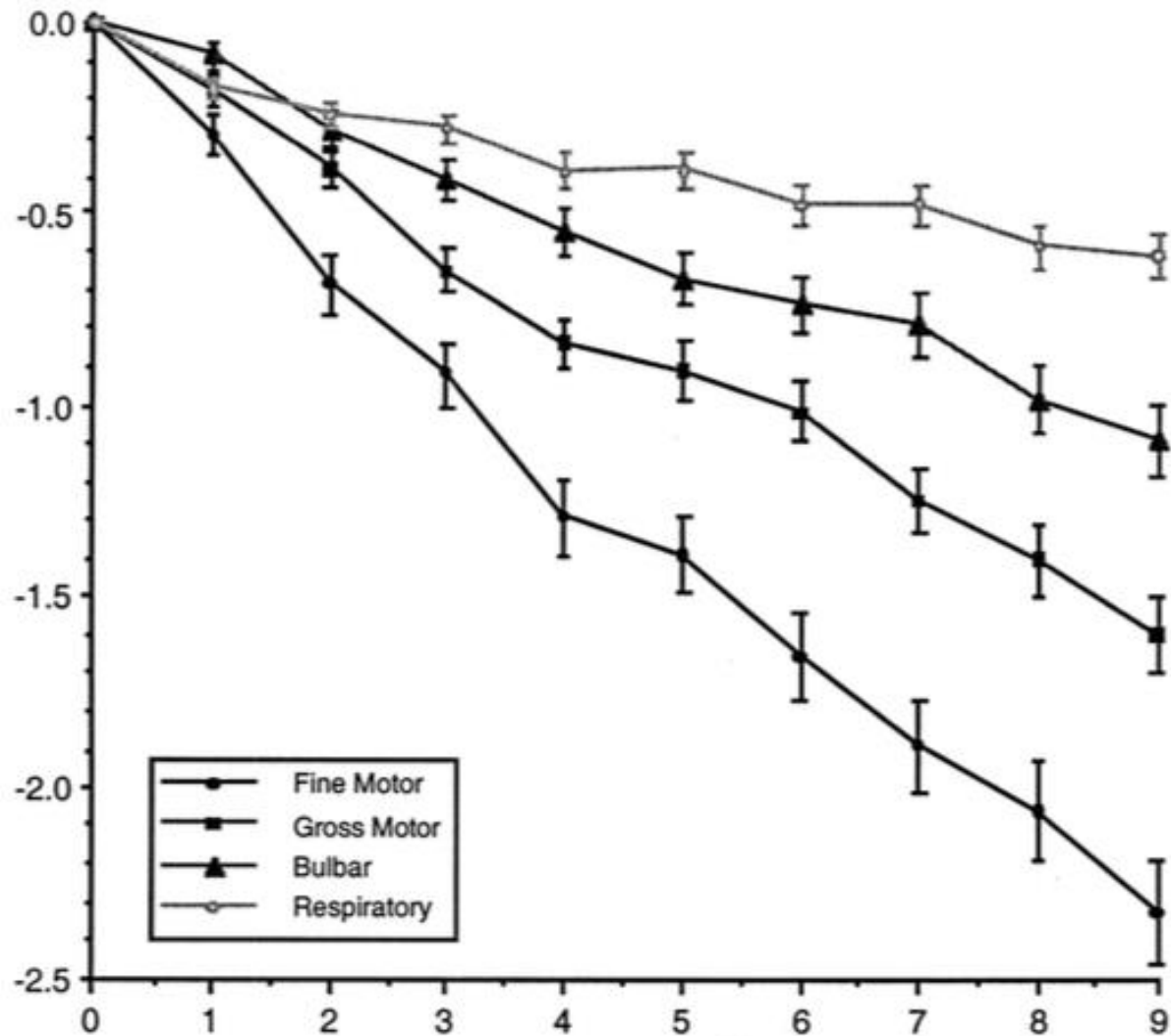


Raporteren UMCU

- ALSFRS-R totaal: 46/48
 - Bulbair 12/12
 - Fijn **10/12**
 - Grof 12/12
 - Respiratoir 12/12
- Mogelijke klachten:
 - **Verlies handfunctie** (omdraaien sleutel, aangepast bestek, schrijven, hulpmiddelen bij kleding)
 - Bulbair + resp: g.b.
 - Lopen: g.b.

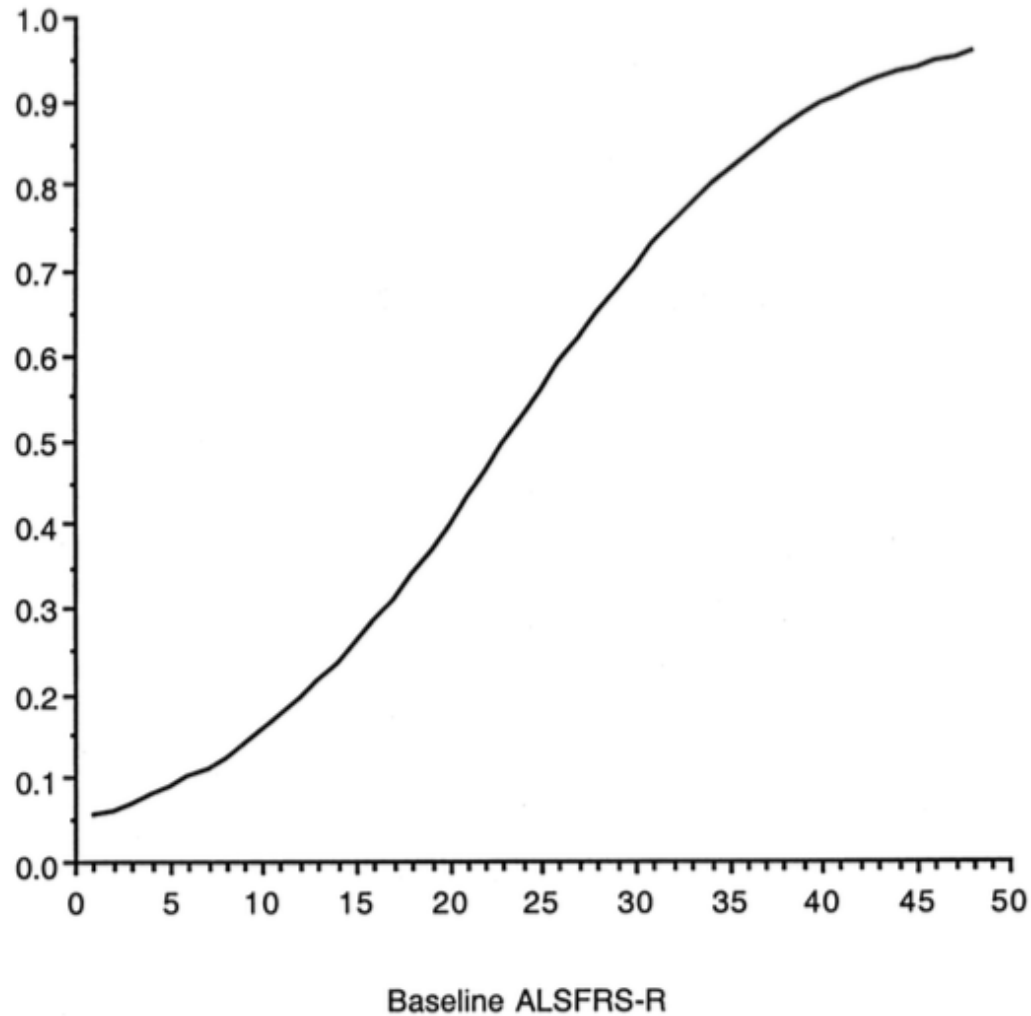


ALSFRS-R

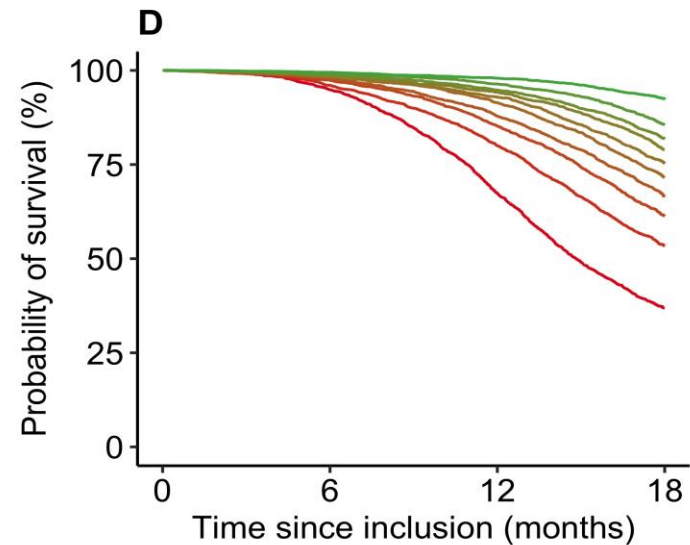
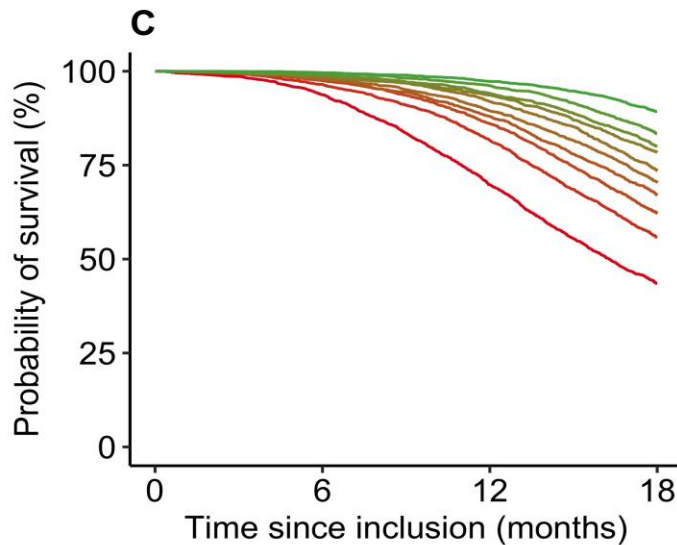
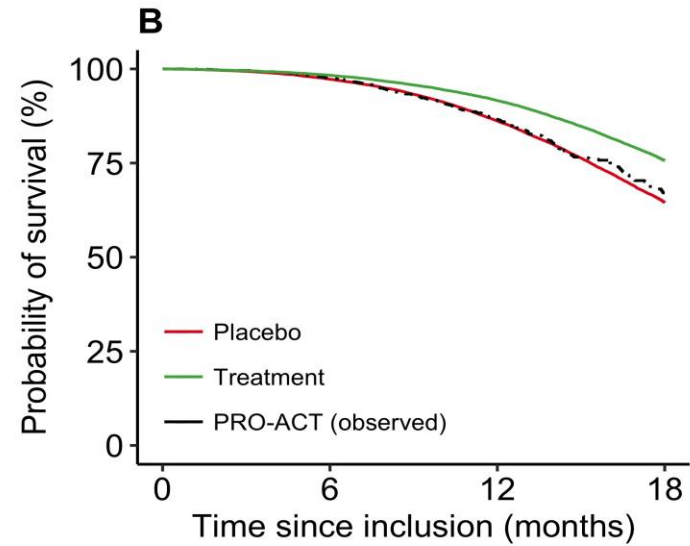
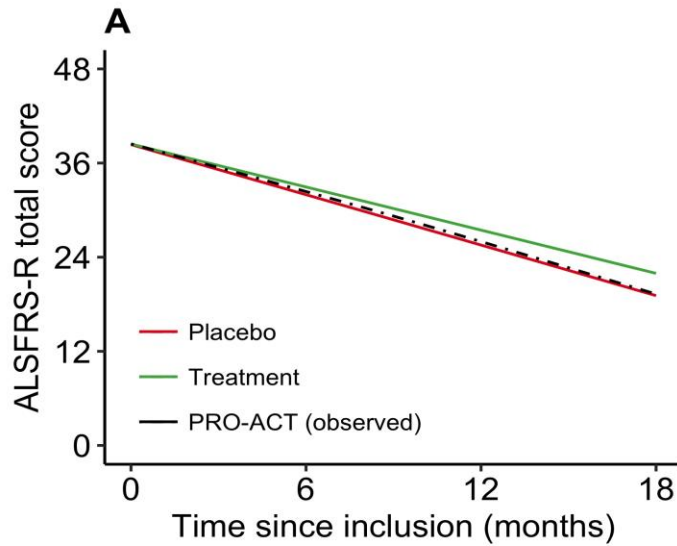


ALSFRS-R

Predicted Nine-Month Survival as a Function of Baseline ALSFRS-R



ALSFRS-R



ALSFRS-R

Correlation of changes in measures to month 9

Measure	Number of patients	Correlation	<i>P</i> value
<i>ALSFRS vs.</i>			
FVC%	304	0.56	0.0001
SIP	210	-0.56 ^a	0.0001
<i>ALSFRS-R vs.</i>			
FVC%	304	0.58	0.0001
SIP	210	-0.58 ^a	0.0001
ALSFRS	304	0.97	0.0001
<i>Respiratory subscale vs.</i>			
FVC%	304	0.32	0.0001
SIP	210	-0.28 ^a	0.0001
ALSFRS	304	0.34	0.0001
ALSFRS-R	304	0.53	0.0001



Praktische informatie

- 1 punt lager ALSFRS-R?
 - » 12% hoger risico te overlijden gedurende 18 maanden
- ALSFRS-R slope
 - » $(48 - \text{actuele score}) / \text{ziekteduur}$

ALSFRS-R slope (points/month)	Irish test set			Italian cohort		
	<i>N</i>	Median survival	95 % CI	<i>N</i>	Median survival	95 % CI
<0.25	14	79.0	66.4–91.6	18	78.0	28.3–127.7
0.25–0.45	21	45.0	31.6–58.3	31	43.0	23.5–63.5
0.50–0.99	36	36.0	27.3–36.7	40	35.0	27.3–42.7
≥ 1.0	16	16.0	27.3–36.7	33	28.0	4.1–51.5
Log rank <i>p</i> value	<0.0001			0.004		



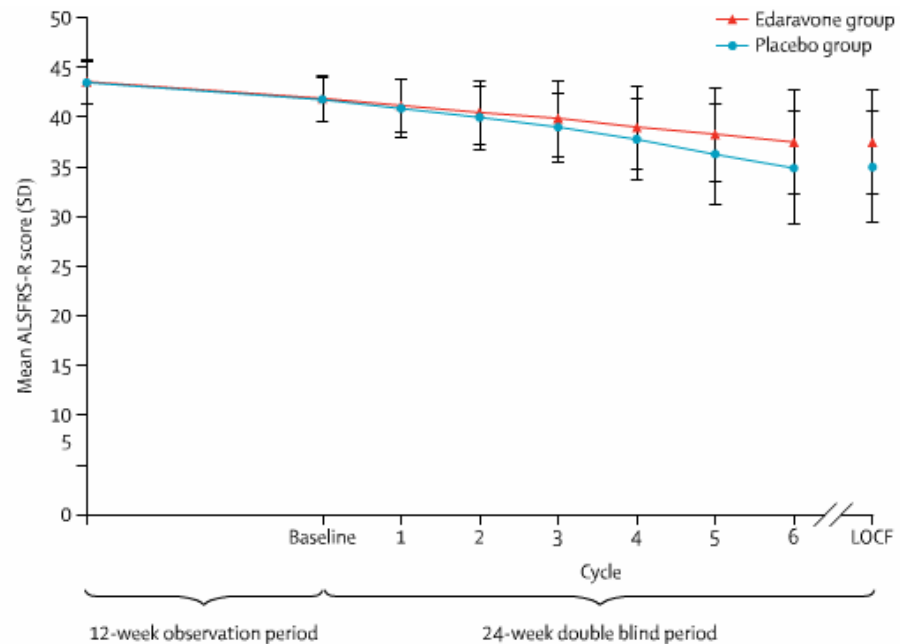
Samenvatting

- ALSFRS-R:
 - Overzicht functionele problematiek
 - Inzicht in prognose
 - Onderscheidt snelle en langzame ALS varianten
- Hulpmiddel zorg:
 - Timing follow-up
 - Intensiteit
 - Planning

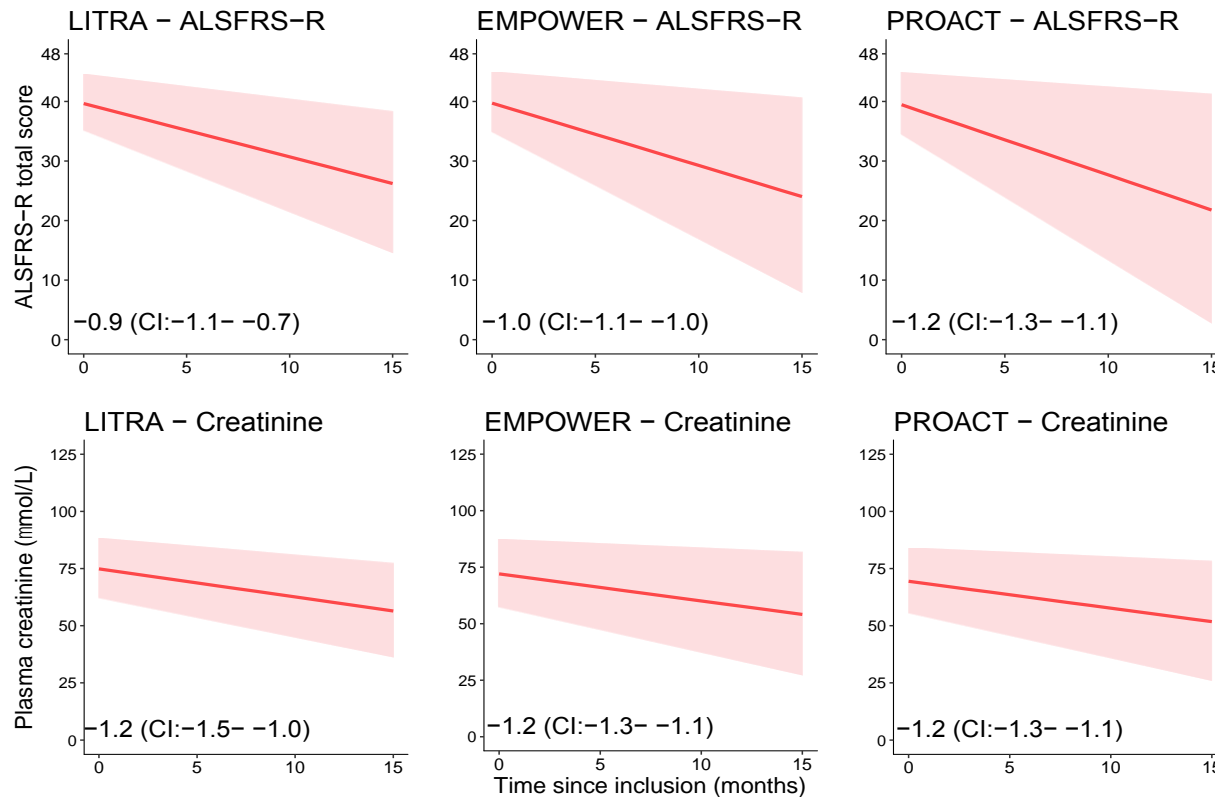


ALSFRS-R & onderzoek

- Primaire uitkomst RCTs
- Surrogaat voor survival
- Goedkoop en niet invasief



ALSFRS-R & onderzoek



- Score 40 spinaal \neq score 40 bulbair
- Wat te doen als patiënten overlijden?

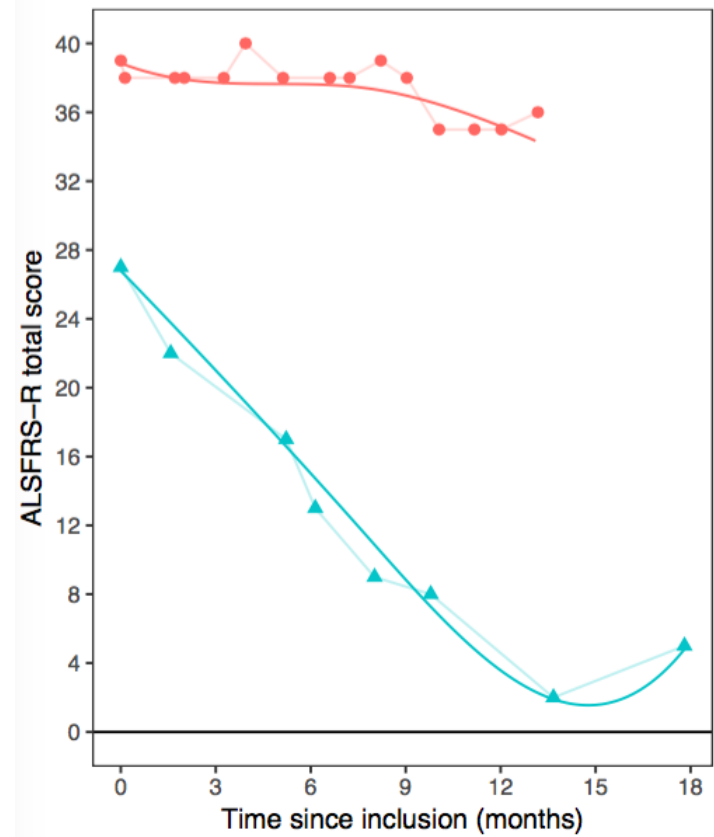
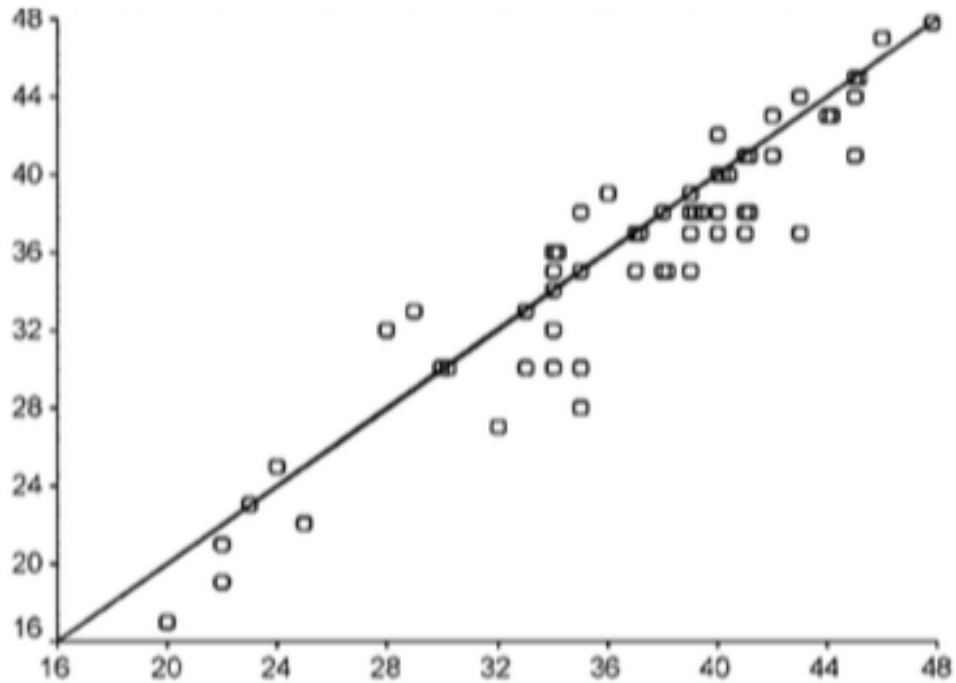


Samenvatting

- Kliniek:
 - Goede maat voor **individuele** progressie, zorgbehoefte en prognose
- Effect meting medicijnen:
 - Matige maat voor vergelijking tussen personen
 - Verhoogde fout positieve kans



Afsluïting: interrater-variantie



Afsluiting

- Harmonisatie scoring belangrijk voor juiste score
- Totaal score
 - » Prognose
 - » Zorg intensiteit (slope)
- Sub-domeinen
 - » Beperkingen & zorgvraag
 - » Follow-up
 - » (Vergelijking tussen patiënten)



TryMe & TRICALS team

ENCALS:

<https://www.encals.eu/outcome-measures/>

ALS Centrum website:

<http://www.als-centrum.nl/>

