

DCI NUSINERSENUM

Protocol terapeutic corespunzător poziției nr. 220, cod (M09AX07): DCI NUSINERSENUM

I. DEFINIȚIA AFECȚIUNII

Atrofia musculară spinală (AMS) este o boală neuromusculară progresivă care rezultă din mutații la nivelul genei SMN1 din cromozomul 5q. O a doua genă, SMN2, situată în apropierea SMN1, este responsabilă pentru o mică parte din producția de proteină SMN. AMS prezintă un spectru de manifestări clinice ale bolii, severitatea afecțiunii fiind corelată cu numărul mai mic de copii ale genei SMN2 și cu vârsta mai mică în momentul debutului simptomelor.

II. INDICAȚII TERAPEUTICE

Nusinersen este indicat pentru tratamentul atrofiei musculare spinale 5q.

III. CRITERII DE INCLUDERE ÎN TRATAMENTUL SPECIFIC

Decizia de tratament trebuie să se bazeze pe o evaluare individualizată, realizată de un specialist cu experiență în tratarea pacienților cu AMS, cu privire la beneficiile tratamentului pentru pacienți, în raport cu riscurile potențiale ale tratamentului cu nusinersen. Evaluarea clinică inițială se va realiza în condiții de stare stabilă a pacientului, fără afecțiuni intercurrente, pentru a reflecta corect situația funcției motorii și respiratorii

A. Pacienți cu AMS Tip I

a. **Obiectivele tratamentului**

Îmbunătățirea funcției motorii și/sau menținerea funcției motorii precum și ameliorarea funcției respiratorii care implică o îmbunătățire funcțională relevantă (evitarea necesității ventilației asistate permanente sau prelungirea timpului până la apariția necesității unei ventilații asistate permanente) și creșterea duratei de supraviețuire și calității vieții copilului.

b. **Criterii de inițiere a tratamentului**

Se consideră eligibili pentru inițierea tratamentului cu nusinersen pacienții care îndeplinesc următoarele criterii:

- testarea genetică a demonstrat o mutație (deleție) homozigotă sau heterozigotă compusă a genei 5q SMN1;
- existența a cel puțin 2 copii ale genei SMN2;
- pacienți cu AMS tip Ib sau Ic.

SAU:

- în situația în care pacientul a avut tratament cu nusinersen și acesta a fost întrerupt iar, după 8 luni de la întrerupere, se constată o **înrăutățire semnificativă a funcției motorii asociată** acestei întreruperi obiectivată pe scala HINE2 (pierderea câte unui punct la fiecare dintre criteriile motorii din scala HINE - secțiunea 2 - controlul capului, răsucire, ședere, mers târât, susținere în picioare,

mers, cu excepția categoriei mișcare de pedalare, la care se consideră semnificativă pierderea a două puncte) dar pacientul a ramas eligibil (nu are criterii de excludere si nu are criteriile de intrerupere 2,3,4) tratamentul poate fi reintrodus.

B. Pacienți cu AMS Tip II și Tip III

a. Obiectivele tratamentului

Ameliorarea relevantă a funcției motorii și respiratorii care implică îmbunătățirea calității vieții pacienților.

b. Criterii de inițiere a tratamentului

Se consideră eligibili pentru inițierea tratamentului cu nusinersen pacienții care îndeplinesc următoarele criterii:

- testarea genetică a demonstrat o deleție homozigotă sau heterozigotă compusă a genei 5q SMN1
- existența a cel puțin 2 copii a genei SMN2;
- pacienți simptomatici cu diagnostic de atrofie musculară spinală tip II sau III;
- Scor ≤ 54 puncte la măsurarea funcției motorii cu ajutorul Scalei Hammersmith Functional Motor Scale - Expanded (HFMSE)

SAU:

- la pacienți care au primit tratament cu nusinersen, însă s-a decis întreruperea acestuia, iar la 8 luni de la oprirea tratamentului se constată o pierdere de > 3 puncte pe scala HFMSE, dar pacientul a ramas eligibil (nu are criterii de excludere si nu are criteriile de intrerupere 2,3,4) acesta poate fi reintrodus.

Notă: Se consideră că pacienții cu un scor HFMSE al funcției motorii peste 54 puncte nu necesită tratament și vor beneficia de monitorizare clinică adecvată, considerându-se eligibili pentru tratament în situația în care se constată o scădere > 3 puncte la evaluarea cu ajutorul scalei HFMSE.

C. Pacienți cu AMS presimptomatici:

a. Obiectivele tratamentului

Realizarea achizițiilor motorii (susținerea capului, achiziția poziției șezânde fără sprijin și a mersului independent), evitarea necesității suportului respirator permanent sau prelungirea timpului până la apariția necesității unei ventilații asistate permanente și creșterea duratei de supraviețuire și a calității vieții copilului.

b. Criterii de inițiere a tratamentului

Se consideră eligibili pentru inițierea tratamentului cu nusinersen pacienții care îndeplinesc următoarele criterii:

- testarea genetică a demonstrat o mutație (deleție) homozigotă sau heterozigotă compusă a genei 5q SMN1,
- fără simptome clinice,
- existența a 2 copii sau 3 copii ale genei SMN2,

Notă: pacienții cu 4 copii SMN2 vor fi evaluați la fiecare 3-6 luni și tratați la apariția prinelor semne clinice

V. CRITERII DE EXCLUDERE

A. Pacienți cu AMS Tip I

Nu se recomandă inițierea tratamentului cu nusinersen în oricare din următoarele situații:

- pacienți fără confirmare genetică a bolii AMS,
- pacienți cu mai puțin de 2 copii SMN2,
- pacienți cu AMS tip 0,
- pacienți care necesită ventilație asistată invazivă permanentă (>16 h/zi de ventilație continuă în ultimele >21 zile sau traheostomie, care nu sunt urmare a unui episod acut reversibil),
- situații clinice care pot împiedica puncția lombară (spre exemplu, pacienți la care fuziunea vertebrală împiedică accesul în spațiile intervertebrale) sau la care pot apărea complicații importante,
- istoric de afecțiuni cerebrale sau medulare care ar putea interfera cu procedura puncției lombare sau cu circulația lichidului cefalo-rahidian. Existența unui șunt ventriculo-peritoneal sau ventriculo-cardiac nu va fi considerată criteriu de excludere.

B. Pacienți cu AMS Tip II sau Tip III

Nu se recomandă inițierea tratamentului cu nusinersen în următoarele situații:

- pacienți care necesită ventilație asistată invazivă permanentă (>16 h/zi de ventilație continuă în ultimele >21 zile sau traheostomie, care nu sunt urmare a unui episod acut reversibil),
- situații clinice care pot împiedica puncția lombară (spre exemplu, pacienți la care fuziunea vertebrală împiedică accesul în spațiile intervertebrale) sau la care pot apărea complicații importante,
- istoric de afecțiuni cerebrale sau medulare care ar putea interfera cu procedura puncției lombare sau cu circulația lichidului cefalo-rahidian. Existența unui șunt ventriculo-peritoneal sau ventriculo-cardiac nu va fi considerată criteriu de excludere.
- boala în stadii foarte avansate cu scor ≥ 47 pe scala funcțională Egen care nu au beneficiu clinic și nu ar putea fi stabiliizați cu ajutorul tratamentului (pacienți cu activitate funcțională minimă care necesită asistență pentru toate activitățile vieții cotidiene, cu traheostomie, etc.), cu afectare clinică ireversibilă, la care nu există posibilitatea obținerii unui beneficiu clinic relevant și nu se consideră că ar putea fi stabiliizați cu ajutorul tratamentului.

VI. TRATAMENT

a. Doze și algoritm de administrare

Tratamentul cu nusinersen trebuie inițiat cât mai curând posibil după diagnostic, cu 4 doze de încărcare - câte o doză (1 flacon 5 ml soluție injectabilă nusinersen) în zilele 0, 14, 28 și 63. Ulterior trebuie să se administreze o doză de întreținere la fiecare 120 de zile.

În situațiile de forță majoră (catastrofe naturale, război, epidemii, etc) sau alte situații excepționale, ținând cont de bunele practici medicale și siguranța pacientului administrarea tratamentului:

- se poate face cu o întârziere de cel mult 7 zile pentru primele patru administrări și 14 zile (până la maxim 30 de zile) după a 4-a administrare (date care se regăsesc în

FORMULARUL PENTRU VERIFICAREA RESPECTĂRII CRITERIILOR DE ELIGIBILITATE AFERENTE PROTOCOLULUI TERAPEUTIC DCI NUSINERSENUM),

- administrările se pot face mai devreme cu maximum 4 zile (perioadă între administrări minim 10 zile) pentru perioada de inițiere (între dozele 1-3), maximum 7 zile (între dozele 3 și 4) și maximum 30 de zile (perioadă între administrări minimă 3 luni) pentru perioada de continuare,
- în situațiile de mai sus la următoarea administrare pacientul reia calendarul lui prestabilit de injectare, astfel dacă a venit cu 30 de zile înainte de 4 luni injectarea următoare se va face la 4 luni +30 zile, dacă a venit cu o întârziere de 30 zile următoarea injectare se va face după 3 luni.

b. Mod de administrare

Nusinersen este destinat administrării intratecale, prin puncție lombară. Tratamentul trebuie administrat de către profesioniști în domeniul sănătății cu experiență în efectuarea puncțiilor lombare.

Nusinersen se administrează, conform RCP, sub formă de injecție intratecală în bolus, pe parcursul a 1 până la 3 minute, folosind un ac de anestezie spinală. Injecția nu trebuie administrată în zonele în care pielea prezintă semne de infecție sau inflamație. Se recomandă ca volumul de lichid cefalorahidian (LCR) echivalent cu volumul de nusinersen soluție injectabilă care urmează a fi injectat să fie eliminat înainte de administrare.

Măsurile speciale:

- poate fi necesară sedarea, în funcție de starea clinică a pacientului;
- ecografia sau altă tehnică imagistică pot fi luate în considerare pentru a ghida administrarea intratecală de nusinersen, în special la pacienții cu vârsta mai mică și la pacienții cu scolioză;
- analiza LCR la orice administrare: analiza biochimică, celule +/- culturi.
- trebuie utilizată tehnica aseptică la pregătirea și administrarea nusinersen conform instrucțiunilor din Rezumatul Caracteristicilor Produsului,

Notă: Pacienții tratați cu nusinersen vor primi concomitent îngrijirile standard conform Declarației de Consens pentru îngrijirile standard acordate pacienților cu Atrofie Musculară Spinală (vaccinuri, profilaxia infecțiilor cu virus sincițial respirator, aport nutrițional adecvat, suport respirator la nevoie).

VII. CRITERII DE EVALUARE ȘI MONITORIZARE

A. Pacienți cu AMS Tip I

Se recomandă evaluarea la inițierea tratamentului și la fiecare 4 luni, cu prilejul vizitei pentru administrarea tratamentului cu nusinersen. Pacientul va fi monitorizat pe Fișa Inițială și Fișa de follow-up (Anexa 1).

1. Date generale:

- data apariției simptomelor,
- data diagnosticului,

- status-ul vaccinărilor conform schemei Ministerului Sănătății
- date antropometrice (greutate, înălțime, IMC), curbele de creștere (WHO),
- respirație paradoxală DA/NU,
- scolioză: DA/NU,
- retracții musculare: DA (și localizare) /NU

2. Date despre îngrijirile de suport:

- modul de alimentație: oral/sondă nasogastrică/gastrostomie
- kinetoterapie: DA/NU
- fizioterapie respiratorie: DA/NU
- utilizare cough-assist: DA/NU
- ventilație asistată: DA/NU, cu caracter non-invaziv/invaziv, diurnă / nocturnă

3. Teste de laborator:

Se recomandă efectuarea lor la inițierea tratamentului, la 6 luni și la fiecare prezentare pentru continuarea tratamentului:

- hemoleucogramă complete,
- teste de coagulare: INR, TTPa,
- teste ale funcției hepatice: ALT, AST, bilirubina,
- teste ale funcției renale: creatinina, uree, proteinuria,
- ASTRUP, VSH, proteina C reactivă.

4. Criterii de evaluare a eficacității a tratamentului

a. Evaluarea funcției musculare:

- criteriile de evaluare conform standardelor pentru dezvoltarea copilului ale Organizației Mondiale a Sănătății (susține capul da/nu, stă așezat da/nu; se deplasează da/nu) (Anexa 2)
- numărul de puncte - Scala Hammersmith Infant Neurological Examination (HINE) - Secțiunea 2 (Anexa 2)
- numărul de puncte - Children's Hospital of Philadelphia Infant Test for Neuromuscular Disease (CHOP-INTEND) (Anexa 2)

b. Evaluarea funcției respiratorii

- numărul de ore/zi în care este necesar suportul ventilator

c. Alte criterii:

- numărul episoadelor de infecții ale căilor respiratorii inferioare față de vizita precedentă,
- necesitatea internărilor pentru infecții respiratorii - Nu/Da (de câte ori),
- necesitatea internărilor pentru alte motive - Nu/Da (de câte ori).

B. Pacienți cu AMS tip II sau III

Se recomandă evaluarea la inițierea tratamentului și la fiecare 4 luni, la momentul vizitelor pentru administrarea tratamentului. Pacienții vor fi monitorizați pe Fișa Inițială și Fișa de follow-up (Anexa 1).

1. Date generale:

- data apariției simptomelor,

- data diagnosticului,
- status-ul vaccinărilor conform schemei Ministerului Sănătății
- date antropometrice (greutate, înălțime, IMC), curbele de creștere (WHO),
- scolioză: DA/NU,
- retracții musculare: DA (și localizare) /NU

2. Date despre îngrijirile de suport:

- modul de alimentație: oral/sondă nasogastrică/gastrostomie
- kinetoterapie: DA/NU
- fizioterapie respiratorie: DA/NU
- utilizare cough-assist: DA/NU
- ventilație asistată: DA/NU, cu caracter non-invaziv/invaziv, diurnă / nocturnă

3. Teste de laborator:

Se recomandă efectuarea lor la inițierea tratamentului, la 6 luni și la fiecare a doua prezentare pentru continuarea tratamentului:

- hemoleucogramă completă
- teste de coagulare: INR, TTPa
- teste ale funcției hepatice: ALT, AST, bilirubina
- teste ale funcției renale: creatinina, uree, proteinurie
- ASTRUP, proteina C reactivă

4. Criterii de evaluare a eficacității a tratamentului

a. Evaluarea funcției musculare:

- mers DA/NU, independent/dispozitive mecanice
- numărul de ore petrecute în scaunul rulant
- numărul de puncte aferente Scalei Hammersmith Infant Neurological Examination (HINE) Secțiunea 2 (Anexa 2)
- numărul de puncte aferente scalei Children's Hospital of Philadelphia Infant Test for Neuromuscular Disease (CHOP-INTEND) (Anexa 2)
- distanța exprimată în metri obținută la testul de mers - 6 Minutes Walking Test (6MWT) (Anexa 2)
- numărul de puncte obținut la testul pentru funcționalitatea membrului superior - Upper Limb Module (RULM), versiunea revizuită (Anexa 2)
- numărul de puncte aferente Scalei Funcționale Motorii Hammersmith Extinse (HFMSE) (Anexa 2)

b. Evaluarea funcției respiratorii

- numărul de ore/zi în care este necesar suportul ventilator;
- spirometria (> 4 ani): FVC și FEV1

c. Alte criterii:

- numărul episoadelor de infecții ale căilor respiratorii inferioare față de vizita precedentă;
- necesitatea internărilor pentru infecții respiratorii - NU/DA (de câte ori)
- necesitatea internărilor pentru alte motive - NU/DA (de câte ori)

C. Pacienți cu AMS presimptomatici

Se recomandă evaluarea la inițierea tratamentului și la fiecare 4 luni, cu prilejul vizitei pentru administrarea tratamentului cu nusinersen. Pacientul va fi monitorizat pe Fișa Inițială și Fișa de follow-up (Anexa 1)

1. Date generale:

- status-ul vaccinărilor conform schemei Ministerului Sănătății,
- date antropometrice (greutate, înălțime, IMC), curbele de creștere (WHO),
- examen clinic general și neurologic

2. Date despre îngrijirile de suport:

- modul de alimentație: oral/sondă nasogastrică/gastrostomie
- fizioterapie respiratorie: da/nu
- ventilație asistată: Da/Nu, cu caracter invaziv/non-invaziv
- ventilație mecanică: Da/Nu

Notă: date important de menționat în evoluția pacientului, în cazul în care acesta devine simptomatic.

3. Teste de laborator:

Se recomandă efectuarea lor la inițierea tratamentului, la 6 luni și la fiecare prezentare pentru continuarea tratamentului:

- hemoleucogramă completă
- teste de coagulare: INR, TTPa
- teste ale funcției hepatice: ALT, AST, bilirubina
- teste ale funcției renale: creatinina, uree, proteinurie.
- ASTRUP, VSH, proteina C reactivă

4. Criterii de evaluare a eficacității tratamentului

a. Evaluarea funcției musculare:

- criteriile de evaluare conform standardelor pentru dezvoltarea copilului ale Organizației Mondiale a Sănătății (susține capul da/nu, stă așezat da/nu; se deplasează da/nu) (Anexa 2);
- numărul de puncte - Scala Hammersmith Infant Neurological Examination (HINE) - Secțiunea 2 (Anexa 2)
- numărul de puncte - Children's Hospital of Philadelphia Infant Test for Neuromuscular Disease (CHOP-INTEND) (Anexa 2)

b. Evaluarea funcției respiratorii

- suport ventilator: da/nu
- numărul de ore/zi în care este necesar suportul ventilator;

c. Alte criterii:

- numărul episoadelor de infecții ale căilor respiratorii inferioare față de vizita precedentă;
- necesitatea internărilor pentru infecții respiratorii - Nu/Da (de câte ori)
- necesitatea internărilor pentru alte motive - Nu/Da (de câte ori)

VIII. CRITERII DE ÎNTRERUPERE A TRATAMENTULUI.

A. Pacienți cu AMS Tip I

Se va lua în considerare întreruperea tratamentului dacă:

- 1) Pacientul prezintă efecte adverse severe asociate cu administrarea nusinersen;
- 2) Datorită stării clinice, riscurile induse de administrarea intratecală a nusinersen pun în pericol viața pacientului;
- 3) Efectele adverse ale nusinersen sau ale administrării intratecale produc o deteriorare a calității vieții pacientului.
- 4) Lipsa complianței la tratament prin neprezentarea la administrarea tratamentului în zilele programate, cu o întârziere de mai mult de 7 zile pentru primele trei administrări și mai mult de 30 de zile începând cu a 4-a administrare (pentru situațiile de forță majoră)
- 5) Pacientul sau reprezentantul său legal (în cazul minorilor) nu mai dorește administrarea tratamentului și își retrage consimțământul
- 6) Înainte de administrarea celei de a VI-a doze (doza de la 10 luni de la inițierea tratamentului) sau ulterior, la evaluarea clinică, se constată una dintre situațiile următoare:

a. apare o scădere a funcției motorii (măsurată cu Scala HINE secțiunea 2) sau respiratorie (măsurată prin schimbări în suportul ventilator).

- Se consideră semnificativă o scădere a funcției motorii sau pierderea unui punct la fiecare dintre criteriile motorii din Scala HINE - secțiunea 2 (controlul capului, răsucire, ședere, mers târât, susținere în picioare, mers), cu excepția categoriei mișcare de pedalare, la care se consideră semnificativă pierderea a două puncte.
- Se consideră semnificativă o scădere a funcției respiratorii dacă este necesară instituirea ventilației asistate permanente (> 16 h/zi ventilație continua sau traheostomie, în absența unui episod acut reversibil).

Notă: Evaluarea pe baza scalelor menționate se va face de către profesioniști în sănătate cu experiență în utilizarea lor (medici, kinetoterapeuți).

b. nu s-a înregistrat nici o modificare a funcției motorii (nici scădere nici ameliorare, conform criteriilor de răspuns prin aplicarea Scalei HINE - Secțiunea 2). La aceștia se vor administra încă 2 doze de nusinersen (încă 8 luni de tratament). Dacă nici după aceste două administrări nu se remarcă nicio îmbunătățire a scorului pe Scala HINE secțiunea 2 (pacient este stabil comparativ cu administrarea celei de a VI-a doze) se va decide oprirea tratamentului.

Notă: Din acest moment, pacientul va continua monitorizarea clinică. Dacă se produce o înrăutățire a stării clinice care poate fi corelată cu întreruperea tratamentului (la 8 luni de la oprirea tratamentului se produce pierderea unui punct la fiecare dintre criteriile motorii din Scala HINE - secțiunea 2 - controlul capului, răsucire, ședere, mers târât, susținere în picioare, mers, cu excepția categoriei mișcare de pedalare, la care se consideră semnificativă pierderea a două puncte) se va evalua oportunitatea reintroducerii tratamentului.

În cazul ameliorării, se continuă tratamentul și se va realiza evaluarea premergătoare administrării nusinersen la fiecare 4 luni. Se va avea în vedere discontinuarea tratamentului în cazul în care se înregistrează două scăderi consecutive ale funcției motorii față de evaluarea anterioară.

B. Pacienți cu AMS Tip II sau Tip III

Se va lua în considerare întreruperea tratamentului dacă:

- 1) Nu se produce o îmbunătățire de cel puțin ≥ 3 puncte pe scala HFMSE la doi ani de la instituirea tratamentului. La pacienții care au capacitatea de a merge se va lua în

considerare suplimentar dacă nu apare o creștere a distanței parcurse la testul mersului în 6 minute (6 MWT) de > 30 metri. La pacienții care nu au capacitatea de a merge, se va lua în considerare suplimentar, dacă nu apare o creștere cu > 2 puncte pe scala adresată membrilor superioare (RULM). Testările cu cele două scale adiționale se vor face concomitent cu HFMSE.

- 2) După 8 luni de tratament (2 administrări) de la progresul funcțional obținut la 2 ani se constată o deteriorare până la nivelul bazal anterior ameliorării, se are în vedere discontinuarea tratamentului în funcție de rezultatele obținute după încă o nouă administrare și o nouă evaluare la 4 luni.
- 3) După 8 luni de tratament (2 administrări) de la progresul funcțional obținut la 2 ani se constată o deteriorare parțială față de nivelul bazal anterior ameliorării, se are în vedere discontinuarea tratamentului după alte două administrări.
- 4) După 2 ani de la inițierea tratamentului nu se obține niciun progres funcțional. În cazul în care apare o înrăutățire semnificativă a situației motorii care se poate atribui discontinuării tratamentului (la 8 luni de la oprire se constată o pierdere de > 3 puncte pe scala HFMSE), se va evalua oportunitatea reintroducerii tratamentului;
- 5) În cazul deteriorării importante a funcției respiratorii, dacă este necesară instituirea ventilației asistate permanente (> 16 h/zi ventilație continuă în absența unui episod acut reversibil sau traheostomia), fără existența unei cauze acute.
- 6) Pacientul prezintă efecte adverse severe asociate cu administrarea nusinersen;
- 7) Datorită stării clinice, riscurile induse de administrarea intratecală a nusinersen pun în pericol viața pacientului;
- 8) Efectele adverse ale nusinersen sau ale administrării intratecale produc o deteriorare a calității vieții pacientului.
- 9) Lipsa compliancei la tratament prin neprezentarea la administrarea tratamentului în zilele programate, cu o întârziere de mai mult de 7 zile pentru primele trei administrări și mai mult de 30 de zile începând cu a 4-a administrare (pentru situațiile de forță majoră)
- 10) Pacientul sau reprezentantul său legal (în cazul minorilor) nu mai dorește administrarea tratamentului și își retrage consimțământul.

C. Pacienții cu AMS presimptomatici

- 1) Pacientul prezintă efecte adverse severe asociate cu administrarea nusinersen;
- 2) Riscurile induse de administrarea intratecală a nusinersen pun în pericol viața pacientului;
- 3) Efectele adverse ale nusinersen sau ale administrării intratecale produc o deteriorare a calității vieții pacientului;
- 4) Lipsa compliancei la tratament prin neprezentarea la administrarea tratamentului în zilele programate, cu o întârziere de mai mult de 7 zile pentru primele trei administrări și mai mult de 30 de zile începând cu a 4-a administrare (pentru situațiile de forță majoră);
- 5) Pacientul sau reprezentantul său legal (în cazul minorilor) nu mai dorește administrarea tratamentului și își retrage consimțământul.

IX. PRESCRIPTORI

Tratamentul trebuie inițiat numai de către un medic cu experiență în gestionarea atrofiei musculare spinale (AMS), din specialitățile neurologie pediatrică sau neurologie.

Administrarea tratamentului se va realiza în unități sanitare nominalizate pentru derularea programului, în care pot fi asigurate condițiile de asepsie/antisepsie și unde există echipele multidisciplinare necesare și specializate în îngrijirea pacienților cu AMS.

Injectarea intratecală se va face de către profesioniști în domeniul sănătății cu experiență în efectuarea puncțiilor lombare.

ANEXA 1

FISA EVALUARE INITIALA AMIOTROFIE SPINALA

Data:

Nume:

Prenume:

CNP:

Tip AMS:

1. Date generale:

Data apariției simptomelor:

Data diagnosticului:

Diagnostic genetic:

- deleție homozigota /mutatie heterozigota compusa gena SMN1
- numar copii SMN2

Status-ul vaccinărilor conform schemei Ministerului Sănătății:

Date antropometrice: G=

L=

IMC=

Temperatura:

FR:

AV: TA:

Curbele de creștere (WHO)

- ascendentă/stationară/descendentă

Respirație paradoxală:

- DA/NU

Scolioză

- DA/NU
- unghi Cobb:

Intervenție chirurgicală pentru scolioză:

- DA/NU
- DATA
- INSTITUTIA

Retracții musculare:

- DA/NU
- Localizare

2. Date despre îngrijirile de suport:

Modul de alimentație:

- oral
- sondă nasogastrică
- gastrostomă

Fizioterapie respiratorie:

- DA / NU

Kinetoterapie

- DA/NU
- Nr zile/săptămână

Dispozitive ortotice

- Da/nu
- Descriere

Utilizare cough-assist:

- DA/NU

Ventilație asistată:

- DA/NU
- cu caracter non-invaziv/invaziv
- diurnă / nocturnă

3. Teste de laborator :

Se recomandă efectuarea lor la inițierea tratamentului, la 6 luni și la fiecare a doua prezentare pentru continuarea tratamentului

- hemoleucogramă completă
- teste de coagulare: INR, TTPa
- teste ale funcției hepatice: ALT, AST, bilirubina
- teste ale funcției renale: creatinina, uree, proteinurie
- ASTRUP
- proteina C reactiva

4. Criterii de evaluare a eficacității a tratamentului**a. Evaluarea funcției musculare:**

- Criteriile de evaluare conform standardelor pentru dezvoltarea copilului ale Organizației Mondiale a Sănătății (susține capul da/nu, stă așezat da/nu; se deplasează da/nu) (WHO)
- mers
 - DA/NU
 - independent/dispozitive mecanice (ortotice)
- numărul de ore petrecute în scaunul rulant
- numărul de puncte aferente Scalei *Hammersmith Infant Neurological Examination (HINE) Secțiunea 2*
- numărul de puncte aferente scalei *Children's Hospital of Philadelphia Infant Test for Neuromuscular Disease (CHOP-INTEND)*
- numărul de puncte aferente Scalei *Hammersmith Functional Motor Scale - Expanded (HFMSE)*
- numărul de puncte aferente scalei Clasificării Egen Versiunea a 2-a (EK 2)
- distanța obținută în metri la testul de mers - *6 Minutes Walking Test (6MWT)*
- numărul de puncte obținut la testul pentru funcționalitatea membrului superior - *Upper Limb Module (RULM)*, versiunea revizuită.

b. Evaluarea funcției respiratorii

- numărul de ore/zi în care este necesar suportul ventilator:
- spirometria (> 4 ani):
 - FVC:
 - FEV1:

c. Alte criterii:

- numărul episoadelor de infecții ale căilor respiratorii inferioare în ultimele 3 luni:

- necesitatea internărilor pentru infecții respiratorii - in ultimele 3 luni : NU/DA (de câte ori)
- necesitatea internărilor pentru alte motive in ultimele 3 luni: NU/DA (de câte ori)

**FISA EVALUARE FOLLOW-UP
AMIOTROFIE SPINALA**

Data:

Nume

Prenume

CNP:

Tip AMS:

Numar injectare:

Reactii adverse :

- DA/NU
- Descriere

1. Date generale:

Data apariției simptomelor:

Data diagnosticului:

Status-ul vaccinărilor conform schemei Ministerului Sănătății:

Date antropometrice: G= L= IMC=

Temperatura:

FR:

AV: TA:

Curbele de creștere (WHO)

- ascendenta/stationara/descendenta

Respirație paradoxală:

- DA/NU

Scolioză

- DA/UN
- unghi Cobb:

Interventie chirurgicala pentru scolioza:

- DA/NU
- DATA
- INSTITUTIA

Retractii musculare:

- DA/NU
- Localizare

2. Date despre îngrijirile de suport:

Modul de alimentație:

- oral
- sondă nasogastrică
- gastrostomă

Fizioterapie respiratorie:

- DA / NU

Kinetoterapie

- DA/NU
- Nr zile/sapatamana

Dispositive ortotice

- Da/nu
- Descriere

Utilizare cough-assist:

- DA/NU

Ventilație asistată:

- DA/NU
- cu caracter non-invaziv/invaziv
- diurnă / nocturnă

3. Teste de laborator :

- Se recomandă efectuarea lor la inițierea tratamentului, la 6 luni și la fiecare a doua prezentare pentru continuarea tratamentului
- hemoleucogramă complete
- teste de coagulare: INR, TTPa
- teste ale funcției hepatice: ALT, AST, bilirubina
- teste ale funcției renale: creatinina, uree, proteinuria
- ASTRUP
- proteina C reactiva

4. Criterii de evaluare a eficacității a tratamentului**a. Evaluarea funcției musculare:**

- Criteriile de evaluare conform standardelor pentru dezvoltarea copilului ale Organizației Mondiale a Sănătății (susține capul da/nu, stă așezat da/nu; se deplasează da/nu) (WHO)
- mers
 - DA/NU
 - independent/dispozitive mecanice (ortotice)
- numărul de ore petrecute în scaunul rulant
- numărul de puncte aferente Scalei *Hammersmith Infant Neurological Examination (HINE) Secțiunea 2*
- numărul de puncte aferente scalei *Children's Hospital of Philadelphia Infant Test for Neuromuscular Disease (CHOP-INTEND)*
- numărul de puncte aferente Scalei *Hammersmith Functional Motor Scale - Expanded (HFMSE)*

- numărul de puncte aferente scalei Clasificarii Egen Versiunea a 2-a (EK 2)
- distanța obținută în metri la testul de mers - *6 Minutes Walking Test* (6MWT)
- numărul de puncte obținut la testul pentru funcționalitatea membrului superior - *Upper Limb Module (RULM)*, versiunea revizuită.

b. Evaluarea funcției respiratorii

- numărul de ore/zi în care este necesar suportul ventilator:
- spirometria (> 4 ani):
 - FVC:
 - FEV1

c. Alte criterii:

- numărul episoadelor de infecții ale căilor respiratorii inferioare în ultimele 3 luni:
- necesitatea internărilor pentru infecții respiratorii - în ultimele 3 luni : NU/DA (de câte ori)
- necesitatea internărilor pentru alte motive în ultimele 3 luni: NU/DA (de câte ori)

ANEXA 2

Scala dezvoltare motorie pe etape (WHO)

Descriere	Da pana in prezent (varsta- an, luna)	Niciodata	Da, dar a pierdut-o (varsta- an, luna)
Sustine capul			
Se rostogoleste			
Sta in sezut independent			
Se taraste			
Mentine ortostatismul cu ajutor			
Mentine ortostatismul independent			
Merge cu ajutor			
Merge independent			

SCALA CHOP INTEND

Nume:

RM:

Data examinarii:

masa:

Data nasterii:

BIPAP ☐ SHR/zi ____ SHR fara BIPAP la testare ____

Diagnostic:

Varsta gestationala:

Timpul de la ultima

Ora examinarii:

Starea de sanatate actuala: IACRS ☐ Sonda nazogastrica ☐

Punct	Pozitie	Procedura de testare	Raspuns evaluat		Scor	
1 Miscarea spontana (extremitatea superioara)	Decubit dorsal	Observat pe parcursul testului Poate elibera membrul sau poate stimula copilul pentru a obtine raspunsul	Miscarea antigravitationala a umarului (coatele desprinse de suprafata de contact)	4	Stg. Dr.	Partea cea mai buna: Stare:
			Miscare antigravitationala active (mana si antebratul desprinse de suprafata de contact)	3		
			Miscarea articulatiei pumnului	2		
			Miscarea degetelor	1		
			Nici o miscare a membrelor	0		
2 Miscarea spontana (extremitatea inferioara)	Decubit dorsal	Observat pe parcursul testului Poate elibera membrul sau poate stimula copilul pentru a obtine raspunsul	Miscarea antigravitationala a soldului (picioarele si genunchii desprinsi de suprafata de contact)	4	Stg. Dr.	Partea cea mai buna: Stare:
			Miscarea antigravitationala de adductie a soldului/ rotatie interna (genunchii desprinsi de suprafata de contact)	3		
			Miscare activa a genunchilor cu eliminarea gravitatiei	2		
			Miscarea gleznelor	1		
			Nici o miscare a membrelor	0		
3 Strangerea cu mana	Decubit dorsal	Forta de strangere: puneti degetul in palma si ridicati pana cand umarul se desprinde de pe suprafata; observati cand copilul slabeste strangerea. Puteti folosi jucarii cu diametru asemenator pentru copiii mai mari.	Mentine strangerea cu mana, cu umarul desprins de pat	4	Stg. Dr.	Partea cea mai buna: Stare:
			Mentine strangerea, cu cotul desprins de pat (umerii pe suprafata)	3		
			Mentine strangerea, cu antebratul desprins de pe suprafata (cotul sustinut pe suprafata)	2		
			Mentine strangerea doar fara tractiune	1		
			Nu poate mentine strangerea	0		
4 Capul in pozitie mediana cu stimulare vizuala *	Decubit dorsal, capul pe linie mediana	Stimularea vizuala este oferita cu ajutorul unei jucarii. Daca capul este mentinut pe linie mediana timp de 5 secunde: Pozitionati capul in rotatie maxima si aplicati stimulul visual pentru a incuraja intoarcerea	Revine de la rotatia maxima pe linie mediana.	4	Stg > Dr. Dr > Stg.	Partea cea mai buna: Stare:
			Intoarce capul partial pana la linia mediana	3		
			Mentine pozitia mediana pentru 5 sec. sau mai mult	2		
			Mentine pozitia mediana mai putin de 5 secunde	1		
			Capul cade in lateral, nu incearca sa revina pe median.	0		

		capului pe median.				
5 Adductorii soldului	Decubit dorsal, fara scutec	Coapsele flectate si adduse. Picioarele departate la nivelul soldurilor, coapsele paralele, genunchii usor departati.	Mentine genunchii desprinsi de pe suprafata patului > 5 sec sau ridica picioarele de pe suprafata.	4	Stg. Dr.	Partea cea mai buna: Stare:
			Mentine genunchii desprinsi de pe suprafata patului intre 1-5 sec.	2		
			Nicio incercare de a mentine genunchii desprinsi de pe suprafata	0		
6 Rotirea: provocata de la picioare *	Decubit dorsal (bratele lateral), mentineti partea testata deasupra, rotiti dinspre partea testata.	1. Apucati partea inferioara a coapsei copilului, flectati soldul si genunchiul si adduceti peste linia mediana, aducand pelvisul vertical, mentineti tractiunea si opriti-va in aceasta pozitie. 2. Daca copilul se rostogoleste, aplicati tractiune pe diagonala la 45° si opriti-va pentru a permite copilului sa incerce sa deroteze corpul.	Cand este aplicata tractiunea la sfarsitul manevrei, se roteste pe burta cu redresarea laterala a capului.	4	La Stg. La Dr.	Partea cea mai buna: Stare:
			Se roteste lateral pana pe burta fara redresarea laterala a capului, eliberand bratul incarcat de greutate pentru a finaliza rostogolirea.	3		
			Pelvisul, trunchiul si bratul se ridica de pe suprafata, capul se roteste spre lateral, bratul vine in fata corpului	2		
			Pelvisul, trunchiul si bratul se ridica de pe suprafata, capul se intoarce lateral. Bratul ramane in spatele trunchiului	1		
			Pelvisul este ridicat pasiv de pe suprafata de sprijin	0		
7 Rotirea: provocata de la brate *	Decubit dorsal (bratele lateral), mentineti partea testata deasupra, rotiti dinspre partea testata.	1. Tineti copilul de cot, miscati-l spre umarul opus, mentineti tractiunea asupra membrului si opriti-va cu umerii vertical, permiteti copilului sa deroteze. 2. Daca pelvisul ajunge la vertical, continuati sa aplicati tractiune.	Se roteste pe burta cu redresarea laterala a capului.	4	La Stg. La Dr.	Partea cea mai buna: Stare:
			Se roteste lateral pana pe burta fara redresarea laterala a capului; trebuie sa elibereze complet bratul incarcat de greutate pentru a finaliza rostogolirea.	3		
			Se roteste spre lateral, piciorul vine in adductie, aducand pelvisul vertical.	2		
			Capul se intoarce spre lateral, umarul si trunchiul se ridica de pe suprafata de sprijin.	1		
			Capul se intoarce spre lateral; corpul ramane moale sau umarul se ridica pasiv.	0		
Punct	Pozitie	Procedura de testare	Raspuns evaluat		Scor	
8 Flexia umarului si a cotului si abductia orizontala.	Decubit lateral, bratul de sus sprijinit pe corp, extensie umar si flexie cot de 30° (fixati bratul de jos daca e necesar)	Prezentati rapid o jucarie la lungimea bratului in dreptul umarului (se aplica stimularea si se observa miscarea spontana)	Ridica mana de pe suprafata cu miscarea antigravitationala a bratului	4	Stg. Dr.	Partea cea mai buna: Stare:
			Capabil sa flecteze umarul la 45° , fara miscare antigravitationala a bratului.	3		
			Flexeaza cotul dupa ce bratul cade de pe corp.	2		
			Capabil sa ridice bratul de pe corp.	1		
			Nicio incercare	0		
			Abduce sau flexeaza umarul la 60°	4		Partea

9 Flexia umarului si a cotului	Sezand in poala sau pe o suprafata, cu sprijin la cap si trunchi (20° reclinatie)	Oferiti stimulul pe linie mediana si la nivelul umarului, la lungimea bratului (se aplica stimularea si se observa miscarea spontana)	Abduce sau flexeaza umarul la 30°	3	Stg. Dr.	cea mai buna: Stare:
			Orice flexie sau abducte a umarului	2		
			Flexeaza doar cotul	1		
			Nici o incercare de a ridica bratul	0		
10 Extensia genunchiului	Sezand in poala sau la marginea suprafetei, cu sprijin la cap si trunchi (20° reclinatie), coapsele paralele cu solul	Gadilati suprafata plantara a piciorului sau ciupiti usor degetul mare	Extinde genunchiul > 45°	4	Stg. Dr	
			Extinde genunchiul intre 15°- 45°	2		
			Orice extensie vizibila a genunchiului	1		
			Nici o extensie vizibila a genunchiului	0		
11 Flexia soldului si dorsiflexia piciorului	Tineti copilul sprij de corpul dvs cu picioarele libere, cu fata spre exterior. Sustineti copilul la niv abdomen, cu capul asezat intre bratul dvs si torace	Strangeti piciorul sau ciupiti usor degetul mare	Flexia soldului sau genunchiului > 30°	4	Stg. Dr	
			Orice flexie de sold sau genunchi	3		
			Doar dorsiflexia gleznei	2		
			Nicio miscare active a soldului, genunchiului sau gleznei	0		
12 Controlul capului *	Sezand cu sprijin la umeri si trunchiul drept	Puneti copilul in sezand rotund cu capul drept si support dat la nivelul umerilor (in fata si in spate) (puteti amana scorul 1 si 4 pana la finalul testului)	Ridica capul vertical din flexie si il intoarce stg-dr	4		
			Mentine capul drept >15 sec (oscilatii cap=scor 2)	3		
			Mentine capul pe median >5 sec cu capul inclinat pana la 30° in flexie sau extensie	2		
			Ridica sau roteste capul activ, din flexie, de 2 ori in 15 sec (nu luati in considerare daca miscarea se face o data cu respiratia)	1		
			Niciun raspuns, capul atarna.	0		
13 Flexia cotului. Eval cu item 14	Decubit dorsal	Raspunsul la tractiune: trageți copilul in sezand cu extensia bratelor la un unghi de 45°, pana in punctul in care capul aproape se ridica de pe suprafata	Flexeaza cotul	4	Stg. Dr	
			Contractie vizibila a bicepsului, fara flexia cotului	2		
			Nici o contractie vizibila	0		
14 Flexia gatului. Evaluati cu item 13	Decubit dorsal	Raspunsul la tractiune: tineti in pozitie mediana articulatia pumnului, la nivel proximal, umarul la 45°, pana	Ridica capul de pe pat	4		
			Contractia vizibila a muschiului SCM	2		
			Nicio contractie musculara	0		

		in punctul in care capul aproape se ridica de pe suprafata				
15 Extensia capului/ gatului (Landau)	Suspensie ventrala: cu fata in jos, tinut cu o mana la nivelul abdomenului superior	Stimulati de-a lungul coloanei vertebrale, de la gat pana la sacru. Cand axul coronal al capului e paralel cu suprafata patului = 0° (orizontal)	Extinde capul in plan orizontal sau deasupra	4		
			Extinde capul partial, dar nu in plan orizontal	2		
			Nu face extensia capului	0		
16 Incurbarea spinal (Galant)	Suspensie ventrala: cu fata in jos, tinut cu o mana la nivelul abdomenului superior	Stimulati paravertebrali toracolombari pe dreapta si apoi pe stanga sau gadilati abdomenul sau piciorul sau inclinati copilul cu includerea reflexului Galant. Pentru copii de peste 10 kg genunchii si capul pot fi atinse.	Misca pelvisul catre partea stimulata	4	Stg. Dr	
			Contractii musculare paravertebrale vizibile	2		
			Nici un raspuns	0		
Scor total, cel mai bun scor inregistrat pe fiecare parte pentru fiecare item (maxim 64 de puncte):						

**Adaptat dupa Test of Infant Motor Performance, Campbell, SK; et al. 2001.*

Contracturi

Stg. ☐ Dr ☐ Flexia genunchiului

Stg. ☐ Dr. ☐ Flexia plantară a gleznei (Genunchiul se extinde <20 de grade)

Stg. ☐ Dr. ☐ Miscarea de adductie a soldului Stg. ☐ Dr. ☐ Contractura BIT

(Notati daca piciorul nu se poate roti si aduce pentru a atinge suprafata in pozitie de decubit dorsal)

Stg. ☐ Dr. ☐ Elongarea umarului

Stg. ☐ Dr. ☐ Flexia cotului

Stg. ☐ Dr. ☐ Rotatia gatului

Stg. ☐ Dr. ☐ Flexia laterala a gatului

☐ Plagiocefalie ☐ Curbatura fixa a coloanei vertebrale

Evaluarea starii comportamentale (Brazelton, TB. Neonatal Behavioral Assessment Scale, 2nd ed., 1984):

Starea 1 Somn profund

Starea 2 Somn usor

Starea 3 Somnoros sau semi-adormit

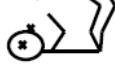
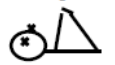
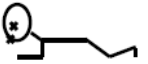
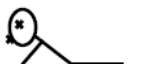
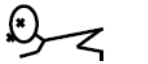
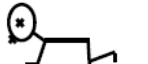
Starea 4 Alert, cu privirea vie

Starea 5 Ochii deschisi, activ

Starea 6 Plans

HAMMERSMITH INFANT NEUROLOGICAL EXAMINATION

(HINE) – SECTIUNEA 2 – ETAPELE MOTORII

	0	1	2	3	4	SCOR
Controlul capului	Incapabil sa mentina capul in pozitie verticala (normal < 3 luni)	Balanseaza (normal la 4 luni)	Tot timpul mentinut in pozitie verticala (normal la 5 luni)			
Sezand	Nu poate sta in sezand	Sta cu sprijin la sold  (normal la 4 luni)	Se sprijina  (normal la 6 luni)	Sta stabil  (normal la 7-8 luni)	Pivoteaza (se rotește)  (normal la 9 luni)	
Prinderea voluntara	Nu prinde	Foloseste toata mana	Index si police, dar cu prindere imatura	Prinderea pensa		
Abilitatea de a lovi cu picioarele (in decubit dorsal)	Nu loveste cu picioarele	Loveste orizontal, fara a ridica picioarele	Loveste in sus (vertical)  (normal la 3 luni)	Atinge piciorul  (normal la 4-5 lu)	Atinge degetele de la picioare  (normal la 5-6 lu)	
Rostogolire	Nu se rostogoleste	Se rostogoleste pe o parte (normal la 4 luni)	De pe burta pe spate (normal la 6 luni)	De pe spate pe burta (normal la 6 luni)		
Tarare	Nu ridica capul	Pe coate  (normal la 3 luni)	Pe mana intinsa  (normal la 4 luni)	Tarare plata pe abdomen  (normal la 8 luni)	Tarare pe maini si genunchi  (normal la 10 lu)	
Ortostatism	Nu isi sustine greutatea	Sustine greutatea (normal la 4 luni)	Sta cu sprijin (normal la 7 luni)	Sta fara ajutor (normal la 12 lu)		
Mers		Topaie/sare (normal la 6 luni)	Merge lateral (merge tinandu-se) (normal la 12 luni)	Merge independent (normal la 15 lu)		

Scor total: / 26

SCALA HAMMERSMITH EXTINSA (HFMSE)

Nume:

Data nasterii:

Data evaluarii:

Timpul pt completarea testului:

Data chirurgiei spinale:

Evaluator:

Inercuiti cel mai mare nivel de mobilitate independenta

LDC = limitat de contracture

Nici unul - Se roteste - Se taraste pe fese - Se taraste/Merge in patru labe - Merge cu carje/
cadru/ cadru cu roti - Merge cu OGGP/OGP - Merge independent

Comentariu:.....

Test	Instructiuni	2	1	0	L D C	S =	Comentarii S= scor
1. Pozitia sezanda pe suport/ scaun. Poate fi la marginea suportului sau pe suport/podea a. Notati cel mai bun rezultat	a. <i>Poți sta în șezut pe masa de tratament/scaun, fără să te sprijini pe mâini, până număr la 3? (Fără sprijin la spate/labele picioarelor +/- sprijin)</i>	Poate sta în șezut fără a se sprijini pe mâini 3 secunde sau peste	Are nevoie să se sprijine pe o mână pentru a-și menține echilibrul timp de 3 secunde	Are nevoie să se sprijine pe ambele mâini pentru a-și menține echilibrul Nu poate sta în șezut			b. Elementul 1 Postura predominantă a coloanei vertebrale c. d.  e.  f.  g. h. i. Postura predominantă a picioarelor j.  k.  l.  m. n.
2. Poziție șezândă cu picioarele întinse Picioarele întinse = genunchii pot fi flexați, rotulele îndreptate în sus, gleznele departate la	<i>Poți sta în șezut pe podea/masa de tratament, fără să te sprijini pe mâini, cu picioarele drepte, până număr la 3?</i>	Poate să șadă pe podea/masa de tratament cu picioarele drepte fără a se sprijini pe mâini timp de 3 secunde	Poate să șadă pe podea/masa de tratament cu picioarele drepte sprijinindu-se într-o mână timp de 3 secunde	Poate să șadă cu picioarele întinse sprijinindu-se pe ambele mâini timp de 3 secunde Sau nu poate să șadă cu picioarele întinse			Încercuiești postura predominantă a coloanei vertebrale și cea a picioarelor

< 10 cm între ele							
3. O mână pe cap în poziție șezândă Măinile trebuie să atingă capul deasupra nivelului urechilor	<i>Poți duce o mână pe cap fără să îți îndoi gâtul ?</i>	Poate să ducă o mână pe cap. Capul și trunchiul rămân stabile	Poate duce mâna pe cap doar dacă își flexează capul	Nu-și poate duce mâna la cap nici dacă folosește mișcări ale capul și trunchiului			Dr / Stg
4. Două mâini pe cap în poziție șezândă Măinile trebuie să atingă capul deasupra nivelului urechilor	<i>Poți duce ambele mâini pe cap în același timp fără să-ți îndoi gâtul ?</i>	Poate pune ambele mâini pe cap, brațele nu ating părțile laterale. Capul și trunchiul rămân stabile	Poate pune mâinile pe cap, dar numai prin flexie a capului sau prin înclinare laterală sau prin mișcarea de catarare a mâinilor în sus sau prin punerea lor pe rând	Nu poate pune ambele mâini pe cap			
5. Rotire din decubit dorsal în decubit lateral	<i>Te poți roti pe o parte în ambele direcții? Încearcă să nu-ți folosești mâinile</i>	Poate să facă o jumătate de rotire din decubit dorsal în ambele părți	Poate să facă o jumătate de rotire doar în partea dreaptă sau în cea stângă	Nu poate să facă o jumătate de rotire în nicio parte			Umerii perpendiculari pe podea. Trunchiul și șoldurile aliniate la corp
Test	Instructiuni	2	1	0	L D C	S =	Comentarii S= scor
6. Rotire din decubit ventral în decubit dorsal spre dreapta	<i>Te poți roti de pe burtă pe spate în ambele direcții?</i>	Se întoarce în poziție de decubit dorsal cu brațele libere spre dreapta	Se întoarce în poziție de decubit dorsal folosindu-și brațele pentru a se împinge/trage	Nu se poate întoarce în decubit dorsal			
7. Rotire din decubit ventral în decubit dorsal spre stânga		Se întoarce în poziție de decubit dorsal cu brațele libere spre stânga	Se întoarce în decubit dorsal folosindu-și brațele pentru a se împinge/trage	Nu se poate întoarce în decubit dorsal			
8. Rotire din decubit	<i>Te poți roti de</i>	Se întoarce în poziție de	Se întoarce în poziție de	Nu se poate întoarce în			

dorsal în decubit ventral spre dreapta	<i>pe spate pe față în ambele direcții?</i>	decubit ventral cu brațele libere spre dreapta	decubit ventral împingand/ tragandu-se în brațe	decubit ventral			
9. Rotire din decubit dorsal în decubit ventral spre stânga		Se întoarce în poziție de decubit ventral cu brațele libere spre stânga	Se întoarce în poziție de decubit ventral împingand/ tragandu-se în brațe	Nu se poate întoarce în decubit ventral			
10. Din poziție șezândă în poziție întinsă	<i>Te poți întinde în mod controlat din poziție șezândă?</i>	Se poate întinde în culcat în mod controlat, prin lateral sau folosindu-se de haine	Se poate întinde prin cădere în față și rotire către lateral	Nu poate sau cade			
11. Sprijinire pe antebrațe	<i>Te poți sprijini pe antebrațe și să rămâi așa până număr la 3?</i>	Poate să se sprijine pe coate, cu capul ridicat, timp de 3 secunde	Menține poziția când este așezat, timp de 3 secunde	Nu poate			
12. Ridicarea capului din decubit ventral	<i>Îți poți ridica capul, ținând brațele în lateral, până număr la 3?</i>	Poate să-și ridice capul în decubit ventral, cu brațele jos pe langa corp, timp de 3 secunde	Își ridică capul cu brațele poziționate înaintea, timp de 3 secunde	Nu poate			
13. Sprijinire pe brațele întinse	<i>Te poți sprijini cu brațele întinse până număr la 3?</i>	Poate să sprijine pe brațele întinse, cu capul ridicat, timp de 3 secunde	Poate să sprijine pe brațele întinse, dacă este poziționat, timp de 3 secunde	Nu poate			
14. De la poziția întinsă în poziția șezândă	<i>Poți trece din poziția întinsă în poziția șezândă fără să te răsucești pe burtă?</i>	Poate, cu redresare prin lateral	Se întoarce în decubit ventral sau către podea	Nu poate			

15. Statul în patru labe	<i>Te poți așeza pe mâini și genunchi cu capul sus și să stai așa până număr la 3?</i>	Poate sta în patru labe - capul sus timp de 3 secunde	Menține poziția când este așezat, timp de 3 secunde	Nu poate			
16. Deplasare în patru labe	<i>Te poți deplasa în față în patru labe?</i>	Poate să se deplaseze în patru labe în față - mișcă toate cele patru membre de două sau mai multe ori	Mișcă toate cele patru membre o singură dată	Nu poate			
Test	Instructiuni	2	1	0	L D C	S =	Comentarii S= scor
17. Ridicarea capului din decubit dorsal	<i>Îți poți ridica capul și să te uiți la degetele de la picioare cu brațele încrucișate până număr la 3?</i>	În decubit dorsal, capul trebuie să se ridice pe linia mediană. Bărbia se deplasează către piept. Menține poziția timp de 3 secunde	Capul este ridicat, dar prin flexie laterală sau fără flexia gâtului. Menține poziția timp de 3 secunde	Nu poate			
18. Poziția în picioare cu sprijin	<i>Poți sta în picioare sprijinindu-te cu o mână până număr la 3?</i>	Poate sta în picioare sprijinindu-se cu o mână timp de 3 secunde	Poate sta în picioare cu sprijin minim la nivelul trunchiului (nu al șoldului) timp de 3 secunde	Poate sta sprijinindu-se pe mână, având nevoie și de sprijin suplimentar la nivel genunchiului/șoldului, timp de 3 secunde Sau nu poate			
19. Poziția în picioare fără sprijin	<i>Poți sta în picioare fără a te sprijini de nimic până număr la 3?</i>	Poate sta în picioare în mod independent peste 3 secunde	Stă în picioare în mod independent timp de 3 secunde	Stă în picioare doar scurt timp (mai puțin de 3 secunde)			

				Sau nu poate			
20. Pășire	<i>Poți merge fără niciun ajutor sau aparat de susținere? Arată-mi!</i>	Poate face peste 4 pași fără ajutor	Poate face 2-4 pași fără ajutor	Nu poate			
21. Flexia șoldului drept în decubit dorsal	<i>Îți poți aduce genunchiul drept la piept?</i>	Se obține flexia completă a șoldului	Inițiază flexia șoldului drept și a genunchiului (peste 10% din rangul de mișcare disponibil)	Nu poate			
22. Flexia șoldului stâng în decubit dorsal	<i>Îți poți aduce genunchiul stâng la piept?</i>	Se obține flexia completă a șoldului	Inițiază flexia șoldului stâng și a genunchiului (peste 10% din rangul de mișcare disponibil)	Nu poate			
23. Din poziție înalta pe genunchi, în poziția de stat pe genunchiul drept	<i>Îți poți ridica genunchiul stâng astfel încât laba piciorului să stea lipită de sol, fără a-ți folosi brațele, și să rămâi așa până număr la 10?</i>	Utilizează brațele pentru tranziție, brațele sunt libere cât stă într-un singur genunchi timp de 10 secunde	Mentine standul pe un genunchi, sprijinindu-se pe un braț timp de 10 secunde	Nu poate			
24. Din poziție înalta pe genunchi, în poziția de stat pe genunchiul stâng	<i>Îți poți ridica genunchiul drept astfel încât laba piciorului să stea lipită de sol, fără a-ți folosi brațele, și să rămâi așa până număr la 10?</i>	Utilizează brațele pentru tranziție, brațele sunt libere cât stă într-un singur genunchi timp de 10 secunde	Mentine standul pe un genunchi sprijinindu-se pe un braț timp de 10 secunde	Nu poate			
Test	Instructiuni	2	1	0	L D C	S =	Comentarii S= scor
25. Din poziție înalta pe	<i>Te poți ridica în picioare din această poziție,</i>	Poate, fara ajutorul brațelor	Poate transfera greutatea de	Nu poate			

genunchi, în poziția în picioare, pornind cu piciorul stâng	<i>pornind cu piciorul stâng, fără a te folosi de mâini? Poate necesita demonstrație</i>		la nivelul ambilor genunchi (cu sau fără sprijin în brațe)			
26. Din poziție înaltă pe genunchi în poziția în picioare, pornind cu piciorul drept	<i>Te poți ridica în picioare din această poziție, pornind cu piciorul drept, fără a te folosi de mâini? Poate necesita demonstrație</i>	Poate, fara ajutorul brațelor	Poate îndepărta greutatea de la nivelul ambilor genunchi (cu sau fără sprijin în brațe)	Nu poate		
27. Din poziția în picioare în poziția șezândă	<i>Te poți așeza pe podea, în mod controlat? Încearcă să nu-ți folosești brațele!</i>	Poate să se așeze fără a folosi brațele și fără a se prăbuși	Se așază pe podea dar își folosește brațele sau se prăbușește	Nu poate		
28. Ghemuire	<i>Te poți ghemui? Imaginează-ți că te așezi pe un scaun foarte jos</i>	Efectuează ghemuirea fara ajutorul bratelor (flexează șoldurile și genunchii la cel puțin 90°)	Inițiază ghemuirea (peste 10%), foloseste sprijinul pe brațe	Nu poate iniția		
29. Salt în față 30 cm	<i>Poți sări cât mai mult, cu ambele picioare, de la această linie până la cealaltă?</i>	Sare cel puțin 30 cm, cu ambele picioare simultan	Sare între 5 și 27,5 cm, cu ambele picioare simultan	Nu poate sări cu ambele picioare simultan.		
30. Urcarea treptelor folosind balustrada	<i>Poți urca pe trepte? Te poți folosi de o balustrada</i>	Urcă 4 trepte folosind balustrada și pășind alternativ	Urcă 2-4 trepte, folosind o balustradă, în orice mod de a păși	Nu poate urca 2 trepte folosind o balustradă		
31. Coborârea treptelor folosind balustrada	<i>Poți coborî pe trepte? Te poți folosi de o balustrada</i>	Coboară 4 trepte folosind balustrada și pășind alternativ	Coboară 2-4 trepte, folosind o balustradă, în orice mod de a păși	Nu poate coborî 2 trepte folosind o balustradă		
32. Urcarea treptelor fără a	<i>Poți urca pe trepte? Încearcă să nu te folosești de balustrada</i>	Urcă 4 trepte cu brațele libere și	Urcă 2-4 trepte, cu brațele libere, în orice mod	Nu poate urca 2 trepte cu brațele libere		

folosi balustrada		pășind alternativ	de a păși				
33. Coborârea treptelor fără a folosi balustrada	<i>Poți coborî pe trepte? Încearcă să nu te folosești de balustrada</i>	Coboară 4 trepte cu brațele libere și pășind alternativ	Coboară 2-4 trepte, cu brațele libere, în orice mod de a păși	Nu poate coborî 2 trepte cu brațele libere			
SCOR		Rezultate de 2 =	Rezultate de 1 =	Rezultate de 0 =	TOTAL L = /66		

TESTUL DE MERS 6 MINUTE (6MWT)

Subiect:	Data testului (zz/ll/aa): __/__/__
Evaluator:	

Lista de verificare pre-test:	Da	Nu	Nu se aplica
1. Pacientul poarta incaltaminte adecvata?	☐	☐	
2. Pacientul nu poarta nicio orteza deasupra gleznei?	☐	☐	
3. Subiectul s-a odihnit timp de 10 minute ?	☐	☐	
4. KT a demonstrat mersul?	☐	☐	
5. Asistentul „urmaritor” este considerat competent de catre KT?	☐	☐	
6. A fost oferita oportunitatea de a merge la baie?	☐	☐	
Raspunsurile 1- 6 trebuie sa fie da pentru a continua cu 6MWT	☐	☐	
Care este locatia testului?			

Locatie =			
Este aceeași locație ca la testele anterioare?	☐	☐	☐
Care este suprafața podelei? Suprafața podelei =			
Pacientul poartă talonete adăugate în pantofi? Descrieți	☐	☐	
Tipul inserției =			
Aceasta este o repetare a testului pentru că primul test a fost nevalid?	☐	☐	

Nr	Distanța (M)	Timpul (m:ss)		Nr	Distanța (M)	Timpul (m:ss)	DETALII DESPRE CADERE		
								Timpul caderii (m:ss)	Timpul revenirii (m:ss)
0	0	0:00		20	500	: _ _	Caderea A	: _ _	: _ _
1	25	: _ _		21	525	: _ _	Caderea B	: _ _	: _ _
2	50	: _ _		22	550	: _ _	Caderea C	: _ _	: _ _
3	75	: _ _		23	575	: _ _	Caderea D	: _ _	: _ _
4	100	: _ _		24	600	: _ _	Pacientul a cazut în timpul testului? Dacă da, va rog să furnizați detalii în	☐ Da ☐ Nu	
5	125	: _ _		25	625	: _ _			
6	150	: _ _		26	650	: _ _			
7	175	_ : _ _		27	675	_ : _ _			

							tabelul de mai sus.	
8	200	: _ _		28	700	: _ _	NOTITE:	
9	225	: _ _		29	725	: _ _		
10	250	: _ _		30	750	: _ _		
11	275	: _ _		31	775	: _ _		
12	300	: _ _		32	800	: _ _		
13	325	: _ _		33	825	: _ _		
14	350	: _ _		34	850	: _ _		
15	375	: _ _		35	875	: _ _		
16	400	: _ _		36	900	: _ _		
17	425	: _ _		FIN	_ _ _	: _ _		
18	450	: _ _						
19	475	: _ _						

**MODELUL REVIZUIT DE EVALUARE A MEMBRELOR SUPERIOARE PENTRU
AMS
(RULM)**

Data evaluarii: ☐☐/☐☐/☐☐☐ Z Z L L A A A A Bratul preferat: ☐ Drept ☐ Stang ☐ Ambidextru Contractura cot drept: ☐ Da ☐ Nu Contractura cot stang: ☐ Da ☐ Nu Salbutamol: ☐ Da ☐ Nu Chirurgie spinala: ☐ Da ☐ Nu Partea testata: ☐ Dreapta ☐ Stanga	Ora inceperii (HH:MM): ____ : format 24 ore Numele pacientului: _____ Numele evaluatorului: _____ Semnatura evaluatorului: _____
Comentarii: _____ _____	

Scala Clasificării Egen Versiunea a 2-a Steffensen 2008		
Nume:		
Data evaluării:		
Evaluator:		
NOTA: *Notați cele mai bune rezultate pe care le-ați avut în ultimele 2 săptămâni, mai ales dacă există variații între "zilele bune" și "zilele rele".		
(vă rog să încercați)		
1	Abilitatea de a utiliza scaunul cu roțile. Cum vă deplasați în interior și în exterior?	N/A
	Capabil de a utiliza scaunul manual cu roțile pe teren plan, 10 m < minut	0
	Capabil de a utiliza scaunul manual cu roțile pe teren plan, 10 m > minut	1
	Incapabil de a utiliza un scaun manual cu roțile, necesită scaun cu roțile electric	2
	Utilizează scaun cu roțile electric, dar ocazional are dificultăți în menținerea direcției	3
2	Abilitatea de a se transfera din scaunul cu roțile. Cum vă transferați din scaunul dvs. cu roțile în pat?	N/A
	Capabil să se transfere din scaunul cu roțile fără ajutor	0
	Capabil să se transfere independent din scaunul cu roțile, necesitând ustensile ajutătoare (hoist, easy glide)	1
	Necesită asistență pentru transfer cu sau fără ustensile ajutătoare (hoist, easy glide)	2
	Necesită suportul capului atunci când este ridicat și transferat din scaunul cu roțile	3
3	Abilitatea de a sta în picioare. Stați uneori în picioare? Cum faceți asta?	N/A
	Capabil să stea în picioare cu suport al genunchilor, ca atunci când utilizează bretele	0
	Capabil să stea în picioare cu suport al genunchilor și coapselor, ca atunci când utilizează ustensile ajutătoare	1
	Capabil să stea în picioare cu suport al întregului corp	2
	Incapabil de a sta în picioare	3
4	Abilitatea de a-și menține echilibrul în scaunul cu roțile. Vă puteți apleca în față și în lateral și să reveniți în poziție verticală?	N/A
	Capabil să se împingă în poziție verticală din flexie anterioară completă prin împingerea în sus cu mâinile	0
	Capabil să miște partea superioară a corpului $\geq 30^\circ$ în toate direcțiile din poziția verticală, dar nu se poate împinge vertical, ca în descrierea de mai sus	1
	Capabil să miște partea superioară a corpului $\leq 30^\circ$ dintr-o parte în cealaltă	2
	Incapabil de a schimba poziția părții superioare a corpului, nu poate sta fără suport total al trunchiului și capului	3
5	Abilitatea de a mișca brațele. Puteți mișca degetele, mâinile și brațele împotriva gravitației?	N/A
	Capabil să ridice brațele deasupra capului cu sau fără mișcări compensatorii	0
	Incapabil să ridice brațele deasupra capului, dar capabil să ridice antebrațele împotriva gravitației, de ex. mâinile la gură cu/fără suport al coatelor	1
	Incapabil să ridice antebrațele împotriva gravitației, dar capabil să își folosească mâinile împotriva gravitației atunci când antebrațele sunt susținute	2
	Incapabil să utilizeze mâinile împotriva gravitației dar capabil să își utilizeze degetele	3
6	Abilitatea de a-și utiliza mâinile și brațele pentru a mânca. Puteți descrie cum mâncați?	N/A
	Capabil să bea și să mănânce fără suport al coatelor	0
	Mănâncă și bea cu suport al coatelor	1
	Mănâncă și bea cu suport al coatelor; cu ajutorul suplimentar al mâinii opuse și/sau al ustensilelor ajutătoare	2
	Trebuie hrănit	3
7	Abilitatea de a se întoarce în pat. Cum vă întoarceți în pat pe parcursul nopții?	N/A
	Capabil să se întoarcă în pat cu așternuturi	0
	Are nevoie de ajutor să se întoarcă în pat sau se poate întoarce în anumite direcții	1
	Incapabil să se întoarcă în pat. Trebuie întors de 0 – 3 ori pe parcursul nopții	2
	Incapabil să se întoarcă în pat. Trebuie întors de ≥ 4 ori pe parcursul nopții	3
8	Abilitatea de a tuși. Cum tușiți atunci când trebuie să o faceți?	N/A
	Poate tuși eficient	0
	Are dificultăți în a tuși și uneori necesită ajutor suplimentar manual. Capabil să își curețe gâtul	1
	Necesită mereu ajutor când trebuie să tușească. Este posibil să tușească în anumite poziții și cu ajutor suplimentar manual, ustensile ajutătoare (air-stacking) etc	2
	Incapabil să tușească. Necesită aspirație și/sau tehnici de hiperventilație sau respirație intermitentă cu presiune pozitivă (IPPB) pentru a putea menține căile aeriene libere	3
9	Abilitatea de a vorbi. Puteți vorbi în așa fel încât ceea ce spuneți să fie înțeles dacă stați în punctul cel mai îndepărtat al unei camere mari?	N/A
	Discurs puternic. Capabil să cânte sau să vorbească tare	0
	Vorbește normal, dar nu poate ridica tonul	1
	Vorbește cu ton scăzut și necesită o respirație după 3 – 5 cuvinte	2
	Vorbirea este greu de înțeles de către cei care nu fac parte dintre rudele apropiate	3
10	Stare de bine fizică. Aceasta se referă doar la insuficiența respiratorie (vezi manualul). Utilizează categoriile ca întrebări.	N/A

	Nu se plânge, se simte bine	0
	Obosește ușor. Are dificultăți în a se odihni într-un scaun sau în pat	1
	A pierdut în greutate, și-a pierdut pofta de mâncare, îi este frică să adoarmă noaptea, doarme prost	2
	La cele de la scorul 2 se adaugă simptome adiționale: schimbări în starea de spirit, dureri abdominale, palpitații, transpirații	3

11	Fatigabilitate pe parcursul zilei. Trebuie să vă organizați ziua sau să vă odihniți pentru a evita să deveniți prea obosiți?	N/A
	Nu devine obosit pe parcursul zilei.	0
	Necesită limitarea activității pentru a evita să devină prea obosit	1
	Necesită limitarea activității și o perioadă de pauză pentru a evita să devină prea obosit	2
	Devine obosit pe parcursul zilei chiar dacă se odihnește și își limitează activitatea	3

12	Controlul capului. De cât suport al capului aveți nevoie în scaunul dvs. cu rotile?	N/A
	Nu necesită suport al capului	0
	Necesită suport al capului atunci când urcă sau coboară o pantă (o rampă standard de 15 °)	1
	Necesită suport al capului atunci când conduce scaunul cu rotile	2
	Atunci când stă nemișcat într-un scaun cu rotile necesită suport al capului	3

13	Abilitatea de a controla o manetă (joystick). Ce tip de manetă folosiți pentru a controla scaunul?	N/A
	Folosește o manetă clasică, fără adaptări speciale	0
	Folosește o manetă adaptată sau are scaunul modificat ca să poată folosi maneta	1
	Folosește alte metode pentru direcționarea scaunului decât maneta, cum ar fi sisteme de suflat/aspirat sau conducerea prin scanare	2
	Nu poate folosi scaunul cu rotile; are nevoie de altă persoană pentru manevrarea lui	3

14	Consistența mâncării. Este nevoie de modificarea mâncării în orice fel pentru a o putea consuma?	N/A
	Poate consuma mâncăruri cu orice consistență	0
	Mănâncă feliat sau bucățele mici de mâncare sau evită mâncarea tare sau gumoasă	1
	Mănâncă doar mâncarea făcută piure sau tocată	2
	Principala metodă de hrănire este cu ajutorul unui pai	3

15	Mâncatul (cu sau fără asistentă). Cât durează să mănânce o masă întreagă?	N/A
	Poate mânca o masă întreagă simultan cu ceilalți participanți la masă	0
	Poate mânca o masă întreagă simultan cu ceilalți doar dacă este încurajat sau are nevoie de timp adițional (aproximativ 10 min)	1
	Poate mânca o masă întreagă dar necesită substanțial mai mult timp față de ceilalți care consumă aceeași masă (15 min sau mai mult)	2
	Nu poate mânca o masă întreagă nici dacă i se oferă timp adițional sau asistentă	3

16	Înghițire. Aveți vreodată probleme la înghițit ?	N/A
	Nu are niciodată probleme când înghițe și nu se înecă niciodată cu mâncare sau cu apă	0
	Poate avea ocazional (mai rar de o dată pe lună) probleme la înghițirea anumitor alimente sau se înecă ocazional	1
	Are regulat probleme la consumul mâncării sau al băuturii sau se înecă cu mâncare sau băutură (mai frecvent decât o dată pe lună)	2
	Are probleme la înghițirea salivei sau a secrețiilor	3

17	Folosirea mâinii. Pe care dintre aceste activități le puteți face ?	N/A
	Poate desface capacul unei sticle de apă sau a unui suc, desfășurând sigiliul	0
	Poate scrie două rânduri sau să folosească tastatura calculatorului	1
	Se poate semna sau poate trimite un mesaj text sau poate folosi telecomanda	2
	Nu poate folosi mâinile	3

SCOR TOTAL / 51		
------------------------	--	--

Comentarii. Motive pentru care întrebările de mai sus nu s-au putut aplica. (N/A)

Intervenție chirurgicală (rugăm menționarea datei și tipului operației)

Data începerii folosirii ventilației asistate și tipul.

Înălțime.

Greutate.

FVC (capacitatea vitală forțată)

FVC%

scorul Brooke