BNDMR
Banque Nationale de Données Maladies Rares

Recueil complémentaire - Filière FilSLAN

Guide utilisateur

Juillet 2026

Sommaire

Sommaire ***2***
Contexte ***3***
1. Action 1.7 du PNMR3 3
2. Un recueil complémentaire FilSLAN 3
Le recueil ***4***
1. Conditions d'accès au recueil complémentaire 4
2. Accéder au recueil complémentaire dans le formulaire 4
2.1. Lors de la création d'une fiche patient dans BaMaRa *4*
2.2. Dans une fiche patient déjà existante *6*
3. Navigation entre le SDM et le recueil 6
4. Complétion du recueil complémentaire 6
4.1. Les types de champs *7*
4.1.1. Le bouton radio *7*
4.1.2. La liste déroulante à choix unique *7*
4.1.3. Champ à affichage conditionné *8*
4.2. Les valeurs numériques *8*
4.2.1. Décimales *8*
4.2.2. Dates *8*
4.3. Enregistrer *8*
5. Le recueil complémentaire dans la fiche patient 9
5.1. Affichage dans la fiche patient *9*
5.2. Modification d'un recueil complémentaire déjà créé *9*
5.3. Suppression d'un recueil complémentaire *9*
Captures d'écran du recueil ***10***
1. SLA 10
1.1. Formulaire – exemple rempli *10*
1.2. Fiche patient complétée – autre exemple *14*
Listes, comptages et extractions (à venir) ***17***
1. Listes de patients ayant un recueil complémentaire 17
2. Extraction des données du recueil complémentaire 17
Contenu détaillé du recueil ***18***

Contexte

1. Action 1.7 du PNMR3

Dans le cadre du Plan National Maladies Rares 3, l'action 1.7 matérialise la volonté d'action du ministère sur le sujet de l'errance diagnostique :

« **Action 1.7 : Confier aux CRMR, avec l'appui des FSMR, la constitution d'un registre national dynamique des personnes en impasse diagnostique à partir de la BNDMR**

Le réexamen des dossiers des personnes malades est nécessaire au fur et à mesure de l'évolution des connaissances et des technologies. Il permettra de réduire les pertes de chance en termes de prise en charge. Il est particulièrement important au plan diagnostique. Il conviendra de :

- Construire un registre national interopérable en s'appuyant sur les données de la BNDMR pour les personnes identifiées « sans diagnostic » dans le set minimal de données ;

- Favoriser la réalisation de travaux de recherche (cf. axe 5) : ce registre aidera à la réalisation de travaux de recherche sur les impasses diagnostiques. Il sera associé chaque fois que possible à des bio-banques déjà constituées (recensées par les FSMR) ou le cas échéant à de nouvelles bio-banques en fonction des besoins identifiés ;

- Confier à l'observatoire du diagnostic (cf. action 1.4) la production d'un bilan annuel des données colligées et des travaux réalisés à partir de ce registre. »

2. Un recueil complémentaire FilSLAN

La faisabilité et l'intérêt de 3 recueils complémentaires spécifiques, dans l'application BaMaRa, **permettant de décrire les patients sans diagnostic pris en charge par** la filière FILNEMUS ont été évalués dans le cadre d'un projet pré-pilote . La pertinence de la solution a été validée et élargie à d'autres filières dont la Filière FilSLAN.

Ce document vous aidera à vous familiariser avec toutes les fonctionnalités du recueil complémentaire SLA de BaMaRa et vous accompagnera pas à pas dans sa prise en main.

Il est complémentaire du **Guide utilisateurs de BaMaRa**, qui explique le fonctionnement général de l'application, et au **Guide des variables de BaMaRa**, document qui reprend chacune des modalités du formulaire pour les expliciter (disponibles sur le site de la BNDMR : http://www.bndmr.fr/participer/guides-et-bonnes-pratiques/ et également sur le site de BaMaRa, rubrique Aide).

Le recueil

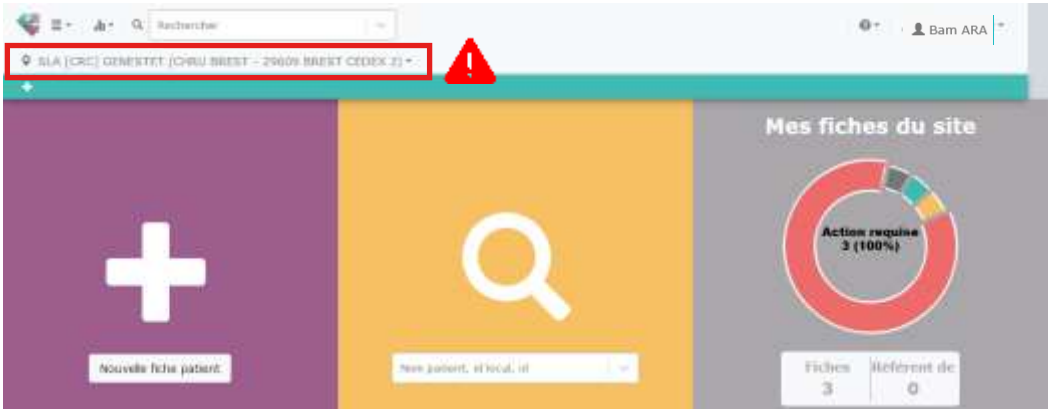
1. Conditions d'accès au recueil complémentaire

Ils ne sont accessibles qu'aux sites FilSLAN créés spécifiquement dans BaMaRa. Vous devez vous être inscrit sur l'un d'eux. Si ce n'est pas le cas, contactez le gestionnaire des comptes BaMaRa de votre établissement.

Seuls les utilisateurs des sites de FilSLAN pourront **compléter et/ou supprimer** le recueil complémentaire.

En revanche, tout utilisateur de BaMaRa ayant accès à la fiche du patient pourra voir les données du recueil complémentaire dans la fiche récapitulative du patient, sans pouvoir le modifier.

Il faut donc spécifiquement se positionner sur l'un de ces sites pour pouvoir les afficher en écriture (en haut à gauche de l'écran). Vérifiez donc toujours que vous êtes dans le bon site de rattachement. Si ce n'est pas le cas, changez de site en cliquant sur la flèche de droite.



2. Accéder au recueil complémentaire dans le formulaire

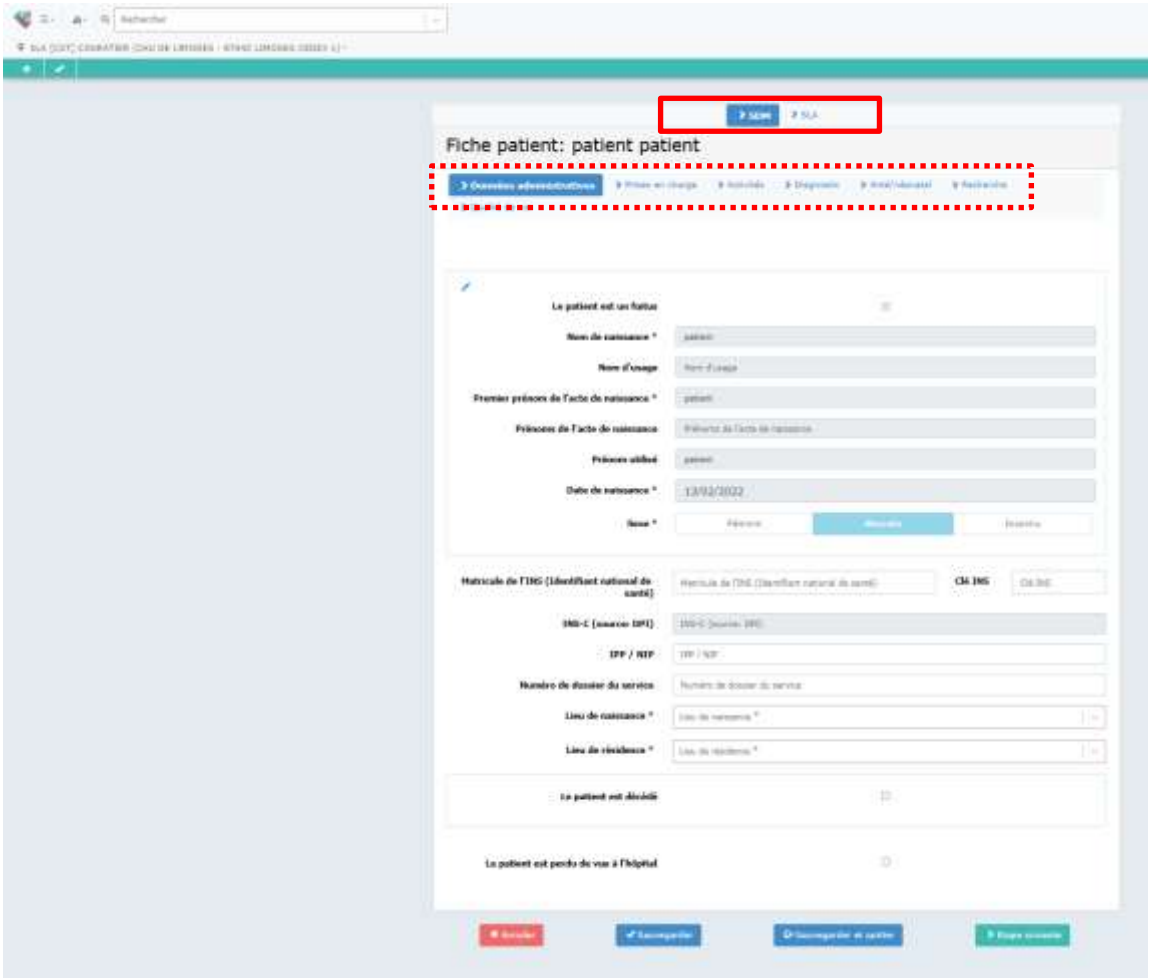
2.1. Lors de la création d'une fiche patient dans BaMaRa

Afin de pouvoir créer un recueil complémentaire, il vous faut tout d'abord créer une fiche patient comme habituellement (si nécessaire, consultez le guide utilisateur de BaMaRa).

ⓘ Vous devez au minimum remplir les 4 champs requis pour la création d'une fiche *(nom, prénom, date de naissance et sexe)* et sauvegarder pour pouvoir passer aux onglets suivants ou aux recueils.



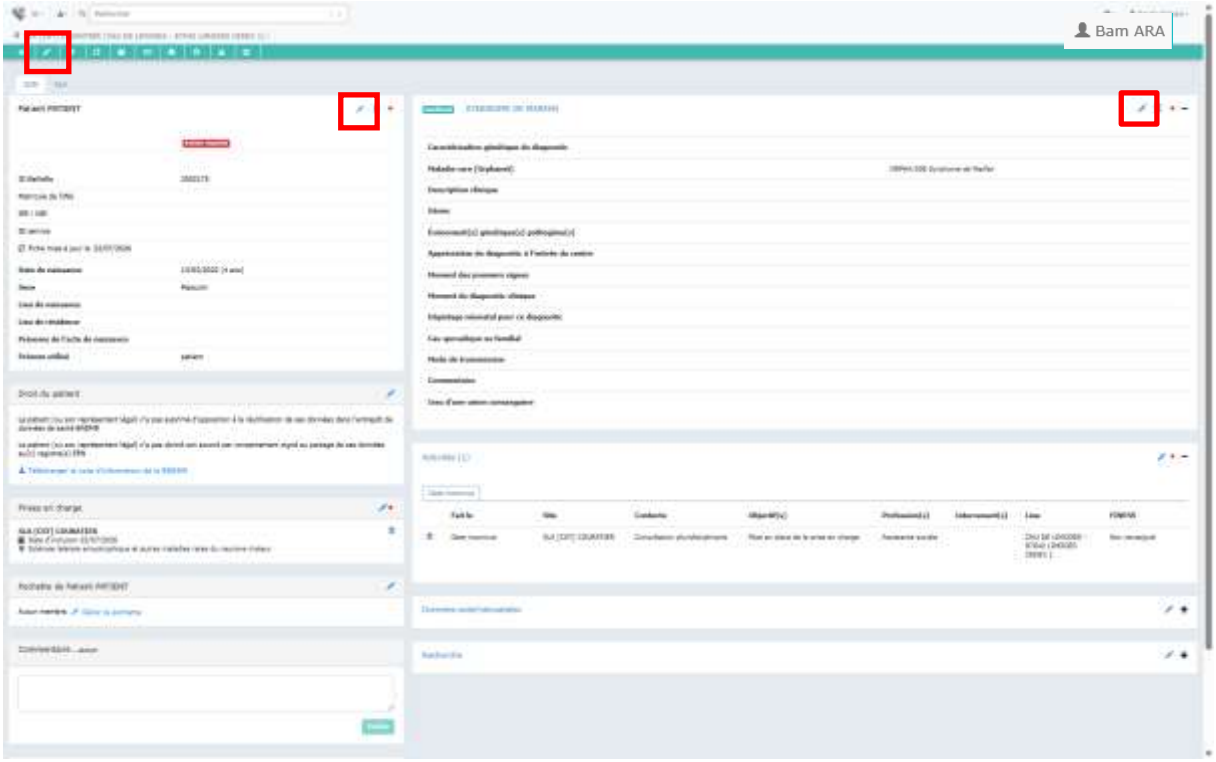
Une fois les 4 champs complétés et sauvés, vous verrez apparaître l'onglet du recueil complémentaire SLA.



Bonne pratique : nous vous conseillons de compléter la partie SDM avant de remplir le recueil complémentaire.

2.2. Dans une fiche patient déjà existante

Si la fiche patient est déjà existante, affichez-la et cliquez sur un des crayons pour entrer dans le formulaire afin de la modifier :



Vous constaterez alors qu'en haut de page, vous avez accès aux onglets vous donnant accès au recueil complémentaire.

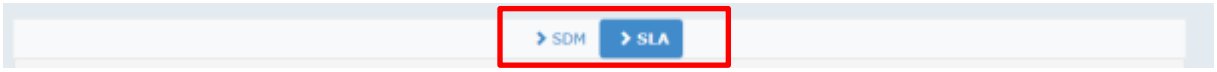


3. Navigation entre le SDM et le recueil

La navigation entre les recueils d'une même fiche patient est possible grâce aux onglets :



=> recueil du set de données minimum

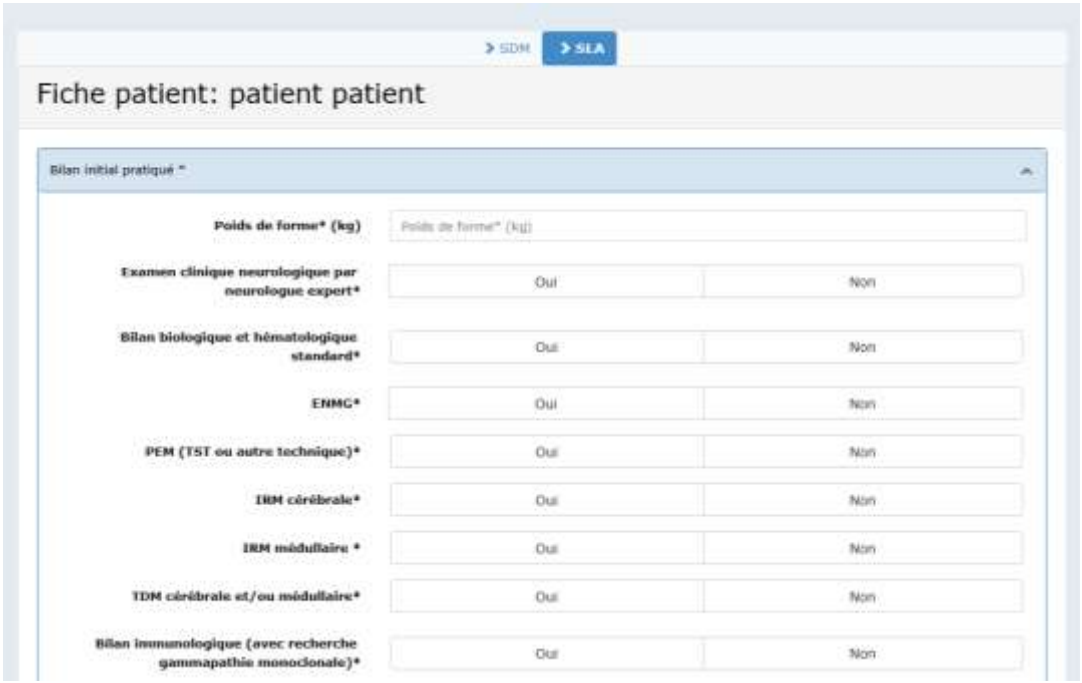


=> recueil complémentaire pour les patients sans diagnostic à suspicion de sclérose latérale amyotrophique.

4. Complétion du recueil complémentaire

Cliquez sur l'onglet correspondant au recueil complémentaire que vous souhaitez renseigner.

Le recueil apparaît vide :



4.1. Les types de champs

4.1.1. Le bouton radio

Celui-ci donne un choix unique, par simple clic sur la valeur souhaitée :



4.1.2. La liste déroulante à choix unique



Cliquez dans le champ pour afficher la liste déroulante et sélectionnez la valeur souhaitée.



4.1.3. Champ à affichage conditionné

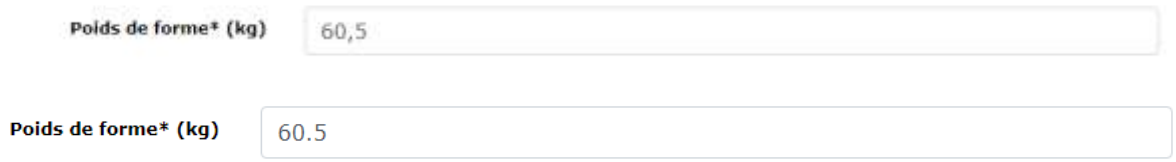
En fonction de la valeur sélectionnée dans un premier champ, un second champ s'affiche :



4.2. Les valeurs numériques

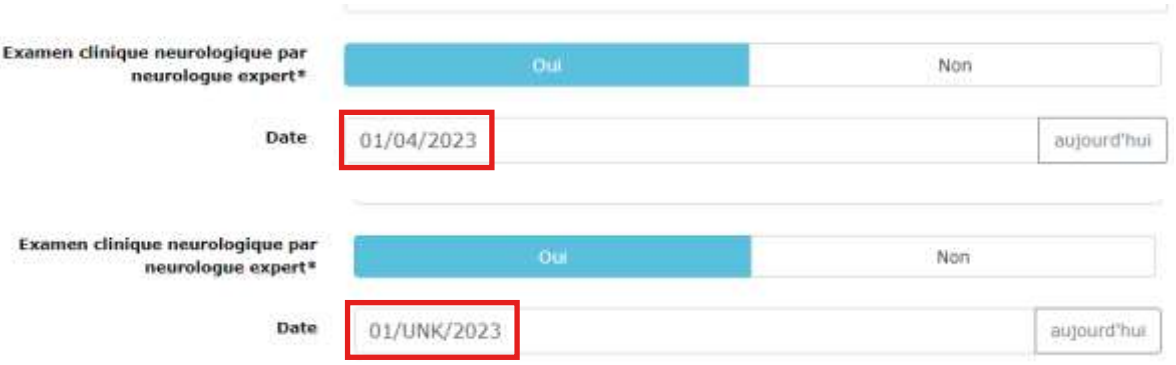
4.2.1. Décimales

Lors de la saisie de valeurs numériques, la décimale peut être séparée par une virgule « , » ou un point « . ».



4.2.2. Dates

Les dates doivent être au format **JJ/MM/AAAA** mais les dates partielles sont acceptées.

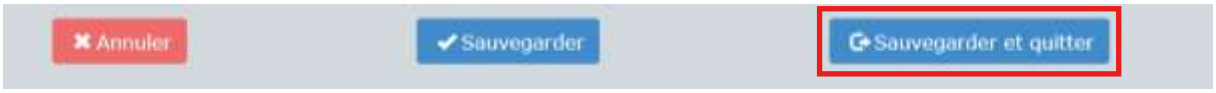


4.3. Enregistrer

Complétez les champs du recueil. Vous pouvez enregistrer à tout moment, même si tous les champs ne sont pas remplis en cliquant sur « sauvegarder » en bas de page :



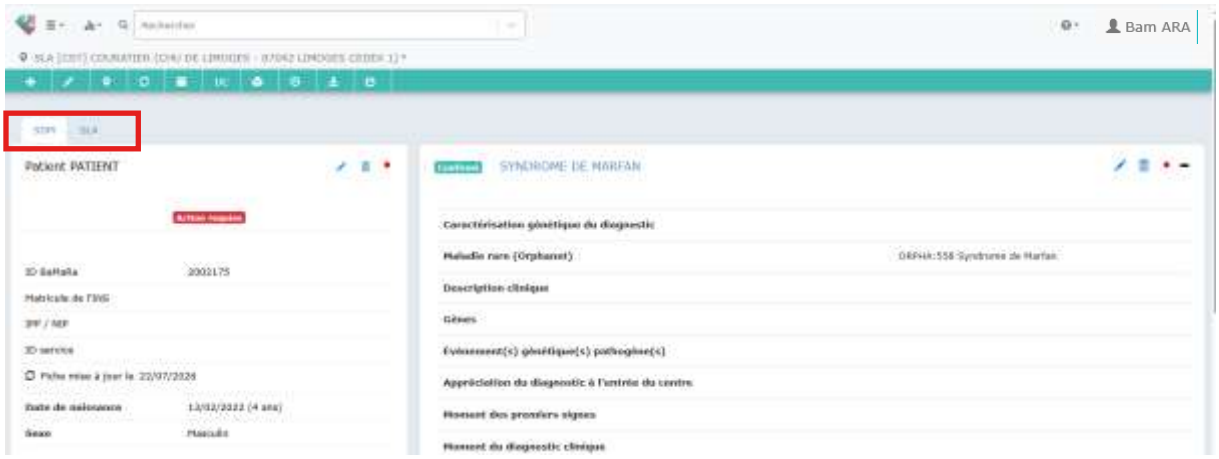
L'action de sauvegarder et quitter vous fera sortir du formulaire et affichera la fiche du patient (voir section dédiée ci-après).



5. Le recueil complémentaire dans la fiche patient

5.1. Affichage dans la fiche patient

Si vous avez rempli au moins une donnée du recueil complémentaire, celui-ci apparaîtra sous forme d'un onglet dans la fiche du patient.



5.2. Modification d'un recueil complémentaire déjà créé

Utilisez le crayon dans le bloc du recueil complémentaire pour accéder directement au formulaire correspondant.



5.3. Suppression d'un recueil complémentaire

Utilisez la poubelle dans le bloc du recueil complémentaire pour supprimer le formulaire correspondant.

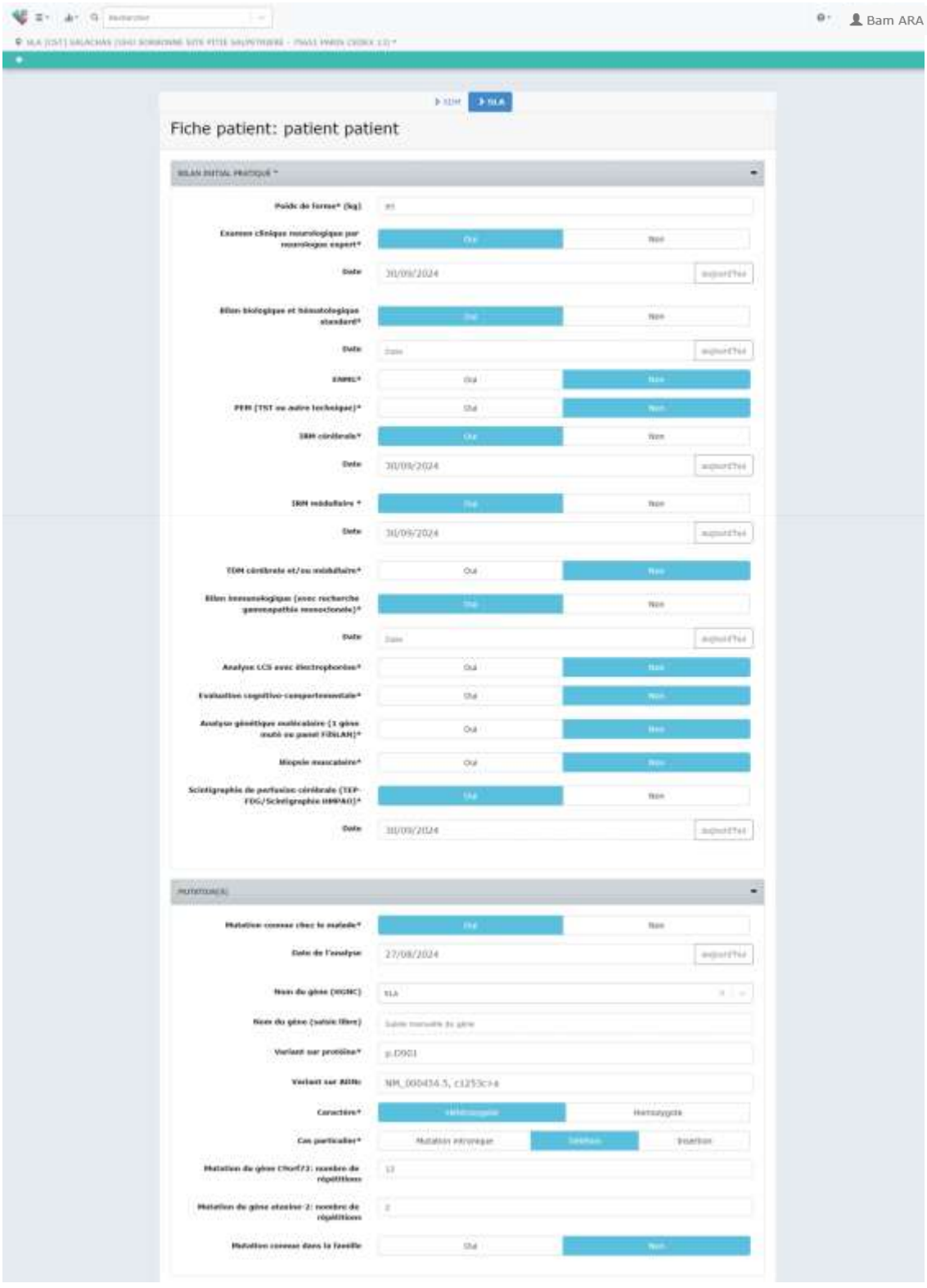
Attention, toute suppression est définitive !

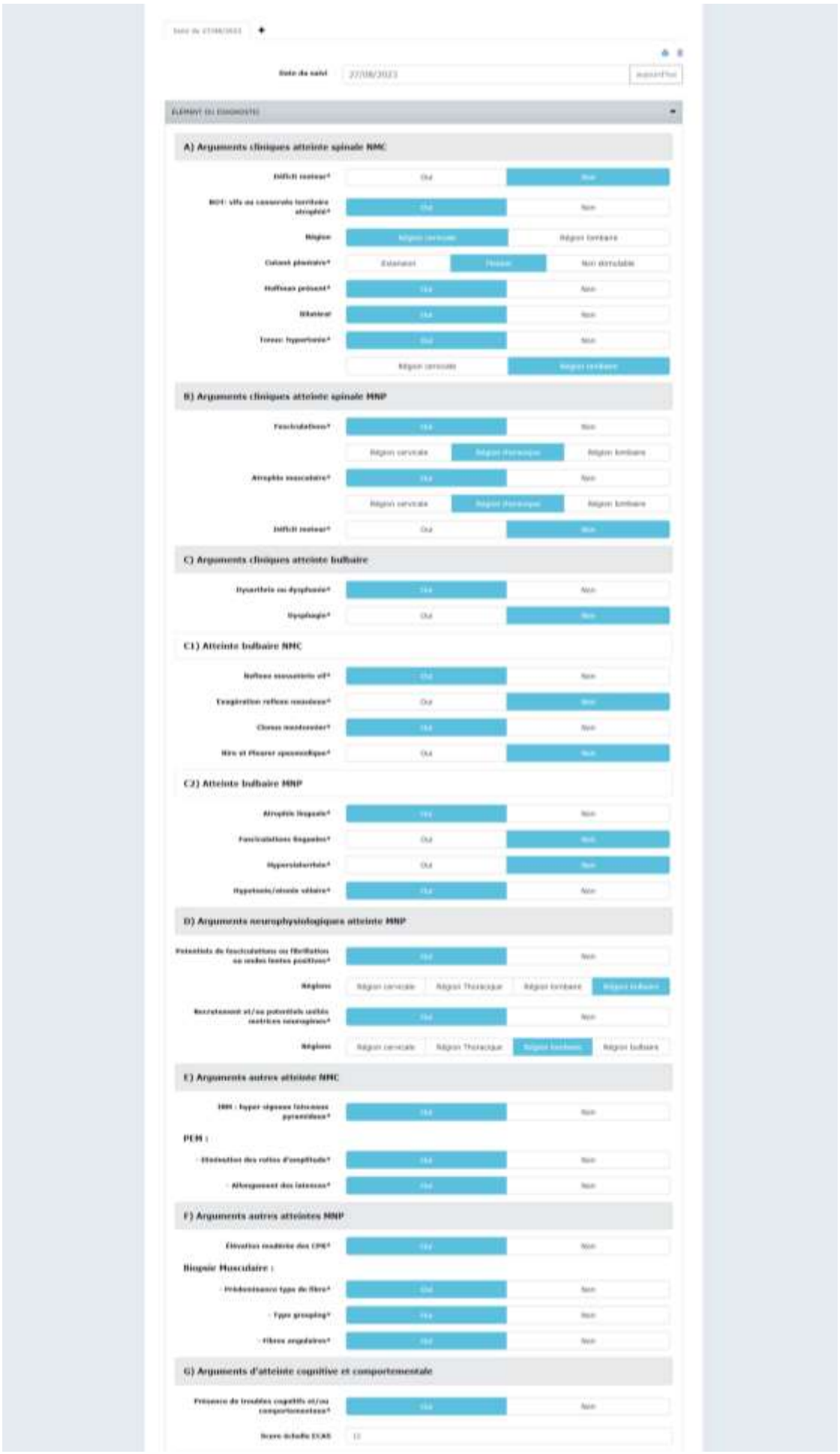


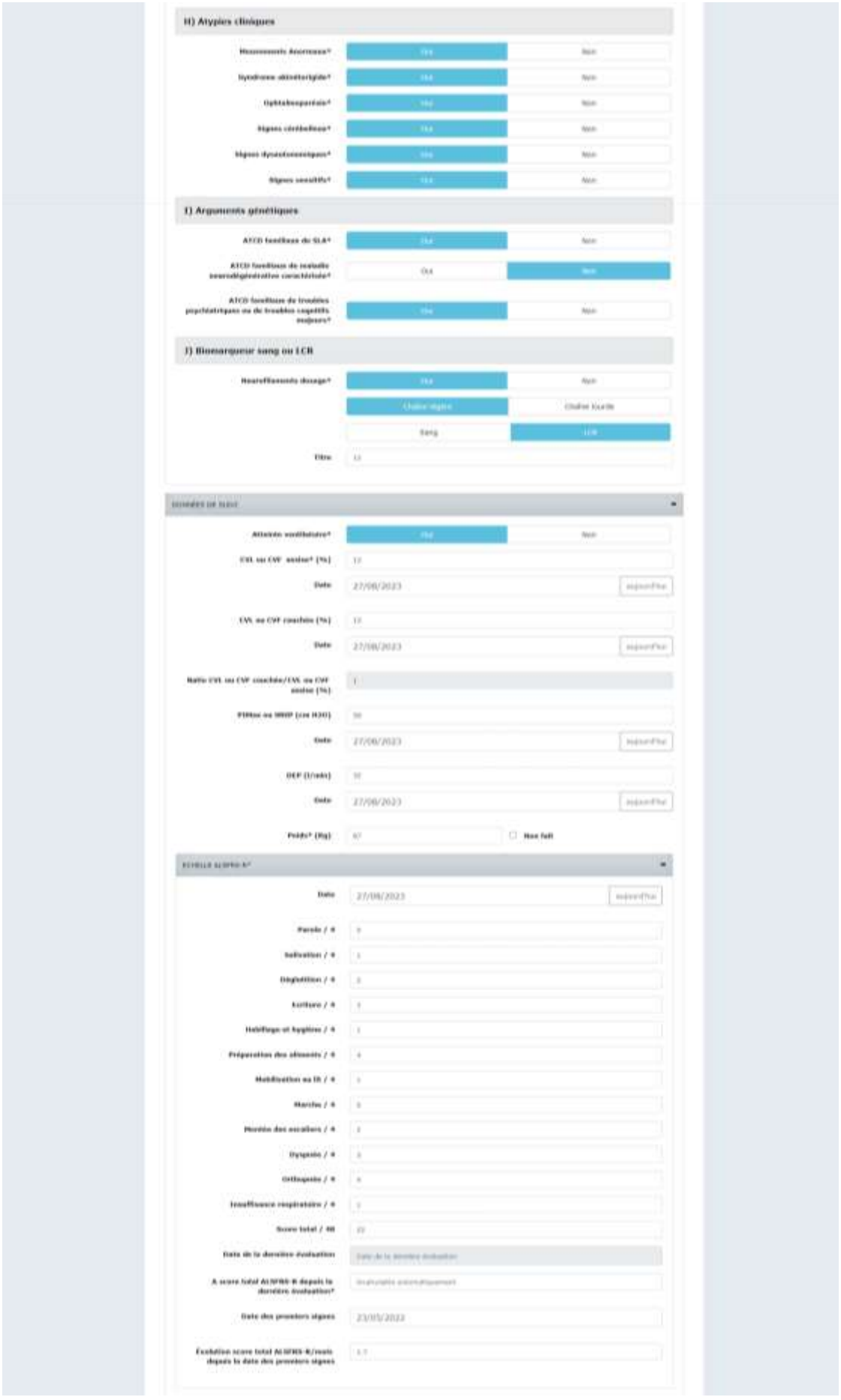
Captures d'écran du recueil

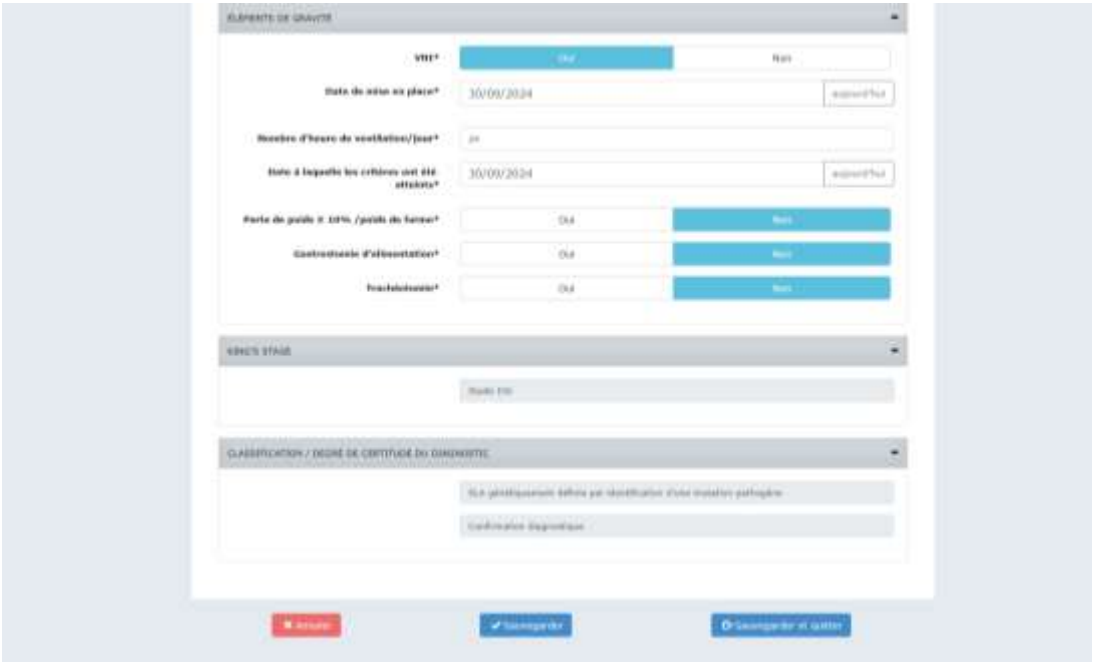
1. SLA

1.1. Formulaire – exemple rempli

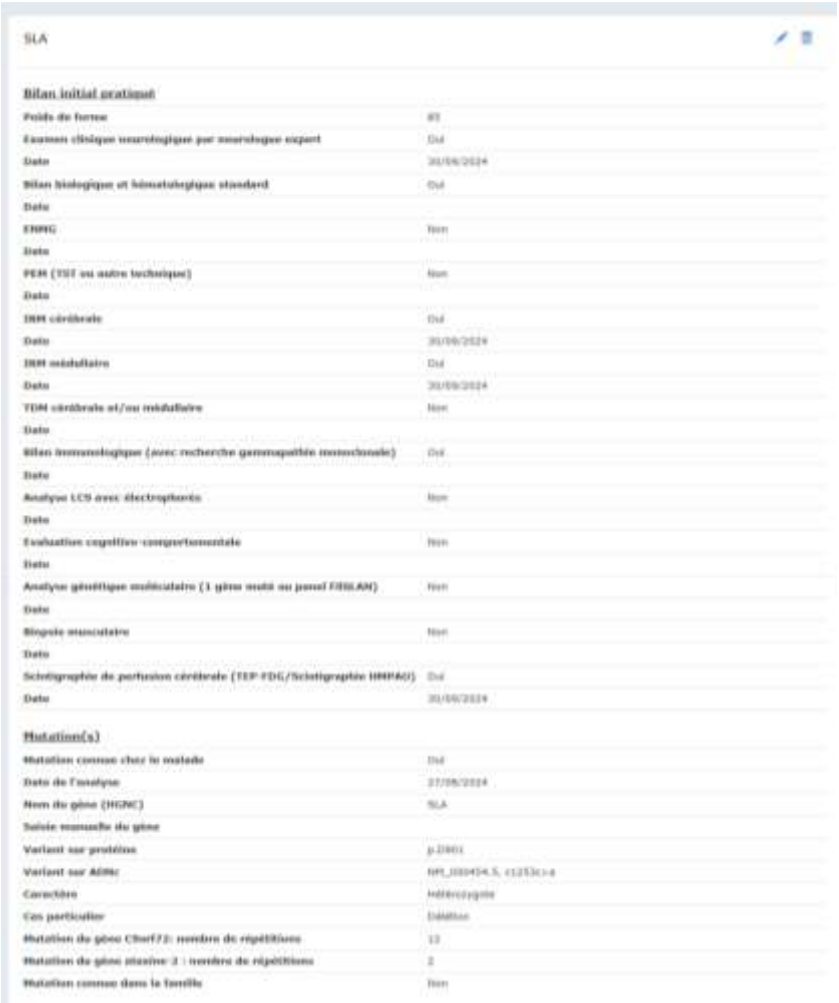

Bam ARA
Fiche patient: patient patient
Poids de force* (kg)
Examen clinique neurologique par neurologue expert*
Date
Bilan biologique et hématologique standard*
Date
EMNG*
PEM (TST ou autre technique)*
IRM cérébrale*
Date
IRM médullaire *
Date
TDM cérébrale et/ou médullaire*
Bilan immunologique (avec recherche gammapathie monoclonale)*
Date
Analyse LCS avec électrophorèse*
Evaluation cognitivo-comportementale*
Analyse génétique moléculaire (1 gène muté ou panel FilSLAN)*
Biopsie musculaire*
Scintigraphie de perfusion cérébrale (TEP-FDG/Scintigraphie HMPAO)*
Date
Mutation connue chez le malade*
Date de l'analyse
27/08/2024
Nom du gène (HGNC)
Nom du gène (selon libre)
Variant sur protéine*
p.D90I
Variant sur ADN:
NM_000454.5, c.1253C>A
Caractère*
Hétérozygote
Homozygote
Cas particulier*
Mutation mitotique
Délétion
Insertion
Mutation du gène C9orf72: nombre de répétitions
Mutation du gène ataxine-2: nombre de répétitions
Mutation connue dans la famille
Oui
Non


Date du 27/08/2023
Date du suivi
27/08/2023
Aujourd'hui
ÉLÉMENT DU DIAGNOSTIC
A) Arguments cliniques atteinte spinale NMC
Déficit moteur*
Oui
Non
ROT: vifs ou caractère territoire atteint*
Oui
Non
Région
Région cervicale
Région lombaire
Calmé plantaire*
Extension
Flexion
Non déclenchable
Hoffman présent*
Oui
Non
Bilatéral
Oui
Non
Tonus: hypertonie*
Oui
Non
Région cervicale
Région lombaire
B) Arguments cliniques atteinte spinale MNP
Fasciculations*
Oui
Non
Région cervicale
Région thoracique
Région lombaire
Atrophie musculaire*
Oui
Non
Région cervicale
Région thoracique
Région lombaire
Déficit moteur*
Oui
Non
C) Arguments cliniques atteinte bulbaire
Dysarthrie ou dysphonie*
Oui
Non
Dysphagie*
Oui
Non
C1) Atteinte bulbaire NMC
Reflexe nauséeux vif*
Oui
Non
Exagération reflexe mandibulaire*
Oui
Non
Clonus mandibulaire*
Oui
Non
Rire et Pleurer spasmodique*
Oui
Non
C2) Atteinte bulbaire MNP
Atrophie linguale*
Oui
Non
Fasciculations linguales*
Oui
Non
Hypersialorrhée*
Oui
Non
Hypotonie/atonie vélaire*
Oui
Non
D) Arguments neurophysiologiques atteinte MNP
Potentiels de fasciculations ou fibrillations ou ondes lentes positives*
Oui
Non
Régions
Région cervicale
Région Thoracique
Région lombaire
Région bulbaire
Recrutement et/ou potentiels unités motrices neurogènes*
Oui
Non
Régions
Région cervicale
Région Thoracique
Région lombaire
Région bulbaire
E) Arguments autres atteinte NMC
IRM : hyper signaux faisceaux pyramidaux*
Oui
Non
PEM :
- Diminution des ratios d'amplitude*
Oui
Non
- Allongement des latences*
Oui
Non
F) Arguments autres atteintes MNP
Élevation modérée des CPK*
Oui
Non
Biopsie Musculaire :
- Prédominance type de fibre*
Oui
Non
- Type grouping*
Oui
Non
- Fibres angulaires*
Oui
Non
G) Arguments d'atteinte cognitive et comportementale
Présence de troubles cognitifs et/ou comportementaux*
Oui
Non
Score échelle ECAS
/1


H) Atypies cliniques
Mouvements Anormaux?
Oui
Non
Hydrocéphalie obstructive?
Oui
Non
Ophtalmoparésie?
Oui
Non
Signes cérébelleux?
Oui
Non
Signes dysautonomiques?
Oui
Non
Signes sensitifs?
Oui
Non
I) Arguments génétiques
ATCD familiaux de SLA?
Oui
Non
ATCD familiaux de maladie neurodégénérative caractérisée?
Oui
Non
ATCD familiaux de troubles psychiatriques ou de troubles cognitifs majeurs?
Oui
Non
J) Biomarqueur sang ou LCR
Nouveaux dosage?
Oui
Non
Chaîne légère
Chaîne Kappa
Sang
LCR
Titre
Atteinte ventilatoire?
Oui
Non
CVL ou CVF assise? (%)
Date
27/08/2023
aujourd'hui
CVL ou CVF couchée (%)
Date
27/08/2023
aujourd'hui
Ratio CVL ou CVF couchée/CVL ou CVF assise (%)
PImax ou MIP (en H2O)
Date
27/08/2023
aujourd'hui
DEP (l/min)
Date
27/08/2023
aujourd'hui
Poids? (Kg)
67
Non fait
Date
27/08/2023
aujourd'hui
Parole / 4
Déglutition / 4
Ecriture / 4
Habillage et hygiène / 4
Préparation des aliments / 4
Manipulation au lit / 4
Marche / 4
Montée des escaliers / 4
Dyspnée / 4
Orthopnée / 4
Insuffisance respiratoire / 4
Score total / 48
Date de la dernière évaluation
A score total ALSFRS-R depuis la dernière évaluation?
Date des premiers signes
23/05/2023
Évolution score total ALSFRS-R/mois depuis la date des premiers signes



1.2. Fiche patient complétée – autre exemple



SLA

Bilan initial pratiqué

Poids de forme	65
Examen clinique neurologique par neurologue expert	Oui
Date	30/09/2024
Bilan biologique et hématologique standard	Oui
Date	
ENMG	Non
Date	
PEM (TST ou autre technique)	Non
Date	
IRM cérébrale	Oui
Date	30/09/2024
IRM médullaire	Oui
Date	30/09/2024
TDM cérébrale et/ou médullaire	Non
Date	
Bilan immunologique (avec recherche gammapathie monoclonale)	Oui
Date	
Analyse LCS avec électrophorèse	Non
Date	
Evaluation cognitivo-comportementale	Non
Date	
Analyse génétique moléculaire (1 gène muté ou panel FIELAN)	Non
Date	
Biopsie musculaire	Non
Date	
Scintigraphie de perfusion cérébrale (TEP FDG/Scintigraphie HMPAO)	Oui
Date	30/09/2024

Mutation(s)

Mutation connue chez le malade	Oui
Date de l'analyse	27/09/2024
Nom du gène (HGNC)	SLA
Suivie manuelle du gène	
Variant sur protéine	p.(Ile)
Variant sur ADNc	NM_000454.5: c.1253c>a
Caractère	Hétérozygote
Cas particulier	Délétion
Mutation du gène C9orf72: nombre de répétitions	13
Mutation du gène ataxine 2 : nombre de répétitions	2
Mutation connue dans la famille	Non

Suivi du 27/08/2023

Suivi du 27/08/2023

Date du suivi	27/08/2023

Elément du diagnostic

A) Arguments cliniques atteinte spinale NMC

Déficit moteur	Non
Région	
BOT: vifs ou conservés territoire atrophié	Oui
Région	Région cervicale
Cutané plantaire	Flexion
Bilatéral	
Hoffman présent	Oui
Bilatéral	Oui
Tonus: hypertonie	Oui
Région	Région lombaire

B) Arguments cliniques atteinte MNP

Fasciculations	Oui
Région	Région thoracique
Atrophie musculaire	Oui
Région	Région thoracique
Atrophie musculaire	Non
Région	

C) Arguments cliniques atteinte bulbaire

Dysarthrie ou dysphonie	Oui
Dysphagie	Non

C1) Atteinte bulbaire NMC

Reflexe nauséeux vif	Oui
Exagération reflexe nauséeux	Non
Clonus mentonnier	Oui
Rire et Pleurer spasmodique	Non

C2) Atteinte bulbaire MNP

Atrophie linguale	Oui
Fasciculations linguales	Non
Hypersialorrhée	Non
Hypotonie/atonie vélaire	Oui

D) Arguments neurophysiologiques atteinte MNP

Potentiels de fasciculations ou fibrillation ou ondes lentes positives	Oui
Régions	Région bulbaire
Recrutement et/ou potentiels unités motrices neurogènes	Oui
Régions	Région lombaire

E) Arguments autres atteinte NMC

IRM : hyper signaux faisceaux pyramidaux	Oui

PEM:

- Diminution des ratios d'amplitude	Oui
- Allongement des latences	Oui

F) Arguments autres atteintes MNP

Élévation modérée des CPK	Oui

Biopsie Musculaire :

- Prédominance type de fibre	Oui
- Type grouping	Oui
- Fibres angulaires	Oui

G) Arguments d'atteinte cognitive et comportementale

Présence de troubles cognitifs et/ou comportementaux	Oui
Score échelle ECAS	12

H) Atypies cliniques

Mouvements Anormaux	Oui
Syndrome akinétorigide	Oui
Ophtalmoparésie	Oui
Signes cérébelleux	Oui
Signes dysautonomiques	Oui
Signes sensitifs	Oui

J) Arguments génétiques

ATCD familiaux de SLA	Oui
ATCD familiaux de maladie neurodégénérative caractérisée	Non
Précisions	
ATCD familiaux de troubles psychiatriques ou de troubles cognitifs majeurs	Oui

K) Biomarqueur sang ou LCR	
Neurofilaments dosage	Oui
Neurofilaments chaîne	Chaîne légère
Neurofilaments fluide	LCR
Titre	12

Eléments évolutifs	
Atteinte ventilatoire	Oui
CVL ou CVF assise (%)	12
Date	27/08/2023
CVL ou CVF couchée (%)	12
Date	27/08/2023
Ratio CVL ou CVF couchée/CVL ou CVF assise (%)	1
PImax ou SNIP (cm H2O)	56
Date	27/08/2023
DEP (l/min)	32
Date	27/08/2023
Poids* (Kg)	67
Non fait	Non

Echelle ALSFRS-R	
Date	27/08/2023
Parole / 4	0
Salivation / 4	1
Déglutition / 4	2
Ecriture / 4	3
Habillage et hygiène / 4	1
Préparation des aliments / 4	4
Mobilisation au lit / 4	1
Marche / 4	0
Montée des escaliers / 4	2
Dyspnée / 4	3
Orthopnée / 4	4
Insuffisance respiratoire / 4	1
Score total / 48	22
Date de la dernière évaluation	
Δ score total ALSFRS-R depuis la dernière évaluation	
Date aux premiers signes	15/05/2022
Évolution score total ALSFRS-R/mois depuis la date des premiers signes	1.7

Éléments de gravité	
VNI	Oui
Date de mise en place	30/09/2024
Nombre d'heure de ventilation/jour	24
Date à laquelle les critères ont été atteints	30/09/2024
Perte de poids ≥ 10% /poids de forme	Non
Gastrostomie d'alimentation	Non
Date de mise en place	
Date à laquelle les critères ont été atteints	
Trachéotomie	Non
Date de mise en place	

King's Stage	
	Stade IVb

Classification / degré de certitude du diagnostic	
	SLA génétiquement définie par identification d'une mutation pathogène
	Confirmation diagnostique

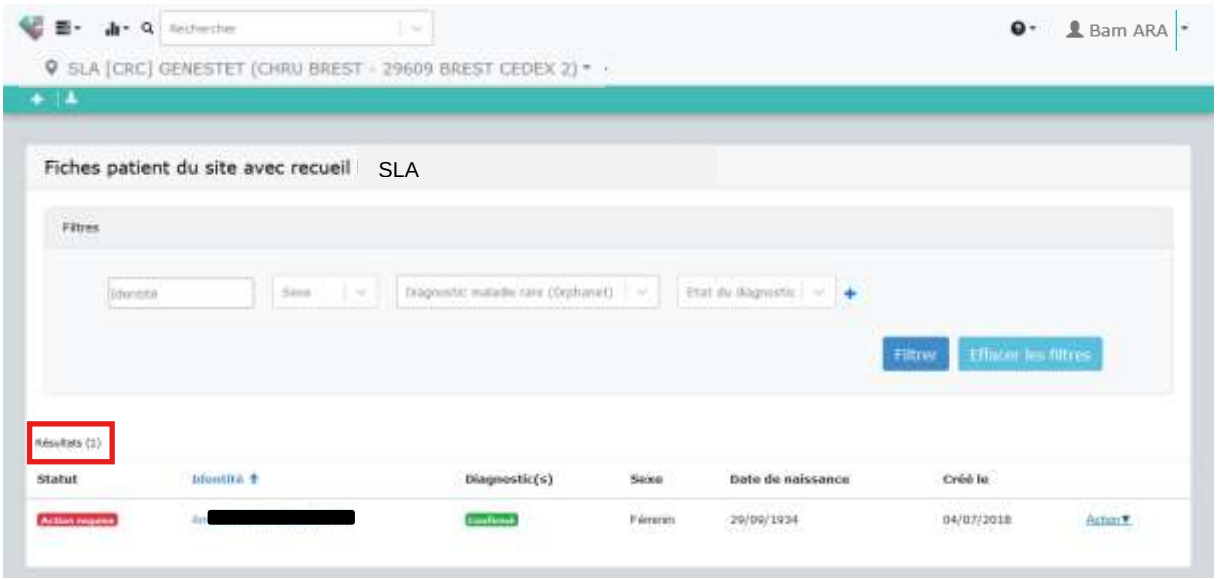
Listes, comptages et extractions

1. Listes de patients ayant un recueil complémentaire

Une liste distincte est disponible pour le recueil, dans le menu « Listes ».

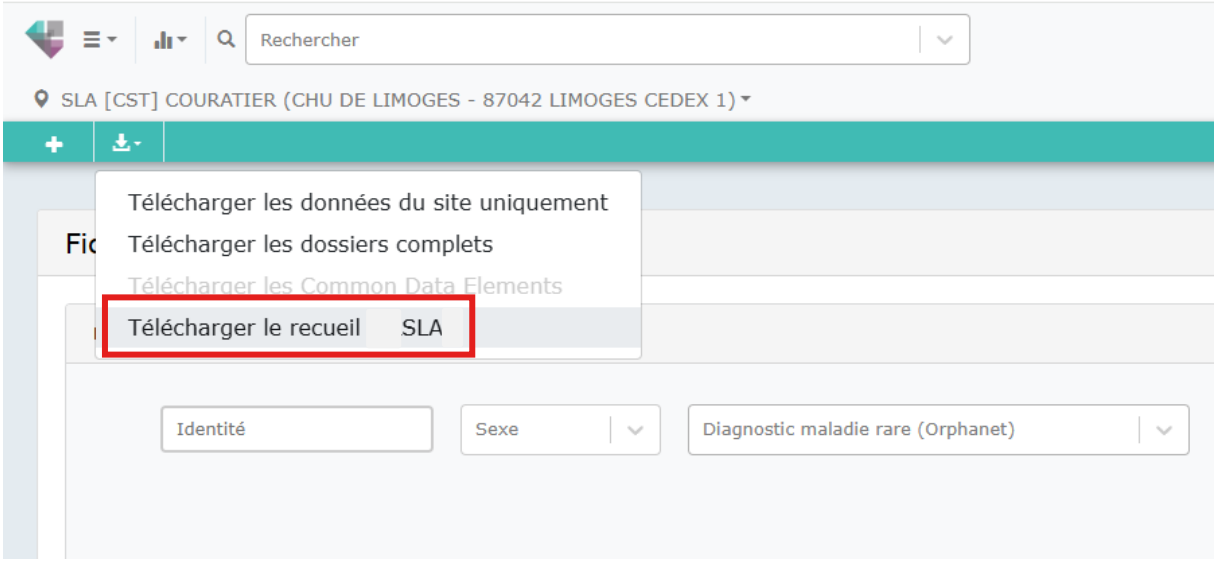


Cliquez sur la liste d'intérêt. Une page s'affiche avec la liste nominative des patients pour lesquels le recueil complémentaire a été créé et le comptage du nombre de patients concernés.



2. Extraction des données du recueil complémentaire

Sur la page d'une des listes de patients ayant un recueil complémentaire, cliquez sur le signe « télécharger » en haut de page pour extraire les données (au format Excel) des patients ayant un recueil complémentaire de créé.



Le message suivant s'affiche :



L'extraction vous donne accès à **toutes les données (SDM + recueil complémentaire) des patients pour lesquels le recueil complémentaire a été créé.**



Le premier onglet « Données administratives » correspond à la liste des patients ayant un recueil complémentaire.

Les onglets suivants correspondent aux données du SDM pour ces patients (prise en charge, …).

Les trois derniers onglets correspondent aux données du recueil complémentaire. Notez que vous pouvez retrouver l'identité des patients grâce à l'identifiant (ID BaMaRa) du patient qui est reporté dans tous les onglets.

Contenu détaillé du recueil

Item dans l'ordre d'apparition dans le Recueil	Type / Contenu

Bilan initial pratiqué	Titre de partie
Poids de forme* (kg)	Champ numérique
Examen clinique neurologique par neurologue expert*	Oui Non
Date	Champ date
Bilan biologique et hématologique standard*	Oui Non
Date	Champ date
ENMG*	Oui Non
Date	Champ date
PEM (TST ou autre technique)*	Oui Non
Date	Champ date
IRM cérébrale*	Oui Non
Date	Champ date
IRM médullaire*	Oui Non
Date	Champ date
TDM cérébrale et/ou médullaire*	Oui Non
Date	Champ date
Bilan immunologique (avec recherche gammapathie monoclonale)*	Oui Non
Date	Champ date
Analyse LCS avec électrophorèse*	Oui Non
Date	Champ date
Evaluation cognitivo-comportementale*	Oui Non
Date	Champ date
Analyse génétique moléculaire (1 gène muté ou panel FilSLAN)*	Oui Non
Date	Champ date
Biopsie musculaire*	Oui Non
Date	Champ date
Scintigraphie de perfusion cérébrale (TEP-FDG/Scintigraphie HMPAO)*	Oui Non
Date	Champ date
Mutation(s)	**Titre de partie**
Mutation connue chez le malade*	Oui Non
Date de l'analyse	Champ date
Nom du gène (HGNC)	Liste déroulante (référentiel HGNC)
Nom du gène (saisie libre)	Champ texte libre
Variant sur protéine*	Champ texte libre
Variant sur ADNc	Champ texte libre

Caractère*	Hétérozygote Homozygote
Cas particulier*	Mutation intronique Délétion Insertion
Mutation du gène C9orf72 : nombre de répétitions	Champ numérique
Mutation du gène ataxine-2 : nombre de répétitions	Champ numérique
Mutation connue dans la famille	Oui Non
Lien de parenté	**Système d'onglets incrémentaux**
Lien de parenté	Frère Sœur Père Mère Conjoint Conjointe Fils Fille Petit-fils Petite-fille Demi-frère Demi-sœur Oncle paternel Oncle maternelle Tante paternelle Tante Maternelle Cousin(e) paternel(le) Cousin(e) maternel(le) Neveu Nièce Grand-père paternel Grand-père maternel Grand-père maternelle Grand-mère maternelle Autre
Date de l'analyse	Champ date
Nom du gène (HGNC)	Liste déroulante (référentiel HGNC)
Nom du gène (saisie libre)	Champ texte libre
Variant sur protéine*	Champ texte libre
Variant sur ADNc	Champ texte libre
Caractère*	Hétérozygote Homozygote
Cas particulier*	Mutation intronique Délétion Insertion
Mutation du gène C9orf72 : nombre de répétitions	Champ numérique
Mutation du gène ataxine-2 : nombre de répétitions	Champ numérique
Suivi du	**Système d'onglets incrémentaux**
Date du suivi	Champ Date
Éléments du diagnostic	**Titre de partie**

A) Arguments cliniques atteinte spinale NMC	Sous-titre
Déficit moteur*	Oui Non
Région	Région cervicale Région thoracique Région lombaire
ROT : vifs ou conservés territoire atrophié*	Oui Non
Région	Région cervicale Région lombaire
Cutané plantaire*	Extension Flexion Non stimulable
Bilatéral*	Oui Non
Hoffman présent*	Oui Non
Bilatéral	Oui Non
Tonus : hypertonie*	Oui Non
Région	Région cervicale Région lombaire
B) Arguments cliniques atteinte MNP	**Sous-titre**
Fasciculations*	Oui Non
Région	Région cervicale Région thoracique Région lombaire
Atrophie musculaire*	Oui Non
Région	Région cervicale Région thoracique Région lombaire
Déficit moteur*	Oui Non
Région	Région cervicale Région thoracique Région lombaire
C) Arguments atteinte en région bulbaire	**Sous-titre**
Dysarthrie ou dysphonie*	Oui Non
Dysphagie*	Oui Non
C1) Atteinte bulbaire MNC	**Sous-titre**
Reflexe massetérin vif*	Oui Non
Exagération reflexe nauséeux*	Oui Non

Clonus mentonnier*	Oui Non
Rire et Pleurer spasmodique*	Oui Non
C2) Atteinte bulbaire NMP	**Sous-titre**
Atrophie linguale*	Oui Non
Fasciculations linguales*	Oui Non
Hypersialorrhée*	Oui Non
Hypotonie/atonie vélaire*	Oui Non
D) Arguments neurophysiologiques atteinte NMP	**Sous-titre**
Potentiels de fasciculation ou fibrillation ou ondes lentes positives*	Oui Non
Région	Région cervicale Région thoracique Région lombaire Région bulbaire
Recrutement et/ou potentiels unités motrices neurogènes*	Oui Non
Région	Région cervicale Région thoracique Région lombaire Région bulbaire
E) Arguments autres atteinte NMC	**Sous-titre**
IRM : hyper signaux faisceaux pyramidaux*	Oui Non
PEM : diminution des ratios d'amplitude*	Oui Non
PEM : allongement des latences*	Oui Non
F) Arguments autres atteintes NMP	**Sous-titre**
Élévation modérée des CPK*	Oui Non
Biopsie Musculaire : prédominance type de fibre*	Oui Non
Type grouping*	Oui Non
Fibres angulaires*	Oui Non
G) Arguments d'atteinte cognitive et comportementale	**Sous-titre**
Présence de troubles cognitifs et/ou comportementaux*	Oui Non
Score échelle ECAS	Champ numérique
H) Atypies cliniques	**Sous-titre**
Mouvements anormaux*	Oui Non

Syndrome akinétorigide*	Oui Non
Ophtalmoparésie*	Oui Non
Signes cérébelleux*	Oui Non
Signes dysautonomiques*	Oui Non
Signes sensitifs*	Oui Non
H) Arguments génétiques	**Sous-titre**
ATCD familiaux de SLA*	Oui Non
ATCD familiaux de maladie neurodégénérative caractérisée*	Oui Non
Précision	Champ texte libre
ATCD familiaux de troubles psychiatriques ou de troubles cognitifs majeurs*	Oui Non
J) Biomarqueur sang ou LCR	**Sous-titre**
Neurofilaments dosage*	Oui Non
(type de chaîne)	Chaîne Légère Chaîne Lourde
(liquide)	Sang LCR
Titre	Champ numérique
Suivi	**Système d'onglets incrémentaux**
Date du suivi*	Champ date
Données de suivi	**Titre de partie**
Atteinte ventilatoire	Oui Non
CVL ou CVF assise (%)	Champ numérique
Date	Champ date
CVL ou CVF couchée (%)	Champ numérique
Date	Champ date
Ratio CVL ou CVF couchée/CVL ou CVF assise (%)	Champ numérique
PIMax ou SNIP (cm H2O)	Champ numérique
Date	Champ date
DEP (l/min)	Champ numérique
Date	Champ date
Poids* (Kg)	Champ numérique Non fait
Echelle ALFSRS-R	**Titre de partie**
Date*	Champ date
Parole /4	Champ numérique
Salivation /4	Champ numérique
Déglutition /4	Champ numérique
Écriture /4	Champ numérique
Habillage et hygiène/4	Champ numérique

Préparation des aliments /4	Champ numérique
Mobilisation au lit /4	Champ numérique
Marche /4	Champ numérique
Montée des escaliers /4	Champ numérique
Dyspnée /4	Champ numérique
Orthopnée /4	Champ numérique
Insuffisance respiratoire /4	Champ numérique
Score total* /48 :	Champ numérique
Date de la dernière évaluation	Champ date
Δ score total ALSFRS-R depuis la dernière évaluation	Champ numérique
Date des premiers signes	Champ date
Évolution score total ALSFRS-R/mois depuis la date des premiers signes	Champ numérique
Éléments de gravité	**Titre de partie**
VNI*	Oui Non
Date de mise en place *	Champ date
Nombre d'heure de ventilation/jour*	Champ numérique
Date à laquelle les critères ont été atteints*	Champ date
Perte de poids ≥ 10% /poids de forme*	Oui Non
Gastrostomie d'alimentation*	Oui Non
Date de mise en place*	Champ date
Date à laquelle les critères pour une mise en place ont été atteints*	Champ date
Trachéotomie*	Oui Non
Date de mise en place*	Champ date
King's Stage	**Titre de partie**
(Résultat du king's Stage)	Calcul automatique : Stade I Stade II Stade III Stade IVa Stade IVb Stade V Stade incalculable
Classification / degré de certitude du diagnostic	**Titre de partie**
(Classification)	Calcul automatique : SLA génétiquement définie par identification d'une mutation pathogène SLA cliniquement certaine SLA cliniquement probable ou étayée par ENMG SLA cliniquement probable SLA cliniquement possible sans critères « Gold Coast » SLA cliniquement possible avec critères « Gold Coast »
(Certitude du diagnostic)	Calcul automatique : Evaluation en cours

	Confirmation diagnostique
	Errance diagnostique
	Impasse diagnostique
	Non calculable

**=champ obligatoire*