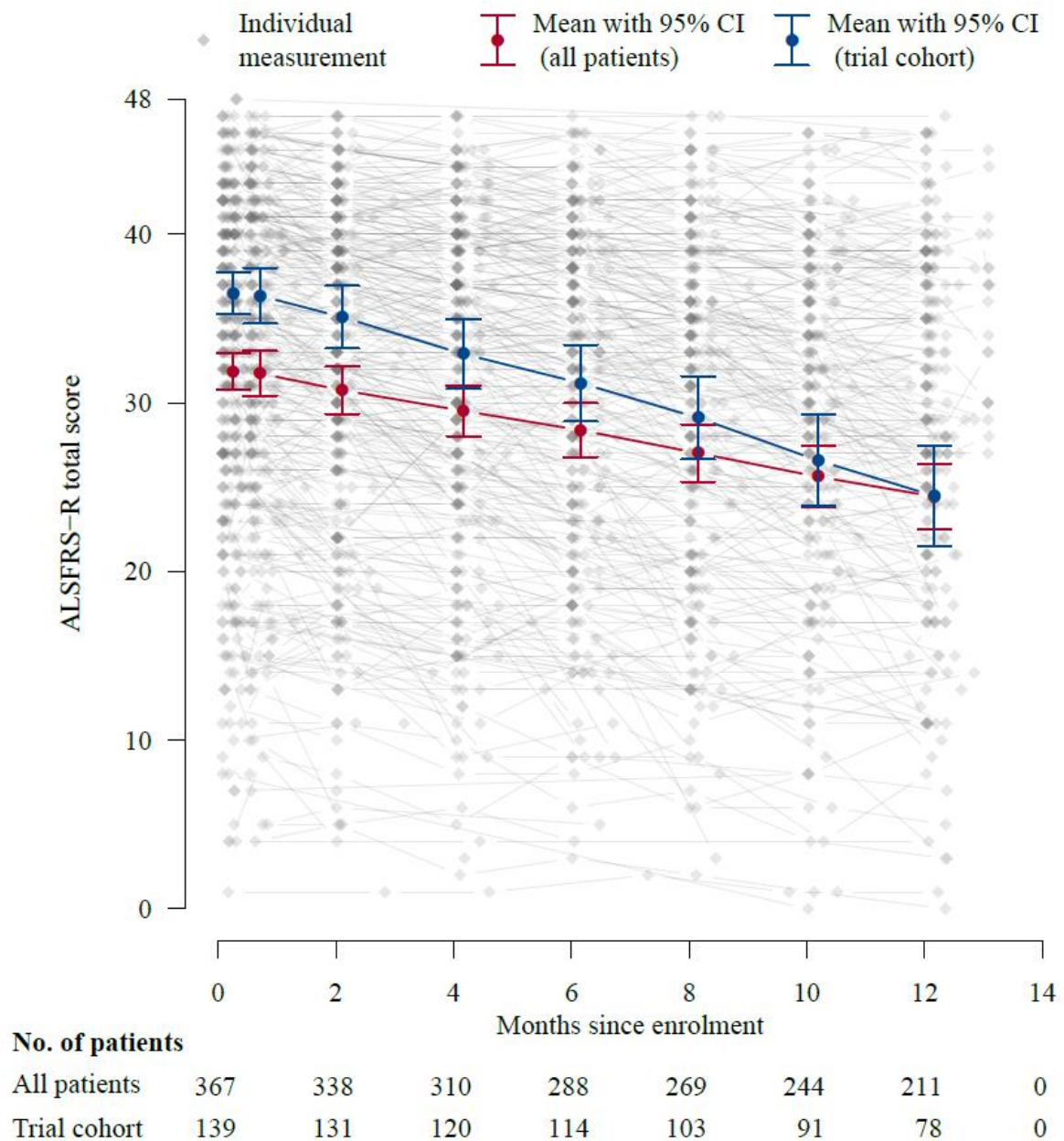


eFigure 1. Overview of ALSFRS-R measurements during 12-months' follow-up



eFigure 1 legend. Study participants (N = 367) completed the digital self-reported version of the ALSFRS-R every two months during 12 months' follow-up and responses were saved in an online database. The figure shows that all disease stages were represented at all time points with ALSFRS-R total scores ranging from 0 to 48. For subsequent analyses, we defined a subpopulation (N = 139, 37.9%) as trial-eligible patients (i.e. more comparable to common trial populations) based on a disease duration less than 36 months, age younger than 80 years and no use of non-invasive ventilation at baseline.

eTable 1. Longitudinal decline and required sample size per ALSFRS-R and AIMS subscale in all patients

| | No. of questions | Baseline score (intercept) | Rate of decline (points per month) | Between-patient variability (σ_b) | Within-patient variability (σ_w) | Signal-to-noise ratio | Required sample size 6-month study | Required sample size 12-month study |
|-------------------------------|-------------------------|-----------------------------------|---|--|---|------------------------------|---|--|
| ALSFRS-R bulbar subscale | 3 | 0.11 (9.5) | 0.038 (0.13) | 0.053 (0.17) | 0.22 (0.73) | 0.73 | 792 | 532 |
| AIMS bulbar subscale | 7 | 0.13 (10.4) | 0.045 (0.14) | 0.049 (0.15) | 0.29 (0.92) | 0.93 | 678 (-14.4%) | 356 (-33.1%) |
| ALSFRS-R motor subscale | 6 | 0.12 (13.1) | 0.055 (0.37) | 0.056 (0.38) | 0.17 (1.16) | 0.97 | 366 | 290 |
| AIMS motor subscale | 11 | 0.11 (11.2) | 0.051 (0.32) | 0.049 (0.31) | 0.20 (1.27) | 1.05 | 376 (+2.7%) | 256 (-11.7%) |
| ALSFRS-R respiratory subscale | 3 | 0.085 (9.7) | 0.033 (0.12) | 0.066 (0.24) | 0.32 (1.15) | 0.50 | 1876 | 1148 |
| AIMS respiratory subscale | 5 | 0.13 (7.8) | 0.049 (0.11) | 0.059 (0.14) | 0.36 (0.83) | 0.83 | 860 (-54.2%) | 446 (-61.1%) |

eTable 1 legend. Data are presented for all 367 patients in the study. Linear mixed effects models were used to analyze longitudinal trajectories per subscale. Scores were standardized by subtracting the mean and dividing by the standard deviation to allow direct comparison of rate of decline and between-patient variability in rate of decline between subscales; crude rates of decline and variability are given between brackets. Sample size calculations were based on 80% power to detect a 35% reduction in rate of decline in a 6-month or 12-month clinical trial using monthly follow-up.

eTable 2. Example reporting of AIMS as primary endpoint

| Primary endpoint | Rate of decline over 6 months (mean points per month, 95% CI) | | Mean difference in rate of decline (95% CI) | Adjusted p-value* |
|------------------------|--|---------------------|--|-------------------|
| | Active (N = 75) | Placebo (N = 75) | | |
| AIMS | | | | |
| - Bulbar subscale | 0.14 (0.10 – 0.18) | 0.17 (0.13 – 0.21) | 0.030 (-0.031 – 0.090) | 0.33 |
| - Motor subscale | 0.28 (0.20 – 0.36) | 0.49 (0.41 – 0.57) | 0.21 (0.10 – 0.32) | <0.001 |
| - Respiratory subscale | 0.11 (0.068 – 0.15) | 0.19 (0.15 – 0.23) | 0.078 (0.020 – 0.14) | 0.02 |

eTable 2 legend. In this example study, the AIMS subscales were used as a primary endpoint family,⁴³ i.e. a treatment effect on any one of the subscales is considered clinically relevant and may indicate effectiveness. In this hypothetical clinical trial, treatment was associated with a statistically significant reduction in motor ($p < 0.001$) and respiratory ($p = 0.02$) rate of decline, while the effect on bulbar rate of decline was not statistically significant ($p = 0.33$).

*P-values were adjusted for multiple testing using the Hommel method as described previously.^{7,49}

eTable 3. Suggestions for analysis of the AIMS in ALS clinical trials

| Analytical strategy | Explanation | Advantages | Disadvantages |
|---|---|---|---|
| Multiple univariate tests | | | |
| Primary endpoint family ⁷ | Evaluates treatment effects univariately per domain while adjusting p-values for multiple testing, prior to determining whether a treatment is effective overall. A treatment effect on any one of the subscales may support a conclusion of treatment effectiveness. | <ul style="list-style-type: none"> • Relatively straightforward to analyze • Treatment effects easy to interpret • Available in every statistical software package | <ul style="list-style-type: none"> • Possibly less powerful than multivariate alternatives due to correction for multiple testing |
| Co-primary endpoints | Evaluates treatment effects univariately per domain at full level α (i.e. 0.05). Treatment is only considered effective when all co-primary endpoints show statistical significance (i.e. $p < 0.05$). | <ul style="list-style-type: none"> • Relatively straightforward to analyze • Treatment effects easy to interpret • Available in every statistical software package | <ul style="list-style-type: none"> • Possibly less powerful than multivariate alternatives as three null-hypotheses of no treatment effect need to be rejected |
| Fixed sequence hierarchical testing procedure | Evaluates treatment effects univariately per domain in a pre-specified order at full level alpha (i.e. 0.05). Testing stops as a null-hypothesis of no treatment effect cannot be rejected. | <ul style="list-style-type: none"> • Relatively straightforward to analyze • Treatment effects easy to interpret • Available in every statistical software package | <ul style="list-style-type: none"> • Requires pre-specification of order of domains • Mis-specification of ordering may disguise treatment clues |
| Alpha allocation | Evaluates treatment effects univariately per domain at a lower level alpha (e.g. 0.01 or 0.03), as the full alpha of 0.05 is allocated (i.e. partitioned) to the subscales to control for multiple testing. | <ul style="list-style-type: none"> • Relatively straightforward to analyze • Treatment effects easy to interpret • Available in every statistical software package | <ul style="list-style-type: none"> • Requires pre-specification of alpha allocation • Mis-specification may disguise treatment clues |

| | | | |
|---|--|---|---|
| Composite rank statistic | | | |
| Desirability of outcome ranking ^{44, 45} | Ranks patients according to outcomes (e.g. domain scores), compares rank distributions between treatment groups and estimates probability of a better outcome for treated group. | <ul style="list-style-type: none"> • Flexibility in defining clinical outcomes • Allows incorporation of investigator's or patient's preferences³⁷ when ranking outcomes • Allows incorporation of adverse events • Allows incorporation of survival status⁴⁹ | <ul style="list-style-type: none"> • Requires consensus on definition of clinical outcomes • Interpretation of treatment effect may be less straightforward • May not suffice to comprehensively describe treatment effects • Treatment effects may become diluted when outcomes are not all affected equally |
| Multivariate analysis | | | |
| Omnibus test (e.g. Hotelling's T^2 test or multivariate analysis of variance) | Evaluates treatment effects multivariately per domain by comparing means groupwise, prior to determining whether there is a difference in means of the treatment groups. | <ul style="list-style-type: none"> • Allows estimation of one p-value for overall treatment effect • Available in every statistical software package | <ul style="list-style-type: none"> • Does not account for longitudinal repeated measurements • Does not allow directional interpretation of treatment effect |
| Multivariate mixed model | Evaluating treatment effects multivariately per domain within the mixed modelling framework, prior to determining whether a treatment is effective overall. | <ul style="list-style-type: none"> • Allows estimation of one p-value for overall treatment effect • Flexible as other longitudinal outcomes (e.g. vital capacity or muscle strength) can be incorporated • Possibly more powerful than univariate alternatives | <ul style="list-style-type: none"> • Complex and relatively long computational time • Not available in every statistical software package |

| | | | |
|---|--|--|--|
| | | <ul style="list-style-type: none"> • Allows incorporation of survival time within joint multivariate mixed modelling framework^{46, 48} | |
| <p>eTable 3 legend. The table presents several strategies^{42, 43} for analyzing the multidomain AIMS as efficacy endpoint in ALS clinical trials, while controlling the false positive rate (i.e. type I error) at 5%. ALS is a multidomain disease and analyzing AIMS domains separately may describe treatment effects more comprehensively as a single composite outcome measure may not suffice to fully represent treatment effects.</p> | | | |

The ALS Impairment Multidomain Scale (AIMS)*Instructions*

The ALS Impairment Multidomain Scale (AIMS) is a questionnaire which measures changes in physical functioning in people with motor neuron disease (MND). These questions are about your physical functioning over the past 2 weeks and are divided into three domains: 1) speaking and swallowing, 2) motor functioning and 3) breathing. There are three possible responses for each question. Please choose the response which most applies to your level of physical functioning over the past 2 weeks. For example, "some difficulty" means an activity is completed more slowly, or requires more energy.

Speaking and swallowing

These questions are about speaking and swallowing.

1. I talk less than I used to because this is now harder for me

- No, I still talk as much as I used to
- I talk less than usual, but I do not use communication aids* and/or non-spoken** communication
- I use communication aids* and/or non-spoken communication** in order to be understood

**Communication aids include: pen and paper, iPad, telephone, speech computer or help from another person.*

***Non-spoken communication refers to hand gestures, finger pointing or head movements (nodding yes or shaking no).*

2. It takes me longer to chew and swallow my food

- No, I can chew and swallow well
- It takes me longer to chew and swallow food, but there are no adjustments* to my diet
- It takes me longer to chew and swallow food and I have had to adjust* my diet accordingly

**Adjustments include me no longer eating certain foods (like biscuits or steak), or only eating ground/pureed/thick liquid food, or using a feeding tube because of problems with chewing and swallowing.*

3. I find it difficult to swallow liquids

- No, I can swallow liquids well
- I find swallowing liquids difficult, which sometimes causes me to choke and/or use thickening agents
- I (almost) always choke on liquids and/or I use tube feeding due to swallowing problems

4. I cough regularly and have a great deal of mucus in my throat

- No, I have a normal amount of mucus and do not cough regularly
- I have more mucus in my throat and cough regularly, but I am not getting treatment* for this
- I have a great deal of mucus in my throat and cough (almost) every day, or I receive treatment* for this

**Treatments include: medication, a nebuliser, or suctioning the mouth and/or throat, whether or not through a tracheostomy*

5. My mouth needs to be dabbed to avoid drooling

- No, I do not drool
- I sometimes drool, but I do not need to use a handkerchief or tissue all the time and I do not receive treatment* to reduce the amount of saliva
- I drool and need a handkerchief or tissue all the time, or receive treatment* to reduce the amount of saliva

**Treatments include: medication, radiation to the salivary glands and/or botox injections*

6. There is saliva on my pillow when I wake up

- There is no saliva on my pillow after sleeping
- There sometimes is saliva on my pillow after sleeping, but I am not receiving treatment* for too much saliva
- There is saliva on my pillow (almost) every day after sleeping, or I am receiving treatment* for too much saliva

**Treatments include: medication, radiation to the salivary glands and/or botox injections*

7. My appetite is less than usual

- No, I have a normal or even increased appetite
- My appetite has decreased a little
- My appetite has completely gone and I hardly feel like eating anymore

Motor functioning

These questions are about motor functioning.

“Some difficulty” means: an activity is completed more slowly, or, for example, requires more energy.

8. I find it difficult to walk short distances around the house

- No, I can easily walk small distances around the house
- I have some difficulty walking short distances around the house and/or I use walking aids* and/or receive help from another person when walking around the house
- I cannot walk small distances around the house

**Walking aids can include: a walking stick, leg brace and/or walker*

9. I have trouble walking up the stairs

- No, I can walk up the stairs without difficulty
- I have some difficulty walking up the stairs and/or I use the banister, walking aids* and/or receive help from another person when climbing the stairs
- I cannot walk up the stairs or I use a stairlift

**Walking aids can include: a stick or leg brace*

10. I have trouble walking on uneven surfaces

- No, I have no problem with walking on uneven surfaces
- I have some difficulty walking on uneven surfaces and/or I use walking aids* and/or receive help from another person when walking on uneven surfaces
- I cannot walk on uneven surfaces

**Walking aids can include: a stick, leg brace or walker*

11. I have trouble combing my hair or brushing my teeth

- No, I have no problem with combing my hair and/or brushing my teeth
- I have some difficulty combing my hair or brushing my teeth and/or I use aids* and/or receive some help from another person
- I am completely dependent on another person to comb my hair or brush my teeth

**Aids can include: an adapted toothbrush, a handle thickener, strap around the toothbrush, extended comb or brush*

12. I have trouble opening or closing the zip and/or buttons on my trousers

- No, I have no problem with opening or closing my zip and buttons
- I have some difficulty with my zip and/or buttons and/or I use aids* and/or receive some help from another person
- I can no longer open or close the zip or buttons on my trousers, so I no longer wear this type of clothing, or I am completely dependent on another person

**Aids can include: Velcro, zips with a pull ring, or custom zip fasteners.*

13. I have trouble writing in a clearly legible manner

- No, I have no trouble writing
- I have some difficulty with writing, my writing has become less clear and/or I use aids* when writing
- I cannot write legibly

**Aids can include: foam block, thick pen, pen thickener, static wrist splint or writing trolley*

14. I have trouble opening the lock of a door with a key

- No, I have no problem with inserting and turning the key
- I have some difficulty inserting and/or turning the key and/or I use aids* and/or I receive some help from another person
- I cannot put the key in the lock and turn it

**Aids can include: key grip*

15. I have trouble feeding myself

- No, I have no problem with feeding myself and I do not use any aids*
- I can feed myself with some effort, I use aids* or receive some help from others
- I am completely dependent on others to feed myself

**Aids can include: adapted cutlery, plate with a rim or eating device.*

16. I have trouble putting away the dishes

- No, I have no problem with putting away the dishes
- I can put away the dishes with some effort
- I cannot do this and am completely dependent on others to put away the dishes

17. I have trouble turning over in bed

- No, I have no problem with turning over in bed
- I have some difficulty with turning over in bed and/or I use aids*
- I cannot turn over in bed on my own and I am completely dependent on another person

**Aids can include: bed railings, bed lifter or bed trapeze bar.*

18. I have trouble holding my head up

- No, I have no problem with holding my head up
- I have some difficulty keeping my head upright and/or my head sometimes drops, for example when I am tired
- I cannot hold my head up straight and/or I use aids to support my head, like a neck collar, neck brace or a headrest

Breathing

These questions are about your breathing. The “use of a breathing machine” refers to a breathing machine prescribed for the treatment of motor neuron disease (MND).

19. I get short of breath when walking, dressing, talking or eating

- No, I do not get short of breath when walking, dressing, talking or eating
- I sometimes feel short of breath when walking, dressing, talking or eating and I do not use a breathing machine*
- I am short of breath (almost) every day when walking, dressing, talking or eating and/or I use a breathing machine*

**Breathing machine used to treat MND*

20. I am short of breath when I sit still

- No, I am never short of breath when I sit still
- I am sometimes short of breath when I sit still and I do not use a breathing machine*
- I am short of breath (almost) every day when I sit still and/or I use a breathing machine*

**Breathing machine used to treat MND*

21. It becomes more difficult to breathe or I feel short of breath when I lie flat

- No, breathing is not more difficult and I do not feel short of breath when lying flat
- Breathing becomes more difficult or I feel short of breath when lying flat, for example I sleep more restlessly or I use two or more pillows to sleep, or the bed is tilted with the head end up slightly
- I have to sleep sitting up and/or I use a breathing machine* because breathing is more difficult or I feel short of breath when lying flat

**Breathing machine used to treat MND*

22. I have trouble coughing up mucus from my lungs and/or throat

- No, I have no problem coughing up mucus
- I sometimes have trouble coughing up mucus and I am not receiving treatment* for this
- I have difficulty coughing up mucus (almost) every day and/or I am receiving treatment* for this

**Treatments include: breathing or coughing techniques via my healthcare provider, air stacking or cough machine*

23. I use a breathing machine

- No, I do not use a breathing machine
- Yes, I use a breathing machine at night and/or during the day* with a face mask and/or nose cap
- Yes, I use mechanical ventilation through intubation or a tracheostomy (invasive ventilation)

**Breathing machine used to treat MND*

De ALS Impairment Multidomain Scale (AIMS)*Instructie*

De ALS Impairment Multidomain Scale (AIMS) is een vragenlijst die veranderingen in lichamelijk functioneren meet bij mensen met ALS, PSMA of PLS. Deze vragen gaan over uw functioneren van de afgelopen 2 weken en zijn onderverdeeld in drie domeinen: 1) spreken en slikken, 2) motoriek en 3) ademhaling. Per vraag zijn er telkens drie antwoordopties. Kies hierbij de antwoordoptie die het meest van toepassing is op uw functioneren van de afgelopen 2 weken. Met “enige moeite” wordt bedoeld dat een activiteit bijvoorbeeld langzamer wordt uitgevoerd, of meer energie kost.

Spreken en slikken

Deze vragen gaan over spreken en slikken.

1. Doordat ik minder goed kan praten, praat ik minder dan ik gewoonlijk deed

- Nee, ik praat nog evenveel als gewoonlijk
- Ik praat minder dan anders, maar ik maak geen gebruik van communicatiehulpmiddelen* en/of non-verbale communicatie**
- Ik maak gebruik van communicatiehulpmiddelen* en/of non-verbale communicatie** om begrepen te worden

* *Communicatiehulpmiddelen zijn bijvoorbeeld: pen en papier, iPad, telefoon, spraakcomputer of hulp van een ander persoon.*

***Met non-verbale communicatie worden bijvoorbeeld handgebaren, met een vinger aanwijzen of hoofdbewegingen (ja knikken of nee schudden) bedoeld.*

2. Ik doe langer over mijn eten kauwen en doorslikken

- Nee, ik kan goed kauwen en slikken
- Eten kauwen en doorslikken gaat langzamer, maar er zijn geen aanpassingen* in mijn dieet
- Eten kauwen en doorslikken gaat langzamer, en ik heb mijn dieet hierop moeten aanpassen*

**Aanpassingen kunnen zijn dat ik bepaalde voedingsmiddelen (zoals bijvoorbeeld beschuit of biefstuk) niet meer eet of ik eet enkel nog gemalen/gepureerd/dik-vloeibaar eten of ik maak vanwege problemen met kauwen en slikken gebruik van sondevoeding.*

3. Ik vind het moeilijk om vloeistoffen door te slikken

- Nee, ik kan vloeistoffen goed doorslikken
- Ik heb moeite met het doorslikken van vloeistoffen waardoor ik me soms verslik en/of gebruik maak van verdikkingsmiddelen
- Ik verslik me (bijna) altijd in vloeistoffen en/of ik maak vanwege slikproblemen gebruik van sondevoeding

4. Ik hoest regelmatig en heb veel slijm in de keel

- Nee, ik heb een normale hoeveelheid slijm en hoest niet regelmatig
- Ik heb meer slijm in de keel en hoest regelmatig, maar ik krijg hier geen behandeling* voor
- Ik heb veel slijm in de keel en hoest (bijna) elke dag, of ik krijg hier behandeling* voor

** Behandelingen zijn bijvoorbeeld: medicatie, een vernevelaar, of het uitzuigen van mond en/of keel al dan niet via een tracheostoma*

5. Mijn mond moet worden gedept om kwijlen te voorkomen

- Nee, ik kwijl niet
- Ik kwijl soms, maar ik heb niet continu een zakdoek of tissue nodig en ik krijg geen behandeling* om de hoeveelheid speeksel te verminderen
- Ik kwijl en heb steeds een zakdoek of tissue nodig, of ik krijg behandeling* om de hoeveelheid speeksel te verminderen

** Behandelingen zijn bijvoorbeeld: medicatie, bestraling op de speekselklieren en/of injecties met botox*

6. Bij het wakker worden zit er speeksel op mijn hoofdkussen

- Nee, ik heb geen speeksel op mijn kussen na het slapen
- Ik heb soms speeksel op mijn kussen na het slapen, en ik krijg geen behandeling* voor te veel speeksel
- Ik heb (bijna) elke dag speeksel op mijn kussen na het slapen, of ik krijg behandeling* voor te veel speeksel

** Behandelingen zijn bijvoorbeeld: medicatie, bestraling op de speekselklieren en/of injecties met botox*

7. Mijn eetlust is minder dan anders

- Nee, ik heb een normale of zelfs toegenomen eetlust
- Mijn eetlust is een beetje afgenomen
- Mijn eetlust is helemaal afgenomen en ik heb vrijwel geen zin meer om te eten

Motoriek

Deze vragen gaan over uw motoriek.

Met “enige moeite” ergens mee hebben wordt bedoeld: een activiteit wordt langzamer uitgevoerd of kost bijvoorbeeld meer energie.

8. Ik vind het moeilijk om kleine stukjes te lopen door het huis

- Nee, ik heb geen moeite met het lopen van kleine stukjes door het huis
- Ik heb enige moeite met kleine stukjes door het huis lopen en/of ik maak gebruik van hulpmiddelen* en/of hulp van een ander persoon bij het lopen door het huis
- Ik kan geen kleine stukjes door het huis lopen

**Hulpmiddelen zijn bijvoorbeeld: stok, brace en/of rollator*

9. Ik heb moeite om de trap op te lopen

- Nee, ik kan zonder moeite de trap oplopen
- Ik heb enige moeite om de trap op te lopen en/of ik maak gebruik van de trapleuning, hulpmiddelen* en/of hulp van een ander persoon bij het traplopen
- Ik kan niet de trap op lopen of ik maak gebruik van een traplift

**Hulpmiddelen zijn bijvoorbeeld: stok of brace*

10. Ik heb moeite om te lopen op een oneffen ondergrond

- Nee, ik heb geen moeite met het lopen op een oneffen ondergrond
- Ik heb enige moeite om te lopen op een oneffen ondergrond en/of ik maak gebruik van hulpmiddelen* en/of hulp van een ander persoon bij het lopen op een oneffen ondergrond
- Ik kan niet lopen op een oneffen ondergrond

**Hulpmiddelen zijn bijvoorbeeld: stok, brace of rollator*

11. Ik heb moeite om mijn haren te kammen of om mijn tanden te poetsen

- Nee, ik heb geen moeite met haren kammen en/of tandenpoetsen
- Ik heb enige moeite met haren kammen of tandenpoetsen en/of ik maak gebruik van hulpmiddelen* en/of krijg enige hulp van een ander persoon
- Ik ben volledig afhankelijk van een ander persoon

**Hulpmiddelen zijn bijvoorbeeld: aangepaste tandenborstel, een handgreepverdikker, band om de tandenborstel, verlengde kam of borstel*

12. Ik heb moeite om de gulp van mijn broek en/of knoopjes open of dicht te maken

- Nee, ik heb geen moeite met mijn gulp en knoopjes open of dicht maken
- Ik heb enige moeite met mijn gulp en/of knoopjes, en/of ik maak gebruik van hulpmiddelen* en/of krijg enige hulp van een ander persoon
- De gulp van mijn broek of knoopjes open of dicht maken lukt mij niet meer, daarom draag ik dit type kleding niet meer of ik ben volledig afhankelijk van een ander persoon

**Hulpmiddelen zijn bijvoorbeeld: klittenband, ritsen met sluitring, of aangepaste ritssluitingen.*

13. Ik heb moeite om duidelijk leesbaar te schrijven

- Nee, ik heb geen moeite met schrijven
- Ik heb enige moeite met schrijven, schrijven is onduidelijker geworden en/of ik maak gebruik van hulpmiddelen* bij het schrijven
- Ik kan niet leesbaar schrijven

**Hulpmiddelen zijn bijvoorbeeld: schuimblokje, dikke pen, penverdikker, statische polsspalk, schrijfwagen of schrijfhulpmiddel op handbeugel.*

14. Ik heb moeite om het slot van een deur met een sleutel open te maken

- Nee, ik heb geen moeite met het insteken en omdraaien van de sleutel
- Ik heb enige moeite met het insteken en/of omdraaien van de sleutel, en/of ik maak gebruik van hulpmiddelen* en/of ik krijg enige hulp van een ander persoon
- Ik kan niet de sleutel in het slot steken en omdraaien

**Hulpmiddelen zijn bijvoorbeeld: sleutelgreep*

15. Ik heb moeite om mezelf te voeden

- Nee, ik heb geen moeite om mezelf te voeden en ik gebruik geen hulpmiddelen*
- Ik kan mezelf voeden met enige moeite, ik gebruik hulpmiddelen of enige hulp van anderen
- Ik ben volledig afhankelijk van anderen om mezelf te voeden

**Hulpmiddelen zijn bijvoorbeeld: aangepast bestek, bord met opzetrand of eetapparaat.*

16. Ik heb moeite om de afwas op te ruimen

- Nee, ik heb geen moeite om de afwas op te ruimen
- Ik kan met enige moeite de afwas opruimen
- Ik kan dit niet en ben volledig afhankelijk van anderen om de afwas op te ruimen

17. Ik heb moeite om me om te draaien in bed

- Nee, ik heb geen moeite met het omdraaien in bed
- Ik heb enige moeite met het omdraaien in bed en/of ik maak gebruik van hulpmiddelen*
- Ik kan me niet zelfstandig omdraaien in bed en ben volledig afhankelijk van een ander persoon

**Hulpmiddelen zijn bijvoorbeeld: railing van het bed, bedheffer of bedpapegaai.*

18. Ik heb moeite om mijn hoofd rechtop te houden

- Nee, ik heb geen moeite om mijn hoofd rechtop te houden
- Ik heb enige moeite om mijn hoofd rechtop te houden en/of mijn hoofd gaat weleens hangen, bijvoorbeeld als ik moe ben
- Ik kan mijn hoofd niet recht ophouden en/of ik gebruik hulpmiddelen om mijn hoofd te ondersteunen zoals bijvoorbeeld een nekkraag, brace of een hoofdsteun

Ademhaling

Deze vragen gaan over uw ademhaling. Bij “gebruik van een beademingsapparaat” wordt bedoeld een beademingsapparaat wat is voorgeschreven voor de behandeling van ALS, PSMA of PLS.

19. Ik krijg het benauwd bij het lopen, aankleden, praten of eten

- Nee, ik krijg het niet benauwd bij het lopen, aankleden, praten of eten
- Ik krijg het soms benauwd bij het lopen, aankleden, praten of eten en ik gebruik geen ademhalingsapparaat*
- Ik ben (bijna) elke dag benauwd bij het lopen, aankleden, praten of eten en/of ik gebruik een ademhalingsapparaat*

**Ademhalingsapparaat wat gebruikt wordt voor de behandeling van ALS, PSMA of PLS*

20. Als ik stil zit ben ik kortademig

- Nee, ik ben nooit kortademig als ik stil zit
- Ik ben soms kortademig als ik stil zit en ik gebruik geen ademhalingsapparaat*
- Ik ben (bijna) elke dag kortademig als ik stil zit en/of ik gebruik een ademhalingsapparaat*

**Ademhalingsapparaat wat gebruikt wordt voor de behandeling van ALS, PSMA of PLS*

21. Als ik plat lig gaat het ademen moeizamer of voel ik me benauwd

- Nee, het ademen gaat niet moeizamer en ik voel me niet benauwd bij plat liggen
- Het ademen gaat moeizamer of ik voel me benauwd bij plat liggen, daarom slaap ik bijvoorbeeld onrustiger of gebruik ik twee of meer kussens om te kunnen slapen of is het bed gekanteld met het hoofdeinde wat omhoog
- Doordat het ademen moeizamer gaat of ik me benauwd voel als ik plat lig, moet ik zittend slapen en/of gebruik ik een ademhalingsapparaat*

**Ademhalingsapparaat wat gebruikt wordt voor de behandeling van ALS, PSMA of PLS*

22. Ik heb moeite met het ophoesten van slijm in mijn longen en/of keel

- Nee, ik heb geen moeite met het ophoesten van slijm
- Ik heb soms moeite met het ophoesten van slijm, en ik krijg hier geen behandeling* voor
- Ik heb (bijna) elke dag moeite met het ophoesten van slijm en/of ik krijg hier een behandeling* voor

** Behandelingen zijn bijvoorbeeld: ademhalings- of hoesttechnieken via mijn zorgverlener, airstacken of hoestmachine*

23. Ik maak gebruik van een ademhalingsapparaat

- Nee, ik gebruik geen ademhalingsapparaat
- Ja, ik maak 's nachts en/of overdag gebruik van beademing* met mondmasker en/of neuskapje
- Ja, ik maak gebruik van mechanische ventilatie door intubatie of tracheostoma (invasieve beademing)

** Ademhalingsapparaat wat gebruikt wordt voor de behandeling van ALS, PSMA of PLS*