

A PROGRESSZÍV SZUPRANUKLEÁRIS BÉNULÁS KLINIKAI MINŐSÍTÉSI SKÁLÁJA (PSPRS)

EUROPEAN REFERENCE NETWORKS
FOR RARE, LOW PREVALENCE AND COMPLEX DISEASES

Share. Care. Cure.



Felelősségi nyilatkozat:

"Az Európai Bizottság e kiadvány elkészítéséhez nyújtott támogatása nem jelenti a tartalom jóváhagyását, amely kizárólag a szerzők véleményét tükrözi, és a Bizottság nem tehető felelőssé a benne foglalt információk bármilyen felhasználásáért."

Az Európai Unióról további információk az interneten találhatóak (<http://europa.eu>).

Luxemburg: Az Európai Unió Kiadóhivatala, 2019.

© Európai Unió, 2019

A sokszorosítás a forrás megjelölésével engedélyezett.

A RITKA NEUROLÓGIAI BETEGSÉGEK EURÓPAI REFERENCIAHÁLÓZATÁBA (ERN-RND)

Az ERN-RND az Európai Unió által létrehozott és jóváhagyott európai referenciahálózat. Az ERN-RND egy olyan egészségügyi infrastruktúra, amely a ritka neurológiai betegségekre (RND) összpontosít. Az ERN-RND három fő pillére a következő: (i) szakértők és szakértői központok hálózata, (ii) az RND-kkel kapcsolatos tudás létrehozása, összegyűjtése és terjesztése, valamint (iii) az e-egészségügy megvalósítása, hogy a betegek és családok helyett a szakértelem utazhasson.

Az ERN-RND Európa 64 vezető szakértői központját, valamint 4 társult partnerét egyesíti 24 tagállamban, és rendkívül aktív betegszervezeteket foglal magában. A központok Ausztriában, Belgiumban, Bulgáriában, Horvátországban, Cipruson, a Cseh Köztársaságban, Dániában, Észtországban, Finnországban, Franciaországban, Németországban, Görögországban, Magyarországon, Olaszországban, Lettországon, Litvániában, Luxemburgban, Máltán, Hollandiában, Lengyelországban, Szlovéniában, Spanyolországban és Svédországban találhatóak.

Az ERN-RND a következő betegségcsoportokra terjed ki:

- Ataxiák és örökletes spasztikus paraplegiák
- Atipikus parkinsonizmus és genetikai Parkinson-kór
- Dystonia, paroxizmális rendellenesség és neurodegeneráció agyi vasfelhalmozódással
- Frontotemporális demencia
- Huntingtons-kór és más házimunkák
- Leukodisztrófiák

A hálózatról, a szakértői központokról és a lefedett betegségekről a hálózat honlapján (www.ern-rnd.eu) található részletes információk.

Ajánlás klinikai használatra:

A Ritka Neurológiai Betegségek Európai Referenciahálózata a progresszív szupranukleáris paralízis értékelő skála (PSPRS) használatát ajánlja a legjobb klinikai gyakorlatként a progresszív szupranukleáris paralízis értékelésére és minősítésére.

FELELŐSSÉG KIZÁRÁSA

Az ERN-RND által közzétett, támogatott, értékükben megerősített klinikai irányelvek, gyakorlati ajánlások, szisztematikus áttekintések és egyéb irányelvek esetében naprakész tudományos és klinikai információk értékeléséről van szó, amelyeket képzési ajánlatként bocsátanak rendelkezésre.

Az információk (1) nem feltétlenül tartalmazzák az összes megfelelő kezelést és ápolási módszert, és nem tekintendők az ápolási norma meghatározásának; (2) nem frissülnek folyamatosan és nem feltétlenül tükrözik a legújabb ismereteket (jelen információk létrehozása és a közzétételük, ill. elolvasásuk között új információk merülhetnek fel); (3) csak a konkrétan megadott kérdésvetésekre vonatkoznak; (4) nem írnak elő meghatározott orvosi ellátást; (5) nem helyettesítik a kezelőorvos független szakmai ítéletét, mivel az információk nem veszik figyelembe az egyes páciensek közötti egyedi eltéréseket. A kezelőorvosnak minden esetben egyedileg kell meghatároznia a választott eljárásmodot az adott beteg számára. Az információk felhasználása önkéntes. Az ERN-RND az információkat a tényleges állapot alapján bocsátja rendelkezésre, és az ERN-RND nem vállal semmiféle kifejezett vagy hallgatóságos garanciát az információkra vonatkozóan. Az ERN-RND kifejezetten elutasítja a használhatóság, valamint egy meghatározott felhasználásra vagy célra való alkalmasság garantálását. Az ERN-RND nem vállal felelősséget azokért a személyi sérülésekért vagy anyagi károkért, amelyek jelen információk felhasználásából adódnak vagy azokkal összefüggésben állnak, és az előforduló hibákért és mulasztásokért sem.

MÓDSZERTAN

A jóváhagyási folyamatot az ERN-RND atípusos parkinsonizmus és genetikai Parkinsonizmus betegcsoportja végezte.

Betegségcsoport az atipikus parkinsonizmus és a genetikai Parkinson-kór esetében:

Betegségcsoport-koordinátorok:

Alessandra Fanciulli²⁹; Pietro Guaraldi²⁴; Johannes Levin²⁸

Betegségcsoport tagjai:

Egészségügyi szakemberek:

Albert Acewicz²¹; Archontia Adamou¹³; Alberto Albanese²³; Angelo Antonini⁴; David Bendetowicz¹²; Martina Bočková³⁷; Daniel Boesch²⁹; Agnita Boon¹⁵; Fran Borovečki⁴¹; Norbert Brüggemann⁴⁴; Giovanna Calandra Buonauro²⁴; Myriam Carrecchio⁴; Fátima Carrillo García⁵¹; Roberto Ceravolo⁵; Roberto Cilia²²; Colin Clarke²⁵; Yaroslau Compta²⁰; David Crosiers²; Erik Hvid Danielsen¹; Sára Davisonová¹⁷; Oriol de Fabregues⁵⁰; Anna De Rosa³; Małgorzata Dec-Ćwie⁴²; Eleonora Del Prete⁵; Elisa Dopfer¹⁵; Roberto Eleopra²²; Antonio Elia²²; Marta Blázquez Estrada⁸; Claire Ewencyk⁷; Margherita Fabbri¹¹; Antonio Federico⁶; Daniela Frosini⁵; Barbara Garavaglia²²; Rocio Garcia Ramos³⁵; Giacomo Garone³¹; Thomas Gasser⁴⁵; Beatrice Heim²⁹; Lena Hjermind³³; Günter Höglinger²⁸; Florian Holtbernd³⁴; Franziska Höpfner²⁸; Silvia Jesús⁵¹; Erik Johnsen¹; Liis Kadastik-Eerme³⁹; Christine Klein⁴⁴; Jiří Klempíř¹⁷; Martin Klietz¹⁹; Péter Klivényi³⁸; Thomas Klopstock²⁸; Maija Koivu¹⁶; Maja Kojović⁴⁸; Pierre Kolber¹⁰; Vassilis Konstantinidis¹⁴; Christos Koros¹⁴; Norbert Kovács⁴⁹; Florian Krismer²⁹; Bernhard Landwehrmeier⁴⁶; Krista Lazdovska³⁰; Valentina Leta²²; Gerrit Machetanz⁴⁵; Virginia Maltese⁴⁷; Maria Jose Marti²⁰; Allan McCarthy²⁵; Wassilios Meissner¹²; Andrea Mignarri⁶; Pablo Mir⁵¹; Maria Judit Molnar³⁶; Mette Møller¹; Laura Muñoz⁵¹; Thomas Musacchio Musacchio⁴⁷; Francesco Nicita³¹; Joergen Nielsen³³; Sean O'Dowd²⁵; Elena Ojeda Lepe⁵¹; Marios Pantzaris¹³; Anne Pavy-Le Traon¹¹; Javier Perez Sanchez¹⁸; Bart Post³²; Irena Rektorova³⁷; Ana Rodríguez²⁷; Evžen Růžička¹⁷; Katarzyna Sawczynska⁴²; Soledad Serrano²⁷; Leonidas Stefanis¹⁴; Per Svenningsson²⁶; Lars Toenges⁹; Marzena Ulamek-Kozioł²¹; Ramona Valante³⁰; Francesc Valldeoriola²⁰; Wim Vandenberghe⁴³; Richard Walsh²⁵; Ullrich Wüllner⁴⁰; Emil Ylikallio¹⁶

A beteg képviselője:

Lubomír Mazouch⁵²

¹Aarhus University Hospital, Denmark; ²Antwerp University Hospital, Edegem, Belgium; ³AOU - Federico II University Hospital, Naples, Italy; ⁴AOU - University Hospital Padua, Italy; ⁵AOU - University Hospital Pisa, Italy; ⁶AOU - University Hospital Siena, Italy; ⁷APHP - Reference Centre for Rare Diseases 'Neurogenetics', Pitié-Salpêtrière Hospital, Paris, France; ⁸Asturias Central University Hospital, Oviedo, Spain; ⁹Catholic Clinic Bochum, Germany; ¹⁰CHL - Luxembourg Hospital Center, Luxembourg; ¹¹CHU - Reference Center for Rare Multiple System Atrophy diseases, University Hospital Toulouse, France; ¹²CHU - Reference Center for Rare Multiple System Atrophy, University Hospital Bordeaux, France; ¹³Cyprus Institute of Neurology and Genetics, Egkomi, Cyprus; ¹⁴Eginitio Hospital, National and Kapodistrian University of Athens, Greece; ¹⁵Erasmus University Medical Center Rotterdam, Netherlands; ¹⁶Finland Consortium: University Hospitals in Oulu, Tampere and Helsinki, Finland; ¹⁷General University Hospital Prague, Czech Republic; ¹⁸Gregorio Marañón General University Hospital, Madrid, Spain; ¹⁹Hannover Medical School, Germany; ²⁰Hospital Clinic Barcelona and Sant Joan de Déu Hospital, Barcelona, Spain; ²¹Institute of Psychiatry and Neurology, Warsaw, Poland; ²²IRCCS - Foundation of the Carlo Besta Neurological Institute, Milan, Italy; ²³IRCCS - Humanitas Clinical Institute of Rozzano, Milan, Italy; ²⁴IRCCS - Institute of Neurological Sciences of Bologna, Italy; ²⁵Irish Consortium: Tallaght University Hospital and Children's Health Ireland; ²⁶Karolinska University Hospital, Stockholm, Sweden; ²⁷La Paz University Hospital, Madrid, Spain; ²⁸Ludwig Maximilian University Hospital, Munich, Germany; ²⁹Medical University Innsbruck, Austria; ³⁰Pauls Stradins Clinical University Hospital, Riga,

Latvia; ³¹Pediatric Hospital Bambino Gesù, Rome, Italy; ³²Radboud University Medical Centre, Nijmegen, Netherlands; ³³Rigshospitalet University Hospital Copenhagen, Denmark; ³⁴RWTH - University Hospital Aachen, Germany; ³⁵San Carlos Clinical Hospital, Madrid, Spain; ³⁶Semmelweis University, Budapest, Hungary; ³⁷St. Anne's University Hospital Brno, Czech Republic; ³⁸Szent-Györgyi Albert Medical Center, Szeged, Hungary; ³⁹Tartu University Hospital, Estonia; ⁴⁰University Hospital Bonn, Germany; ⁴¹University Hospital Center Zagreb, Croatia; ⁴²University Hospital in Krakow, Poland; ⁴³University Hospital Leuven, Belgium; ⁴⁴University Hospital Schleswig-Holstein, Lübeck, Germany; ⁴⁵University Hospital Tübingen, Germany; ⁴⁶University Hospital Ulm, Germany; ⁴⁷University Hospital Würzburg, Germany; ⁴⁸University Medical Centre Ljubljana, Slovenia; ⁴⁹University of Pécs, Hungary; ⁵⁰Vall d'Hebron University Hospital, Barcelona, Spain; ⁵¹Virgen del Rocio University Hospital, Sevilla, Spain; ⁵²ePAG

Jóváhagyási folyamat:

- A használt betegségskálák feltérképezése betegségcsoportonként: 2017. június - 2018. május
- Javaslat az ERN-RND betegségcsoport-koordinátorok általi minősítési skála jóváhagyására: 15/05/2018
- Megbeszélés az ERN-RND betegségcsoportban az éves találkozón: 08/06/2018
- Hozzájárulás a betegségskála jóváhagyásához az ERN-RND éves találkozóján 2018: 08/06/2018
- Hozzájárulás a teljes betegségcsoport jóváhagyásához: 25/09/2018
- Az aktualizált dokumentum jóváhagyása: 11/10/2024

HIVATKOZÁSOK

Golbe LI, Ohman-Strickland PA, A Clinical Rating Scale for Progressive Supranuclear Palsy, Brain. 2007 Jun;130(Pt 6):1552-65. Epub 2007 Apr 2.

Hoehn MM, Yahr MD, Parkinsonizmus: kezdet, progresszió és mortalitás. Neurológia. 1967; 17(5):427-427.



https://ec.europa.eu/health/ern_en



European
Reference
Network

for rare or low prevalence
complex diseases

🌀 **Network**
Neurological Diseases
(ERN-RND)

● **Coordinator**
Universitätsklinikum
Tübingen – Deutschland

www.ern-rnd.eu

Co-funded by the European Union

