

# EGYESÍTETT MULTIPLE SYSTEM ATROPHIA ÉRTÉKELŐ SKÁLA (UMSARS)

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 nézeteit 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 található.

Az ERN-RND a következő betegcsoportokra terjed ki:

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

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

### **Ajánlás klinikai használatra:**

**A Ritka Neurológiai Betegségek Európai Referenciahálózata az Unified Multiple System Atrophy Rating Scale (UMSARS) használatát ajánlja a legjobb klinikai gyakorlatként a Multiple System Atrophy 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 betegségcsoportja végezte.

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

### Betegségcsoport-koordinátorok:

Alessandra Fanciulli<sup>29</sup>; Pietro Guaraldi<sup>24</sup>; Johannes Levin<sup>28</sup>

### Betegségcsoport tagjai:

#### Egészségügyi szakemberek:

Albert Acewicz<sup>21</sup>; Archontia Adamou<sup>13</sup>; Alberto Albanese<sup>23</sup>; Angelo Antonini<sup>4</sup>; David Bendetowicz<sup>12</sup>; Martina Bočková<sup>37</sup>; Daniel Boesch<sup>29</sup>; Agnita Boon<sup>15</sup>; Fran Borovečki<sup>41</sup>; Norbert Brüggemann<sup>44</sup>; Giovanna Calandra Buonauro<sup>24</sup>; Myriam Carrecchio<sup>4</sup>; Fátima Carrillo García<sup>51</sup>; Roberto Ceravolo<sup>5</sup>; Roberto Cilia<sup>22</sup>; Colin Clarke<sup>25</sup>; Yaroslau Compta<sup>20</sup>; David Crosiers<sup>2</sup>; Erik Hvid Danielsen<sup>1</sup>; Sára Davisonová<sup>17</sup>; Oriol de Fabregues<sup>50</sup>; Anna De Rosa<sup>3</sup>; Małgorzata Dec-Ćwie<sup>42</sup>; Eleonora Del Prete<sup>5</sup>; Elisa Dopfer<sup>15</sup>; Roberto Eleopra<sup>22</sup>; Antonio Elia<sup>22</sup>; Marta Blázquez Estrada<sup>8</sup>; Claire Ewencyk<sup>7</sup>; Margherita Fabbri<sup>11</sup>; Antonio Federico<sup>6</sup>; Daniela Frosini<sup>5</sup>; Barbara Garavaglia<sup>22</sup>; Rocio Garcia Ramos<sup>35</sup>; Giacomo Garone<sup>31</sup>; Thomas Gasser<sup>45</sup>; Beatrice Heim<sup>29</sup>; Lena Hjermind<sup>33</sup>; Günter Höglinger<sup>28</sup>; Florian Holtbernd<sup>34</sup>; Franziska Höpfner<sup>28</sup>; Silvia Jesús<sup>51</sup>; Erik Johnsen<sup>1</sup>; Liis Kadastik-Eerme<sup>39</sup>; Christine Klein<sup>44</sup>; Jiří Klempíř<sup>17</sup>; Martin Klietz<sup>19</sup>; Péter Klivényi<sup>38</sup>; Thomas Klopstock<sup>28</sup>; Maija Koivu<sup>16</sup>; Maja Kojović<sup>48</sup>; Pierre Kolber<sup>10</sup>; Vassilis Konstantinidis<sup>14</sup>; Christos Koros<sup>14</sup>; Norbert Kovács<sup>49</sup>; Florian Krismer<sup>29</sup>; Bernhard Landwehrmeier<sup>46</sup>; Krista Lazdovska<sup>30</sup>; Valentina Leta<sup>22</sup>; Gerrit Machetanz<sup>45</sup>; Virginia Maltese<sup>47</sup>; Maria Jose Martí<sup>20</sup>; Allan McCarthy<sup>25</sup>; Wassilios Meissner<sup>12</sup>; Andrea Mignarri<sup>6</sup>; Pablo Mir<sup>51</sup>; Maria Judit Molnar<sup>36</sup>; Mette Møller<sup>1</sup>; Laura Muñoz<sup>51</sup>; Thomas Musacchio Musacchio<sup>47</sup>; Francesco Nicita<sup>31</sup>; Joergen Nielsen<sup>33</sup>; Sean O'Dowd<sup>25</sup>; Elena Ojeda Lepe<sup>51</sup>; Marios Pantzaris<sup>13</sup>; Anne Pavy-Le Traon<sup>11</sup>; Javier Perez Sanchez<sup>18</sup>; Bart Post<sup>32</sup>; Irena Rektorova<sup>37</sup>; Ana Rodríguez<sup>27</sup>; Evžen Růžička<sup>17</sup>; Katarzyna Sawczynska<sup>42</sup>; Soledad Serrano<sup>27</sup>; Leonidas Stefanis<sup>14</sup>; Per Svenningsson<sup>26</sup>; Lars Toenges<sup>9</sup>; Marzena Ulamek-Kozioł<sup>21</sup>; Ramona Valante<sup>30</sup>; Francesc Valldeoriola<sup>20</sup>; Wim Vandenberghe<sup>43</sup>; Richard Walsh<sup>25</sup>; Ullrich Wüllner<sup>40</sup>; Emil Ylikallio<sup>16</sup>

### A beteg képviselője:

Lubomír Mazouch<sup>52</sup>

<sup>1</sup>Aarhus University Hospital, Denmark; <sup>2</sup>Antwerp University Hospital, Edegem, Belgium; <sup>3</sup>AOU - Federico II University Hospital, Naples, Italy; <sup>4</sup>AOU - University Hospital Padua, Italy; <sup>5</sup>AOU - University Hospital Pisa, Italy; <sup>6</sup>AOU - University Hospital Siena, Italy; <sup>7</sup>APHP - Reference Centre for Rare Diseases 'Neurogenetics', Pitié-Salpêtrière Hospital, Paris, France; <sup>8</sup>Asturias Central University Hospital, Oviedo, Spain; <sup>9</sup>Catholic Clinic Bochum, Germany; <sup>10</sup>CHL - Luxembourg Hospital Center, Luxembourg; <sup>11</sup>CHU - Reference Center for Rare Multiple System Atrophy diseases, University Hospital Toulouse, France; <sup>12</sup>CHU - Reference Center for Rare Multiple System Atrophy, University Hospital Bordeaux, France; <sup>13</sup>Cyprus Institute of Neurology and Genetics, Egkomi, Cyprus; <sup>14</sup>Eginitio Hospital, National and Kapodistrian University of Athens, Greece; <sup>15</sup>Erasmus University Medical Center Rotterdam, Netherlands; <sup>16</sup>Finland Consortium: University Hospitals in Oulu, Tampere and Helsinki, Finland; <sup>17</sup>General University Hospital Prague, Czech Republic; <sup>18</sup>Gregorio Marañón General University Hospital, Madrid, Spain; <sup>19</sup>Hannover Medical School, Germany; <sup>20</sup>Hospital Clinic Barcelona and Sant Joan de Déu Hospital, Barcelona, Spain; <sup>21</sup>Institute of Psychiatry and Neurology, Warsaw, Poland; <sup>22</sup>IRCCS - Foundation of the Carlo Besta Neurological Institute, Milan, Italy; <sup>23</sup>IRCCS - Humanitas Clinical

Institute of Rozzano, Milan, Italy; <sup>24</sup>IRCCS - Institute of Neurological Sciences of Bologna, Italy; <sup>25</sup>Irish Consortium: Tallaght University Hospital and Children's Health Ireland; <sup>26</sup>Karolinska University Hospital, Stockholm, Sweden; <sup>27</sup>La Paz University Hospital, Madrid, Spain; <sup>28</sup>Ludwig Maximilian University Hospital, Munich, Germany; <sup>29</sup>Medical University Innsbruck, Austria; <sup>30</sup>Pauls Stradins Clinical University Hospital, Riga, Latvia; <sup>31</sup>Pediatric Hospital Bambino Gesù, Rome, Italy; <sup>32</sup>Radboud University Medical Centre, Nijmegen, Netherlands; <sup>33</sup>Rigshospitalet University Hospital Copenhagen, Denmark; <sup>34</sup>RWTH - University Hospital Aachen, Germany; <sup>35</sup>San Carlos Clinical Hospital, Madrid, Spain; <sup>36</sup>Semmelweis University, Budapest, Hungary; <sup>37</sup>St. Anne's University Hospital Brno, Czech Republic; <sup>38</sup>Szent-Györgyi Albert Medical Center, Szeged, Hungary; <sup>39</sup>Tartu University Hospital, Estonia; <sup>40</sup>University Hospital Bonn, Germany; <sup>41</sup>University Hospital Center Zagreb, Croatia; <sup>42</sup>University Hospital in Krakow, Poland; <sup>43</sup>University Hospital Leuven, Belgium; <sup>44</sup>University Hospital Schleswig-Holstein, Lübeck, Germany; <sup>45</sup>University Hospital Tübingen, Germany; <sup>46</sup>University Hospital Ulm, Germany; <sup>47</sup>University Hospital Würzburg, Germany; <sup>48</sup>University Medical Centre Ljubljana, Slovenia; <sup>49</sup>University of Pécs, Hungary; <sup>50</sup>Vall d'Hebron University Hospital, Barcelona, Spain; <sup>51</sup>Virgen del Rocio University Hospital, Sevilla, Spain; <sup>52</sup>ePAG

## Jóváhagyási folyamat:

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

## HIVATKOZÁSOK

**Wenning Gregor K , et al. Development and validation of the Unified Multiple System Atrophy Rating Scale (UMSARS), *Mov Disord.* 2004 Dec;19(12):1391-402.**

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



[https://ec.europa.eu/health/ern\\_en](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](http://www.ern-rnd.eu)

Co-funded by the European Union

