

ZUNIFIKOWANA SKALA OCENY ZANIKU WIELOUKŁADOWEGO (UMSARS)

EUROPEAN REFERENCE NETWORKS
FOR RARE, LOW PREVALENCE AND COMPLEX DISEASES

Share. Care. Cure.



Zastrzeżenie:

"Wsparcie Komisji Europejskiej dla powstania tej publikacji nie stanowi poparcia dla jej treści, która odzwierciedla jedynie poglądy autorów, a Komisja nie ponosi odpowiedzialności za jakiegokolwiek wykorzystanie zawartych w niej informacji."

Więcej informacji na temat Unii Europejskiej można znaleźć w Internecie (<http://europa.eu>).

Luksemburg: Urząd Publikacji Unii Europejskiej, 2019 r.

© Unia Europejska, 2019 r.

Powielanie jest dozwolone pod warunkiem podania źródła.

WPROWADZENIE DO EUROPEJSKIEJ SIECI REFERENCYJNEJ DLA RZADKICH CHOROÓB NEUROLOGICZNYCH (ERN-RND)

ERN-RND jest europejską siecią referencyjną ustanowioną i zatwierdzoną przez Unię Europejską. ERN-RND jest infrastrukturą opieki zdrowotnej, która skupia się na rzadkich chorobach neurologicznych (RND). Trzy główne filary ERN-RND to: (i) sieć ekspertów i ośrodków eksperckich, (ii) generowanie, gromadzenie i rozpowszechnianie wiedzy na temat RND oraz (iii) wdrażanie e-zdrowia, aby umożliwić podróżowanie wiedzy zamiast pacjentów i rodzin.

ERN-RND zrzesza 64 wiodące europejskie ośrodki eksperckie, a także 4 partnerów stowarzyszonych w 24 państwach członkowskich i obejmuje bardzo aktywne organizacje pacjentów. Ośrodki znajdują się w Austrii, Belgii, Bułgarii, Chorwacji, na Cyprze, w Czechach, Danii, Estonii, Finlandii, Francji, Niemczech, Grecji, na Węgrzech, we Włoszech, na Łotwie, Litwie, w Luksemburgu, na Malcie, w Holandii, Polsce, Słowenii, Hiszpanii i Szwecji.

Następujące grupy chorób są objęte ERN-RND:

- Ataksje i dziedziczne paraplegie spastyczne
- Atypowy parkinsonizm i genetycznie uwarunkowana choroba Parkinsona
- Dystonia, zaburzenia napadowe i neurodegeneracja z akumulacją żelaza w mózgu
- Otępienie czołowo-skroniowe
- Choroba Huntingtona i inne płasawice
- Leukodystrofie

Szczegółowe informacje na temat sieci, ośrodków eksperckich i chorób objętych programem można znaleźć na stronie internetowej sieci www.ern-rnd.eu.

Zalecenia dotyczące stosowania klinicznego:

Europejska Sieć Referencyjna ds. Rzadkich Chorób Neurologicznych zaleca stosowanie ujednoczonej skali oceny zaniku wieloukładowego (UMSARS) jako najlepszej praktyki klinicznej do oceny i oceny zaniku wieloukładowego.

WYŁĄCZENIE ODPOWIEDZIALNOŚCI:

Wytyczne kliniczne, zalecenia dotyczące praktyki, przeglądy systematyczne i inne wskazówki opublikowane lub zatwierdzone przez ERN-RND albo których wartość została potwierdzona przez ERN-RND, stanowią ocenę aktualnych informacji naukowych i klinicznych, udostępnianych jako materiał edukacyjny.

Informacje te (1) mogą nie obejmować wszystkich właściwych metod leczenia i opieki i nie powinny być traktowane jako wyznacznik standardu opieki; (2) nie są stale aktualizowane i mogą nie odzwierciedlać najnowszej wiedzy (nowe informacje mogły pojawić się w okresie między przygotowaniem tych informacji a ich opublikowaniem lub odczytaniem); (3) odnoszą się jedynie do konkretnie określonych zagadnień; (4) nie nakazują określonej opieki medycznej; (5) nie zastępują niezależnej profesjonalnej opinii lekarza prowadzącego, ponieważ nie uwzględniają indywidualnych różnic między pacjentami. W każdym przypadku lekarz prowadzący powinien dostosować wybrany sposób postępowania indywidualnie do danego pacjenta. Korzystanie z informacji jest dobrowolne. Informacje są udostępniane przez ERN-RND w oparciu o rzeczywisty stan rzeczy, a ERN-RND nie udziela ani wyraźnych ani dorozumianych gwarancji w odniesieniu do tych informacji. ERN-RND oświadcza wyraźnie, że nie gwarantuje ani możliwości wykorzystania tych informacji, ani też ich przydatności do określonego zastosowania lub celu. ERN-RND nie ponosi odpowiedzialności za szkody osobowe lub rzeczowe, wynikające z wykorzystania tych informacji lub z nimi związane, a także za ewentualne błędy lub zaniechania.

METODOLOGIA

Proces zatwierdzenia został przeprowadzony przez grupę ds. chorób związanych z nietypowym parkinsonizmem i genetyczną PD ERN-RND.

Grupa chorobowa ds. nietypowego parkinsonizmu i genetycznej PD:

Koordynatorzy grupy chorobowej:

Alessandra Fanciulli²⁹; Pietro Guaraldi²⁴; Johannes Levin²⁸

Członkowie grupy chorobowej:

Pracownicy służby zdrowia:

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

Przedstawiciele pacjentów:

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

Proces zatwierdzenia:

- Mapowanie stosowanych skal chorób według grup chorób: czerwiec 2017 - maj 2018
- Propozycja zatwierdzenia skali oceny przez koordynatorów grup chorób ERN-RND: 15/05/2018
- Dyskusja w grupie chorób ERN-RND podczas dorocznego spotkania: 08/06/2018
- Zgoda na zatwierdzenie skali choroby podczas dorocznego spotkania ERN-RND 2018: 08/06/2018
- Zgoda na zatwierdzenie przez całą grupę ds. Chorób: 25/09/2018
- Zatwierdzenie zaktualizowanego dokumentu: 11/10/2024

REFERENCJE

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, Parkinsonizm: początek, progresja i śmiertelność. Neurology. 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

