

# REVIZE JEDNOTNÉ STUPNICE HODNOCENÍ PARKINSONOVY NEMOCI SPONZOROVANÁ MDS (MDS-UPDRS)

EUROPEAN REFERENCE NETWORKS  
FOR RARE, LOW PREVALENCE AND COMPLEX DISEASES

**Share. Care. Cure.**



## Odmítnutí odpovědnosti:

"Podpora Evropské komise pro vydání této publikace nepředstavuje schválení jejího obsahu, který odráží pouze názory autorů, a Komise nenesे odpovědnost za jakékoli použití informací v ní obsažených."

Další informace o Evropské unii jsou k dispozici na internetu (<http://europa.eu>).

Lucemburk: Úřad pro publikace Evropské unie, 2019

© Evropská unie, 2019

Reprodukce je povolena pod podmínkou uvedení zdroje.

## ÚVOD DO EVROPSKÉ REFERENČNÍ SÍTĚ PRO VZÁCNÁ NEUROLOGICKÁ ONEMOCNĚNÍ (ERN-RND)

ERN-RND je evropská referenční síť zřízená a schválená Evropskou unií. ERN-RND je zdravotnická infrastruktura, která se zaměřuje na vzácná neurologická onemocnění (RND). Třemi hlavními pilíři ERN-RND jsou (i) síť odborníků a odborných center, (ii) vytváření, sdružování a šíření znalostí o RND a (iii) zavádění elektronického zdravotnictví, které umožní, aby odborné znalosti cestovaly místo pacientů a rodin.

ERN-RND sdružuje 64 předních evropských odborných center a 4 přidružené partnery ve 24 členských státech a zahrnuje vysoce aktivní pacientské organizace. Centra se nacházejí v Rakousku, Belgii, Bulharsku, Chorvatsku, Kypru, České republice, Dánsku, Estonsku, Finsku, Francii, Německu, Řecku, Maďarsku, Itálii, Lotyšsku, Litvě, Lucembursku, Maltě, Nizozemsku, Polsku, Slovinsku, Španělsku a Švédsku.

ERN-RND pokrývá následující skupiny onemocnění:

- Ataxie a dědičné spastické paraplegie
- Atypický parkinsonismus a genetická Parkinsonova choroba
- Dystonie, paroxysmální porucha a neurodegenerace s akumulací železa v mozku
- Frontotemporální demence
- Huntingtonova choroba a další úkoly
- Leukodystrofie

*Konkrétní informace o síti, odborných centrech a zahrnutých onemocněních najdete na internetových stránkách sítě [www.ern-rnd.eu](http://www.ern-rnd.eu).*

### ***Doporučení pro klinické použití:***

***Evropská referenční síť pro vzácná neurologická onemocnění doporučuje jako osvědčený klinický postup pro hodnocení a posuzování genetické Parkinsonovy nemoci používání MDS-Sponsored Revision of the Unified Parkinson's Disease Rating Scale (MDS-UPDRS).***

## VYLOUČENÍ ODPOVĚDNOSTI

U klinických pokynů, doporučených postupů, systematických souhrnných prací a další metodiky, které ERN-RND zveřejňuje, schvaluje či považuje za přínosné, se jedná o hodnocení současných vědeckých a klinických poznatků, které jsou k dispozici jako studijní materiály.

Je možné, že tyto informační materiály (1) nezmiňují veškeré možné způsoby léčby a péče o pacienta, a nelze je tudíž považovat za pečovatelské standardy; (2) nejsou průběžně aktualizovány, a možná tedy nereflektují nejnovější poznatky (v době mezi zpracováním a publikací resp. četbou či studiem informačního materiálu se vývoj může posunout opět o něco dále); (3) jsou zaměřeny jen na explicitně uvedenou tematiku; (4) nepředepisují konkrétní lékařskou péči; (5) nenahrazují nezávislý, profesionální názor ošetřujícího lékaře, jelikož nezohledňují individuální rozdíly mezi pacienty. Ošetřující lékař by měl v každém případě volit léčebný postup individuálně podle konkrétního pacienta. Využití těchto informací je dobrovolné. Informace poskytované ERN-RND odrážejí současný stav poznatků a ERN-RND za ně neručí ani explicitně, ani implicitně. ERN-RND výslovně odmítá jakoukoliv záruku za praktickou použitelnost a vhodnost s ohledem na konkrétní způsob použití nebo konkrétní účel. ERN-RND nepřejímá žádnou odpovědnost za případnou újmu na zdraví nebo věcnou škodu, která vznikla na základě nebo v souvislosti s využíváním těchto informací, ani za případné omyly a opomenutí.

## METODIKA

Proces schvalování provedla skupina pro atypický parkinsonismus a genetickou PD ERN-RND.

## Skupina onemocnění pro atypický parkinsonismus a genetickou PD:

### Koordinátoři skupin nemocí:

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

### Členové skupiny nemocí:

#### Zdravotníci:

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>

#### Zástupce pacientů:

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

## Proces schvalování:

- Mapování použitých stupnic podle skupin nemocí: červen 2017 - květen 2018
- Návrh na schválení hodnotící stupnice koordinátory skupin nemocí ERN-RND: 15/05/2018
- Diskuze ve skupině pro nemoci ERN-RND během výročního zasedání: 08/06/2018
- Souhlas se schválením stupnice nemocí na výročním zasedání ERN-RND 2018: 08/06/2018
- Souhlas se schválením celou skupinou nemocných: 25/09/2018
- Schválení aktualizovaného dokumentu: 11/10/2024

## ODKAZY

### **MDS Unified Parkinsons Disease Rating Scale:**

<https://www.movementdisorders.org/MDS/MDS-Rating-Scales/MDS-Unified-Parkinsons-Disease-Rating-Scale-MDS-UPDRS.htm>

### **Hoehn & Yahr Rating Scale:**

<https://www.neurology.org/doi/abs/10.1212/wnl.17.5.427>



[https://ec.europa.eu/health/ern\\_en](https://ec.europa.eu/health/ern_en)



[www.ern-rnd.eu](http://www.ern-rnd.eu)

Co-funded by the European Union

