

KLINICKÁ HODNOTÍCÍ ŠKÁLA PROGRESIVNÍ SUPRANUKLEÁRNÍ PARALÝZY (PSPRS)

EUROPEAN REFERENCE NETWORKS
FOR RARE, LOW PREVALENCE AND COMPLEX DISEASES

Share. Care. Cure.



Odmítnutí odpovědnosti:

"Podpora Evropské komise při tvorbě této publikace neznamena podporu jejího obsahu, který odráží pouze názory autorů, a Komise neodpovídá za jakékoli použití informací v ní obsažených."

Více informací o Evropské unii najdete 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). Tři hlavní pilíře ERN-RND jsou: (i) síť odborníků a odborných center, (ii) vytváření, shromažďování a šíření poznatků o RND a (iii) zavádění elektronického zdravotnictví, které umožní cestu za poznáním místo pacientů a rodin.

ERN-RND sdružuje 32 předních evropských odborných center a 10 přidružených partnerů ve 20 členských zemích a zahrnuje velmi aktivní pacientské organizace. Centra se nacházejí v: Belgie, Bulharsko, Česká republika, Dánsko, Estonsko, Finsko, Francie, Itálie, Litva, Lotyšsko, Lucembursko, Maďarsko, Malta, Německo, Nizozemsko, Polsko, Rakousko, Slovinsko, Španělsko a Velká Británie.

ERN-RND se vztahuje na následující skupiny onemocnění:

- Ataxie a dědičné spastické paraplegie
- Atypický parkinsonismus a geneticky podmíněná Parkinsonova choroba
- Dystonie, záchvatové poruchy a neurodegenerace s akumulací železa v mozku
- Frontotemporální demence
- Huntingtonova choroba a další chorea
- Leukodystrofie

Podrobné informace o síti, odborných centrech a nemocech, kterými se zabývá, najdete na internetových stránkách sítě www.ern-rnd.eu.

Doporučení pro klinické použití:

Evropská referenční síť pro vzácná neurologická onemocnění důrazně doporučuje používat stupnici PSPRS (Progressive Supranuclear Palsy Rating Scale) jako nejlepší klinický postup pro hodnocení a vyhodnocování progresivní supranukleární obrny.

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

Validaci provedla skupina pro atypický parkinsonismus a geneticky podmíněnou Parkinsonovu nemoc ERN-RND.

Skupina onemocnění pro atypický parkinsonismus a geneticky podmíněnou Parkinsonovu nemoc:

Koordinátoři skupin nemocí:

Thomas Gasser¹ ; Wassilios Meissner²

Členové skupiny nemocí:

Zdravotníci:

Alberto Albanese³ ; Norbert Brüggemann⁴ ; Yaroslau Compta⁵ ; Malgorazate Dec-Cwiek⁶ ; Maria Teresa Dotti⁷ ; Antonio Elia⁸ ; Antonio Federico⁷ ; Dušan Flisar⁹ ; Barbara Garavaglia⁸ ; Zoltan Grosz¹⁰ ; Christine Klein⁴ , Jiří Klempíř¹¹ ; Thomas Klockgether¹² ; Thomas Klopstock¹³ ; Maja Kojovic⁹ ; Norbert Kovacs¹⁴ ; Bernhard Landwehrmeier¹⁵ ; Johannes Levin¹³ ; Gerrit Machetzanz¹ ; Maria Jose Marti⁵ ; Anne Pavy-Le Traon¹⁶ ; Bart Post¹⁷ ; Evžen Růžička¹⁸ ; Francesc Valldeoriola⁵ ; Wim Vandenberghe¹⁹

Zástupci pacientů:

John McFarlane²⁰

¹ Universitätsklinikum Tübingen, Německo; ² CHU de Bordeaux, Francie; ³ IRCCS Clinical Institute Humanitas - Rozzano, Itálie; ⁴ Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Německo; ⁵ Hospital Clínic i Provincial de Barcelona y Hospital de Sant Joan de Déu, Španělsko; ⁶ University Hospital in Krakow, Polsko; ⁷ AOU Siena, Itálie; ⁸ Foundation IRCCS neurological institute Carlo Besta - Milán, Itálie; ⁹ University Medical Centre Ljubljana, Slovinsko; ¹⁰ Semmelweis University, Maďarsko; ¹¹ Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, Česká republika; ¹² Universitätsklinikum Bonn, Německo; ¹³ Klinikum der Universität München, Německo; ¹⁴ University of Pécs, Maďarsko; ¹⁵ Universitätsklinikum Ulm, Německo; ¹⁶ Centre Hospitalier Universitaire de Toulouse, Francie; ¹⁷ Stichting Katholieke Universiteit, podnikající pod názvem Radboud University Medical Center Nijmegen, Nizozemsko; ¹⁸ Fakultní nemocnice Motol, Česká republika; ¹⁹ University Hospitals Leuven, Belgie; ²⁰ Evropská unie proti obrně.

Schvalovací proces:

- Identifikace stupnic nemocí podle skupin nemocí - červen 2017 - květen 2018.
- Návrh na schválení hodnotící škály koordinátory skupin nemocí ERN-RND - 15/05/2018.
- Diskuze ve skupině ERN-RND - 08/06/2018.
- Schválení stupnic nemocí na výročním zasedání ERN-RND 2018 - 08/06/2018.
- Dokument o souhlasu všech skupin nemocí - 25/09/2019.

ODKAZY

[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.](#)



European Reference Networks

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

