

СКАЛИ ЗА ОЦЕНКА НА АТАКСИИ

(Scale for the Assessment and Rating of Ataxia - SARA)

EUROPEAN REFERENCE NETWORKS
FOR RARE, LOW PREVALENCE AND COMPLEX DISEASES

Share. Care. Cure.



Отказ от отговорност:

"Подкрепата на Европейската комисия за издаването на тази публикация не представлява одобрение на съдържанието, което отразява единствено възгледите на авторите, и Комисията не носи отговорност за използването на съдържащата се в нея информация."

Повече информация за Европейския съюз е достъпна в интернет (<http://europa.eu>).

Люксембург: Служба за публикации на Европейския съюз, 2019 г.

© Европейски съюз, 2019

Възпроизвеждането е разрешено, при условие че се посочи източникът.

ВЪВЕДЕНИЕ В ЕВРОПЕЙСКАТА РЕФЕРЕНТНА МРЕЖА ЗА РЕДКИ НЕВРОЛОГИЧНИ ЗАБОЛЯВАНИЯ (ERN-RND)

ERN-RND е европейска референтна мрежа, създадена и одобрена от Европейския съюз. ERN-RND е здравна инфраструктура, която се фокусира върху редките неврологични заболявания (РНЗ). Трите основни стълба на ERN-RND са: (i) мрежа от експерти и експертни центрове, (ii) генериране, обединяване и разпространение на знания за РНЗ и (iii) прилагане на електронно здравеопазване, за да може експертизата да пътува вместо пациентите и семействата.

ERN-RND обединява 32 от водещите експертни центрове в Европа, както и 10 асоциирани партньори в 20 държави-членки и включва изключително активни пациентски организации. Центровете се намират в Австрия, Белгия, България, Германия, Дания, Естония, Испания, Италия, Латвия, Литва, Люксембург, Малта, Обединеното кралство, Полша, Словения, Унгария, Финландия, Франция, Холандия и Чехия.

Следните групи заболявания са обхванати от ERN-RND:

- Атаксии и наследствени спастични параплегии
- Атипичен паркинсонизъм и генетична болест на Паркинсон
- Дистония, пароксизмални дистонии и Синдром на невродегенерация с натрупване на желязо в мозъка
- Фронтотемпорална деменция
- Болест на Хънтингтън и други видове хорея
- Левкодистрофии

Конкретна информация за мрежата, експертните центрове и обхванатите заболявания може да бъде намерена на уебсайта на мрежата www.ern-rnd.eu.

Препоръка за клинична употреба:

Европейската референтна мрежа за редки неврологични заболявания силно препоръчва използването на Скалата за оценка и класификация на атаксия (SARA) като най-добра клинична практика за оценка и класифициране на атаксията пациенти.

ОТКАЗА ОТ ОТГОВОРНОСТ:

При клиничните препоръки, препоръките за лекарски практики, систематичните обзори и другите препоръки, които се публикуват, подкрепят или чиято стойност се потвърждава от ERN-RND, се касае за оценка на актуална научна и клинична информация, която се предоставя като предложение за обучение.

Информацията (1) не трябва да се възприема като обхващаща всички подходящи лечения и методи за грижа и не трябва да се приема като декларация за стандарта за лечение и грижа; (2) не се актуализира непрекъснато и е възможно да не отразява най-новите познания (от изготвянето на тази информация и нейното публикуване респ. прочитане може да се е появила нова такава); (3) се отнася само за специфично посочените въпроси; (4) не представлява препоръка за определена медицинска грижа; (5) не замества независимото професионално мнение на лекуващия лекар, тъй като не взема под внимание индивидуалните различия между отделните пациенти. Във всеки случай лекуващият лекар трябва да процедира индивидуално със съответния пациент. Използването на информацията е доброволно. Информацията се предоставя от ERN-RND както е и ERN-RND не дава изрична или мълчалива гаранция по отношение на тази информация. ERN-RND

изрично отхвърля даването на всякаква гаранция за валидност за приложение и валидност за определена употреба или определена цел. ERN-RND не поема отговорност за телесни повреди или материални щети, които произтичат от използването на тази информация или са във връзка с нея, както и за грешки или пропуски.

МЕТОДИ

Процесът на одобрение е извършен от Групата по болести за атаксия и Наследствени спастични параплегии на ERN-RND.

Група по заболявания, свързани с атаксия и наследствени спастични параплегии:

Координатори на групата по заболяванията:

Caterina Mariotti¹⁶; Rebecca Schuele-Freyer¹⁴

Членове на групата по заболяването: проф:

Специалисти по здравни грижи:

Segolene Ayme¹; Enrico Bertini²; Kristl Claeys³; Maria Teresa Dotti⁴; Alexandra Durr¹; Antonio Federico⁴; Josep Gámez⁵; Paola Giunti⁶; David Gómez-Andrés⁵; Kinga Hadziev⁷; York Hellenbroich⁸; Jaroslav Jerabek⁹; Mary Kearney¹⁰; Jiri Klempir¹¹; Thomas Klockgether¹²; Thomas Klopstock¹³; Norbert Kovacs⁷; Ingeborg Krägeloh-Mann¹⁴; Berry Kremer¹⁵; Alfons Macaya⁵; Bela Melegh⁷; Maria Judit Molnar⁸; Isabella Moroni¹⁶; Alexander Münchau⁸; Esteban Muñoz¹⁷; Lorenzo Nanetti¹⁶; Andrés Nascimento¹⁷; Mar O'Callaghan¹⁷; Damjan Osredkar¹⁸; Massimo Pandolfo¹⁹; Joanna Pera²⁰; Borut Peterlin¹⁸; Maria Salvadó⁵; Ludger Schöls¹⁴; Deborah Sival¹⁵; Matthis Synofzik¹⁴; Franco Taroni¹⁶; Sinem Tunc⁸; Bart van de Warrenburg²¹; Judith van Gaalen²¹; Martin Vyhnaček⁹; Michèl Willemsen²¹; Ginevra Zanni²; Judith Zima⁷; Alena Zumrová⁹

Представители на пациентите:

Lori Renna Linton¹⁰, Cathalijne van Doorne¹⁰

¹ Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Hôpital Pitié-Salpêtrière, France; Reference Centre for Rare Diseases 'Neurogenetics'; ² Pediatric hospital Bambino Gesù, Rome, Italy; ³ University Hospitals Leuven, Belgium; ⁴ AOU Siena, Italy; ⁵ Hospital Universitari Vall d'Hebron, Spain; ⁶ University College London Hospitals NHS Foundation Trust, United Kingdom; ⁷ University of Pécs, Hungary; ⁸ Semmelweis University, Hungary; ⁸ Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Germany; ⁹ Motol University Hospital, Czech Republic; ¹⁰ Patient representative; ¹¹ General University Hospital in Prague, Czech Republic; ¹² Universitätsklinikum Bonn, Germany; ¹³ Klinikum der Universität München, Germany; ¹⁴ Universitätsklinikum Tübingen, Germany; ¹⁵ University Medical Center Groningen, Netherlands; ¹⁶ Foundation IRCCS neurological institute Carlo Besta – Milan, Italy; ¹⁷ Hospital Clínic i Provincial de Barcelona y Hospital de Sant Joan de Déu, Spain; ¹⁸ University Medical Centre Ljubljana, Slovenia; ¹⁹ Université libre de Bruxelles, Belgium; ²⁰ University Hospital in Krakow, Poland; ²¹ Stichting Katholieke Universiteit, doing business as Radboud University Medical Center Nijmegen, Netherlands

Процес на разработване

- Картографиране на използваните скали за болести по групи болести - юни - декември 2018 г.
- Предложение за одобряване на скалата за оценка от координаторите на групите болести на ERN-RND – 15/05/2018 г.
- Обсъждане в групата по заболявания на ERN-RND – 08/06/2018 г.
- Съгласие за одобряване на скалата на заболяванията по време на годишната среща на ERN-RND през 2018 г. – 08/06/2018 г.
- Съгласие за одобряване от цялата група по заболявания – 13/07/2018 г.

МАЩАБ

<p>1) Походка</p> <p>От Пробандата се изисква (1) да върви на безопасно разстояние успоредно на стена, включително полуобръщане (обръщане с лице към противоположната посока на походката) и (2) да се ходи в тандем (от петите до пръстите на краката) без опора.</p> <p>0 Нормално, без затруднения при ходене, завъртане и ходене в тандем (допуска се до една грешна стъпка)</p> <p>1 Леки затруднения, видими само при ходене на 10 последователни крачки в тандем</p> <p>2 Ясно изразена аномалия, невъзможност за тандемно ходене >10 стъпки</p> <p>3 Значително зашеметяване, трудности при половин завой, но без подкрепа</p> <p>4 Изисква се подчертано зашеметяване, периодично поддържане на стената</p> <p>5 Тежко зашеметяване, необходима е постоянна опора с една пръчка или лека опора с една ръка</p> <p>6 Ходене на разстояние > 10 м само със силна опора (две специални пръчки или детска количка или придружаващо лице)</p> <p>7 Ходене на разстояние < 10 м само със силна опора (две специални пръчки или детска количка или придружаващо лице)</p> <p>8 Не можете да ходите, дори с опора</p>	<p>2) Позиция</p> <p>Пробандистът е помолен да застане (1) в естествено положение, (2) с успоредно събрани стъпала (големите пръсти на краката се допират един до друг) и (3) в тандем (двата крака на една линия, без разстояние между петата и пръстите). Proband не носи обувки, очите са отворени. За всяко условие се допускат три опита. Най-добрият опит се оценява.</p> <p>0 Нормално, в състояние да стои в тандем в продължение на > 10 сек.</p> <p>1 Възможност за стоене със събрани крака, без да се клатят, но не в тандем, за > 10 сек.</p> <p>2 Възможност за стоене на крака заедно в продължение на > 10 s, но само с поклащане</p> <p>3 Може да стои > 10 сек. без опора в естествено положение, но не и със събрани крака</p> <p>4 Възможност за стоене в продължение на >10 сек. в естествено положение само с периодична подкрепа</p> <p>5 Възможност за стоене >10 сек. В естествено положение само с постоянна опора на едната ръка</p> <p>6 Невъзможност за стоене в продължение на >10 s дори с постоянна опора на едната ръка</p>
<p>Резултат</p>	<p>Резултат</p>
<p>3) Седене</p> <p>Пробандистът е помолен да седне на леглото за преглед без опора на краката, с отворени очи и ръце, протегнати напред.</p> <p>0 Нормално, без затруднения при седене >10 сек.</p> <p>1 Леки затруднения, периодично люлеене</p> <p>2 Постоянно люлеене, но може да седи > 10 сек. без опора</p>	<p>4) смущения в говора</p> <p>Речта се оценява по време на нормален разговор.</p> <p>0 Нормален</p> <p>1 Предположение за смущения в говора</p> <p>2 Нарушен говор, но лесно разбираем</p> <p>3 Понякога трудно разбираеми думи</p> <p>4 Много думи са трудни за разбиране</p> <p>5 Разбираеми само отделни думи</p>

<p>3 Възможност за седене в продължение на > 10 сек. само с периодична помощ</p> <p>4 Не може да седи в продължение на >10 сек. без непрекъсната подкрепа</p>			<p>6 Неразбираема реч / анартрия</p>		
Резултат			Резултат		
<p>5) Преследване на пръсти</p> <p>Остойностена поотделно за всяка страна</p> <p>Proband седи удобно. Ако е необходимо, се допуска опора на стъпалата и торса. Изпитващият сяда пред пробандата и извършва 5 последователни внезапни и бързи посочващи движения в непредсказуеми посоки във фронталната равнина, на разстояние около 50 % от обхвата на пробандата. Амплитудата на движенията е 30 cm, а честотата - 1 движение на всеки 2 s. Пробандата се моли да следва движенията с показалеца си, колкото е възможно по-бързо и по-точно. Оценява се средното представяне на последните 3 движения.</p> <p>0 Без дисметрия</p> <p>1 Дисметрия, под/надхвърляне на целта <5 cm</p> <p>2 Дисметрия, недостиг/превишаване на целта < 15 cm</p> <p>3 Дисметрия, недостиг/превишаване на целта > 15 cm</p> <p>4 Не можете да извършите 5 движения с показалец</p>			<p>6) Тест с пръст на носа</p> <p>Остойностена поотделно за всяка страна</p> <p>Proband седи удобно. Ако е необходимо, се допуска опора на стъпалата и торса. Пробандистът се моли да посочи многократно с показалеца си от носа си до пръста на проверяващия, който е пред пробандиста на около 90 % от неговия обхват. Движенията се извършват с умерена скорост. Средното изпълнение на движенията се оценява според амплитудата на кинетичния тремор.</p> <p>0 Без тремор</p> <p>1 Тремор с амплитуда < 2 cm</p> <p>2 Тремор с амплитуда < 5 cm</p> <p>3 Тремор с амплитуда > 5 cm</p> <p>4 Не можете да извършите 5 движения с показалец</p>		
Резултат		Вдясно	Вляво	Резултат	
средна стойност на двете страни (Вдясно + Вляво)/2				средна стойност на двете страни (Вдясно + Вляво)/2	
<p>7) Бързи редуващи се движения на ръцете</p> <p>Остойностена поотделно за всяка страна</p> <p>Proband седи удобно. Ако е необходимо, се допуска опора на стъпалата и торса. Пробандистът трябва да изпълни 10 цикъла на повтарящо се редуване на про- и супинации на</p>			<p>8) Плъзгане пета-шин</p> <p>Остойностена поотделно за всяка страна</p> <p>Proband лежи на изпитното легло, без да вижда краката си. Пробанд е помолен да вдигне единия си крак, да насочи петата си към противоположното коляно, да се спусне по протежение на подбедрицата до глезена и да</p>		

ръката върху бедрото си възможно най-бързо и точно. Движението се демонстрира от изпитващия със скорост от приблизително 10 цикъла в рамките на 7 s. Трябва да се отчете точното време за изпълнение на движението.

- 0 Нормално, без нередности (изпълнява <10s)
- 1 Леко нередовен (изпълнява <10s)
- 2 Ясно нередовни, единични движения, трудни за разграничаване или съответни прекъсвания, но изпълнява <10s
- 3 Много нередовни, единични движения, които трудно се различават, или съответни прекъсвания, изпълняват се >10 сек.
- 4 Невъзможност за завършване на 10 цикъла

положи крака обратно на леглото за преглед. За да се изпълнява 3 пъти. Движенията за плъзгане надолу трябва да се извършват в рамките на 1 s. Ако пробандът се плъзне надолу, без да има контакт с подбедрицата, и при трите опита, поставете оценка 4.

- 0 Нормален
- 1 Леко необичайно, контактът с пищяла е запазен
- 2 Ясно необичайно, изключва блясък до 3 пъти по време на 3 цикъла
- 3 Силно необичайно, излиза от блясъка 4 или повече пъти по време на 3 цикъла
- 4 Невъзможност за изпълнение на задачата

Резултат	Вдясно	Вляво	Резултат	Вдясно	Вляво
средна стойност на двете страни (Вдясно + Вляво)/2			средна стойност на двете страни (Вдясно + Вляво)/2		

ПРЕПАТКИ

Schmitz-Hübsch T, Tezenas du Montcel S, Baliko L, Berciano J, Boesch S, Depondt C, Giunti P, Globas C, Infante J, Kang JS, Kremer B, Mariotti C, Meleggh B, Pandolfo M, Rakowicz M, Ribai P, Rola R, Schöls L, Szymanski S, van de Warrenburg BP, Dürr A, Klockgether T. *Scale for the assessment and rating of ataxia - Development of a new clinical scale.* Neurology Jun 2006, 66 (11) 1717-1720; DOI: 10.1212/01.wnl.0000219042.60538.92



<https://ec.europa.eu/health/ern>



European Reference Network
for rare or low prevalence complex diseases

www.ern-rnd.eu

Network
Neurological Diseases
(ERN-RND)

Coordinator
Universitätsklinikum
Tübingen — Deutschland

Co-funded by the European Union

