

EINHEITLICHE BEWERTUNGSSKALA FÜR MULTISYSTEMATROPHIE

Einheitliche Bewertungsskala für Multiple Systematrophie (UMSARS)

EUROPEAN REFERENCE NETWORKS
FOR RARE, LOW PREVALENCE AND COMPLEX DISEASES

Share. Care. Cure.



Haftungsausschluss:

"Die Unterstützung der Europäischen Kommission für die Erstellung dieser Veröffentlichung stellt keine Billigung ihres Inhalts dar, der ausschließlich die Ansichten der Autoren wiedergibt, und die Kommission ist nicht verantwortlich für die Verwendung der darin enthaltenen Informationen."

Weitere Informationen über die Europäische Union sind im Internet zu finden (<http://europa.eu>).

Luxemburg: Amt für Veröffentlichungen der Europäischen Union, 2019.

© Europäische Union, 2019.

Die Vervielfältigung ist unter Angabe der Quelle gestattet.

DAS EUROPÄISCHE REFERENZNETZWERK FÜR SELTENE NEUROLOGISCHE ERKRANKUNGEN (ERN-RND)

Das ERN-RND ist ein Europäisches Referenznetzwerk, das von der Europäischen Union eingerichtet wurde. ERN-RND ist ein Verbund der Krankenhäuser in der EU, die für die Versorgung von Menschen mit seltenen neurologischen Erkrankungen eine besondere Expertise besitzen. Ziel ist es eine verbesserte Versorgung von Patienten mit seltenen neurologischen Erkrankungen (Rare Neurological Diseases - RND) zu erreichen. Die drei Säulen des ERN-RND sind: (I) Netzwerk bestehend aus Experten und Spezialzentren, (II) Entwicklung, Zusammenführung und Verbreitung von versorgungsrelevantem Wissen über seltene neurologische Erkrankungen, und (III) die Einrichtung und Nutzung von e-health Strukturen, die es ermöglichen, fallbezogen Expertenwissen auszutauschen, ohne dass Patienten und Angehörige reisen müssen.

ERN-RND umfasst gegenwärtig 32 europäische Spezialzentren in 13 Mitgliedsstaaten, sowie mehrere, sehr aktive Patientenorganisationen. Die Spezialzentren befinden sich in Belgien, Bulgarien, Tschechien, Frankreich, Deutschland, Ungarn, Italien, Litauen, Niederlande, Polen, Slowenien, Spanien und Großbritannien.

ERN-RND deckt die folgenden Erkrankungsgruppen ab:

- Ataxien und hereditäre spastische Spinalparalysen (HSP)
- Atypische Parkinsonsyndrome und genetische Parkinsonerkrankungen
- Dystonien, Paroxysmale Erkrankungen und Neurodegeneration mit Eisenablagerungen im Gehirn (NBIA)
- Frontotemporale Demenz
- Huntington Erkrankung und andere Chorea
- Leukodystrophien

Mehr Informationen zum Netzwerk, den Spezialzentren und den oben genannten Erkrankungsgruppen finden Sie unter www.ern-rnd.eu.

Empfehlung für die klinische Anwendung:

Das Europäische Referenznetzwerk für seltene neurologische Erkrankungen empfiehlt nachdrücklich die Verwendung der folgenden Skala als beste klinische Praxis zur Beurteilung und Klassifizierung von Patienten mit multipler Systematrophie.

HAFTUNGSAUSSCHLUSS

Bei den klinischen Leitlinien, Praxisempfehlungen, systematischen Übersichtsarbeiten und anderen Leitlinien, die von ERN-RND veröffentlicht, befürwortet oder in ihrem Wert bestätigt werden, handelt es sich um die Bewertung aktueller wissenschaftlicher und klinischer Informationen, die als Bildungsangebot zur Verfügung gestellt werden.

Die Informationen (1) umfassen möglicherweise nicht alle geeigneten Behandlungen und Pflegemethoden und sollen nicht als Feststellung des Pflegestandards betrachtet werden; (2) werden nicht laufend aktualisiert und spiegeln möglicherweise nicht die neuesten Erkenntnisse wider (zwischen der Erstellung dieser Informationen und ihrer Veröffentlichung bzw. Lektüre können sich neue

Informationen ergeben haben); (3) beziehen sich nur auf die spezifisch angegebenen Fragestellungen; (4) schreiben keine bestimmte medizinische Versorgung vor; (5) ersetzen nicht das unabhängige professionelle Urteil des behandelnden Arztes, da die Informationen keine individuellen Unterschiede zwischen den Patienten berücksichtigen. In jedem Fall sollte die gewählte Vorgehensweise vom behandelnden Arzt individuell auf den jeweiligen Patienten abgestimmt werden. Die Nutzung der Informationen ist freiwillig. Die Informationen werden vom ERN-RND auf der Basis des Ist-Zustands zur Verfügung gestellt und ERN-RND übernimmt keine ausdrückliche oder stillschweigende Gewähr in Bezug auf die Informationen. ERN-RND lehnt ausdrücklich jegliche Gewähr der Gebrauchstauglichkeit und der Eignung für eine bestimmte Verwendung oder einen bestimmten Zweck ab. ERN-RND übernimmt keine Verantwortung für Personen- oder Sachschäden, die sich aus der Verwendung dieser Informationen ergeben oder damit im Zusammenhang stehen, noch für irgendwelche Fehler oder Unterlassungen.

METHODIK

Der Validierungsprozess wurde von der Erkrankungsgruppe für atypischen Parkinsonismus und genetisch bedingte Parkinson-Krankheit des ERN-RND durchgeführt.

Expertengruppe für atypischen Parkinsonismus und genetisch bedingte Parkinson-Krankheit:

Koordinatoren der Expertengruppen:

Thomas Gasser¹ ; Wassilios Meissner²

Mitglieder der Expertengruppen:

Angehörige der Gesundheitsberufe:

Alberto Albanese³ ; Norbert Brüggemann⁴ ; Yaroslau Compta⁵ ; Malgorazate Dec-Cwiek⁶ ; Maria Teresa Dotti⁷ ; Antonio Elia⁸ ; Antonio Federico⁷ ; Dusan Flisar⁹ ; Barbara Garavaglia⁸ ; Zoltan Grosz¹⁰ ; Christine Klein⁴ , Jiri Klempir¹¹ ; Thomas Klockgether¹² ; Thomas Klopstock¹³ ; Maja Kojovic⁹ ; Norbert Kovacs¹⁴ ; Bernhard Landwehrmeier¹⁵ ; Johannes Levin¹³ ; Gerrit Machetanz¹ ; Maria Jose Marti⁵ ; Anne Pavy-Le Traon¹⁶ ; Bart Post¹⁷ ; Evžen Růžička¹⁸ ; Francesc Valldeoriola⁵ ; Wim Vandenberghe¹⁹

Patientenvertreter:

John McFarlane²⁰

¹ Universitätsklinikum Tübingen, Deutschland; ² CHU de Bordeaux, Frankreich; ³ IRCCS Clinical Institute Humanitas - Rozzano, Italien; ⁴ Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Deutschland; ⁵ Hospital Clínic i Provincial de Barcelona y Hospital de Sant Joan de Déu, Spanien; ⁶ Universitätsklinikum Krakau, Polen; ⁷ AOU Siena, Italien; ⁸ Stiftung IRCCS Neurologisches Institut Carlo Besta - Mailand, Italien; ⁹ Medizinisches Universitätsklinikum Ljubljana, Slowenien; ¹⁰ Semmelweis-Universität, Ungarn; ¹¹ Allgemeine Universitätsklinik Prag, Tschechische Republik; ¹² Universitätsklinikum Bonn, Deutschland; ¹³ Klinikum der Universität München, Deutschland; ¹⁴ Universität Pécs, Ungarn; ¹⁵ Universitätsklinikum Ulm, Deutschland; ¹⁶ Centre Hospitalier Universitaire de Toulouse, Frankreich; ¹⁷ Stichting Katholieke Universiteit, handelnd als Radboud University Medical Center Nijmegen, Niederlande; ¹⁸ Motol University Hospital, Tschechische Republik; ¹⁹ University Hospitals Leuven, Belgien; ²⁰ European Polio Union

Genehmigungsverfahren:

- Identifizierung von Krankheitsskalen nach Krankheitsgruppen - Juni 2017 - Mai 2018.
- Vorschlag zur Genehmigung der Bewertungsskala durch die Koordinatoren der ERN-RND-Krankheitsgruppen - 15/05/2018.
- Diskussion der ERN-RND-Krankheitsgruppe - 08/06/2018.
- Genehmigung von Krankheitsskalen auf der ERN-RND-Jahrestagung 2018 - 08/06/2018.
- Zustimmungsdokument für alle Krankheitsgruppen - 25/09/2019.

REFERENZEN

[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.](#)



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

