



## Disclaimer:

“The European Commission support for the production of this publication does not constitute endorsement of the contents which reflects the views only of the authors, and the Commission cannot be held responsible for any use which may be made of the information contained therein.”

More information on the European Union is available on the Internet (<http://europa.eu>).

Luxembourg: Publications Office of the European Union, 2019

© European Union, 2019

Reproduction is authorised provided the source is acknowledged.

## 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](http://www.ern-rnd.eu) zu finden.

### **Empfehlung für die klinische Verwendung:**

**Das Europäische Referenznetzwerk für seltene neurologische Erkrankungen empfiehlt ausdrücklich die Verwendung der folgenden Skala als beste klinische Praxis für die Beurteilung und Bewertung der Frontotemporalen Demenz.**

## 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

Die Entwicklung der diagnostischen Flussdiagramme für Dystonie wurde von der Krankheitsgruppe für Frontotemporale Demenz durchgeführt. Die Skalen, die in der klinischen Praxis der Mitglieder der Krankheitsgruppe verwendet werden, wurden einander zugeordnet, und die Entscheidung, welche Skala vorgeschlagen werden sollte, wurde per Mehrheitsentscheidung getroffen.

Erkrankungsgruppe für FTD:

### **Koordinatoren der Gruppe:**

Isabelle Leber<sup>1</sup>; Markus Otto<sup>11</sup>; Rik Vandenberghe<sup>3</sup>

### **Mitglieder der Gruppe:**

#### Experten:

Alberto Albanese<sup>4</sup>; Adrian Danek<sup>5</sup>; Maria Teresa Dotti<sup>6</sup>; Barbara Garavaglia<sup>7</sup>; Zoltan Grosz<sup>8</sup>; Norbert Kovacs<sup>9</sup>; Milica Kramberger<sup>10</sup>; Bernhard Landwehrmeier<sup>11</sup>; Johannes Levin<sup>5</sup>; Janne Papma<sup>12</sup>; Jonathan Rohrer<sup>2</sup>; Robert Rusina<sup>13</sup>; Harro Seelaar<sup>12</sup>; Matthis Synofzik<sup>14</sup>; Marc Teichmann<sup>1</sup>; Pietro Tiraboschi<sup>7</sup>; John van Swieten<sup>12</sup>; Lone Wollacott<sup>2</sup>

#### Patientenvertreter:

Mary Kearney

<sup>1</sup> Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Hôpital Pitié-Salpêtrière, France: Reference centre for rare dementias; <sup>2</sup> University College London Hospitals NHS Foundation Trust, United Kingdom; <sup>3</sup> University Hospitals Leuven, Belgium; <sup>4</sup> IRCCS Clinical Institute Humanitas – Rozzano, Italy; <sup>5</sup> Klinikum der Universität München, Germany; <sup>6</sup> AOU Siena, Italy; <sup>7</sup> Foundation IRCCS neurological institute Carlo Besta – Milan, Italy; <sup>8</sup> Semmelweis University, Hungary; <sup>9</sup> University of Pécs, Hungary; <sup>10</sup> University Medical Centre Ljubljana, Slovenia; <sup>11</sup> Universitätsklinikum Ulm, Germany; <sup>12</sup> Erasmus MC: University Medical Center Rotterdam, Netherlands; <sup>13</sup> Charles University, Prague; <sup>14</sup> Universitätsklinikum Tübingen, Germany

**SCALE**

**INITIAL VISIT PACKET** NACC UNIFORM DATA SET (UDS)  
**Form B4: CDR® Dementia Staging Instrument**  
 PLUS NACC FTLD Behavior & Language Domains (CDR® Plus NACC FTLD)



ADC name: \_\_\_\_\_ Subject ID: \_\_\_\_\_ Form date: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_ Visit #: \_\_\_\_\_ Examiner's initials: \_\_\_\_\_

*INSTRUCTIONS: For information on the required online CDR training, see UDS Coding Guidebook for Initial Visit Packet, Form B4. This form is to be completed by the clinician or other trained health professional, based on co-participant report and behavioral and neurological exam of the subject. In the extremely rare instances when no co-participant is available, the clinician or other trained health professional must complete this form using all other available information and his/her best clinical judgment. Score only as decline from previous level due to cognitive loss, not impairment due to other factors, such as physical disability. For further information, see UDS Coding Guidebook for Initial Visit Packet, Form B4.*

**SECTION 1: CDR® DEMENTIA STAGING INSTRUMENT<sup>1</sup>**

| Please enter score below:                       | IMPAIRMENT   |   |   |  |  |
|---|--|---|---|--|--|
|   | None — 0   | Questionable — 0.5  | Mild — 1  | Moderate — 2   | Severe — 3   |
| <b>1. Memory</b><br>_____                       | No memory loss, or slight inconsistent forgetfulness   | Consistent slight forgetfulness; partial recollection of events; "benign" forgetfulness | Moderate memory loss, more marked for recent events; defect interferes with everyday activities                                     | Severe memory loss, only highly learned material retained; new material rapidly lost                                       | Severe memory loss; only fragments remain  |
| <b>2. Orientation</b><br>_____                  | Fully oriented   | Fully oriented except for slight difficulty with time relationships                     | Moderate difficulty with time relationships; oriented for place at examination; may have geographic disorientation elsewhere        | Severe difficulty with time relationships; usually disoriented to time, often to place                                     | Oriented to person only  |
| <b>3. Judgment and problem solving</b><br>_____ | Solves everyday problems, handles business and financial affairs well; judgment good in relation to past performance | Slight impairment in solving problems, similarities, and differences                    | Moderate difficulty in handling problems, similarities, and differences; social judgment usually maintained                         | Severely impaired in handling problems, similarities, and differences; social judgment usually impaired                    | Unable to make judgments or solve problems   |
| <b>4. Community affairs</b><br>_____            | Independent function at usual level in job, shopping, volunteer and social groups                                    | Slight impairment in these activities   | Unable to function independently at these activities, although may still be engaged in some; appears normal to casual inspection    | No pretense of independent function outside the home; appears well enough to be taken to functions outside the family home | No pretense of independent function outside the home; appears too ill to be taken to functions outside the family home |
| <b>5. Home and hobbies</b><br>_____             | Life at home, hobbies, and intellectual interests well maintained  | Life at home, hobbies, and intellectual interests slightly impaired                     | Mild but definite impairment of function at home; more difficult chores abandoned; more complicated hobbies and interests abandoned | Only simple chores preserved; very restricted interests, poorly maintained   | No significant function in the home  |
| <b>6. Personal care</b><br>_____ 0              | Fully capable of self-care (=0).   |   | Needs prompting   | Requires assistance in dressing, hygiene, keeping of personal effects  | Requires much help with personal care; frequent incontinence   |
| <b>7.</b> _____                                 | <b>CDR SUM OF BOXES</b>  |   |   |  |  |
| <b>8.</b> _____                                 | <b>GLOBAL CDR</b>  |   |   |  |  |

<sup>1</sup>Morris JC. The Clinical Dementia Rating (CDR). Current version and scoring rules. *Neurology* 43(11):2412-4, 1993. Copyright© Lippincott, Williams & Wilkins. Reproduced by permission.

Subject ID: \_\_\_\_\_

Form date: \_\_\_\_ / \_\_\_\_ / \_\_\_\_

Visit #: \_\_\_\_\_

**INSTRUCTIONS:** For information on the required online CDR training, see UDS Coding Guidebook for Initial Visit Packet, Form B4. This form is to be completed by the clinician or other trained health professional, based on co-participant report and behavioral and neurological exam of the subject. In the extremely rare instances when no co-participant is available, the clinician or other trained health professional must complete this form using all other available information and his/her best clinical judgment. Score only as decline from previous level due to *cognitive loss*, not impairment due to other factors, such as physical disability. For further information, see UDS Coding Guidebook for Initial Visit Packet, Form B4.

**SECTION 2: NACC FTLD BEHAVIOR & LANGUAGE DOMAINS**

Please enter score below:

|   | IMPAIRMENT   |   |   |   |   |
|---|--|---|---|---|---|
|   | None — 0   | Questionable — 0.5  | Mild — 1  | Moderate — 2  | Severe — 3  |
| <b>9. Behavior, compartment, and personality<sup>2</sup></b><br>_____ | Socially appropriate behavior                                | Questionable changes in compartment, empathy, appropriateness of actions  | Mild but definite changes in behavior   | Moderate behavioral changes, affecting interpersonal relationships and interactions in a significant manner                                     | Severe behavioral changes, making interpersonal interactions all unidirectional |
| <b>10. Language<sup>3</sup></b><br>_____                              | No language difficulty, or occasional mild tip-of-the-tongue | Consistent mild word-finding difficulties; simplification of word choice; circumlocution; decreased phrase length; and/or mild comprehension difficulties | Moderate word-finding difficulty in speech; cannot name objects in environment; reduced phrase length and/or agrammatical speech and/or reduced comprehension in conversation and reading | Moderate to severe impairments in either speech or comprehension; has difficulty communicating thoughts; writing may be slightly more effective | Severe comprehension deficits; no intelligible speech                           |

<sup>2</sup>Excerpted from the Frontotemporal Dementia Multicenter Instrument & MR Study (Mayo Clinic, UCSF, UCLA, UW).

<sup>3</sup>Excerpted from the FPA-CDR: A modification of the CDR for assessing dementia severity in patients with primary progressive aphasia (Johnson N, Weintraub S, Mesulam MM), 2002.



[https://ec.europa.eu/health/ern\\_en](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](http://www.ern-rnd.eu)

Co-funded by the European Union

