



European
Reference
Network

for rare or low prevalence
complex diseases



Network

Neurological Diseases
(ERN-RND)

Скали за измерване на болестта на Хънтингтън и на хорея

Публикувано от ERN-RND: 11th септември 2019 г.

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 (PH3). Трите основни стълба на ERN-RND са: i) мрежа от експерти и експертни центрове, ii) генериране, обединяване и разпространение на знания за PHP и iii) прилагане на електронно здравеопазване, за да може експертизата да пътува вместо пациентите и семействата.

ERN-RND обединява 32 от водещите европейски експертни центрове в 13 държави-членки и включва изключително активни пациентски организации. Центровете са разположени в Белгия, България, Германия, Испания, Италия, Литва, Нидерландия, Полша, Словения, Унгария, Франция, Чешката република и Обединеното кралство.

Следните групи заболявания са обхванати от ERN-RND:

- Атаксии и наследствени спастични параплегии
- Атипичен паркинсонизъм и генетична болест на Паркинсон
- Дистония, пароксизмално разстройство и невродегенерация с натрупване на мозъчни йони
- Фронтотемпорална деменция
- Болест на Хънтингтън и други задачи
- 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
Европейската референтна мрежа за редки неврологични заболявания
настоятелно препоръчва използването на следните скали като най-добра
клинична практика за оценка и класификация на болестта на Хънтингтън
и други хорей.**



Отказ от отговорност:

Ръководствата за клинична практика, практическите съвети, систематичните прегледи и други насоки, публикувани, одобрени или потвърдени от ERN-RND, представляват оценка на актуална научна и клинична информация, предоставяна като образователна услуга. Информацията: (1) не трябва да се счита за включваща всички подходящи лечения, методи на лечение или за изявление на стандарта на лечение; (2) не се актуализира непрекъснато и може да не отразява най-новите доказателства (нова информация може да се появи между момента на разработване на информацията и момента на нейното публикуване или прочитане); (3) разглежда само изрично посочения(ите) въпрос(и); (4) не предписва конкретен начин на медицинско лечение; и (5) не е предназначена да замени независимата професионална преценка на лекуващия лекар, тъй като информацията отчита индивидуалните различия между пациентите. Във всички случаи избраният начин на действие трябва да бъде обмислен от лекуващия лекар в контекста на лечението на конкретния пациент. Използването на информацията е доброволно. ERN-RND предоставя тази информация на принципа "такава, каквато е", и не дава никакви гаранции, изразени или подразбиращи се, по отношение на информацията. ERN-RND изрично се отказва от всякакви гаранции за продаваемост или годност за конкретна употреба или цел. ERN-RND не поема отговорност за каквито и да било наранявания или щети на лица или имущество, произтичащи от или свързани с използването на тази информация, или за каквито и да било грешки или пропуски.

МЕТОДОЛОГИЯ

Групата по заболявания HD и Chorea реши да одобри скалите, използвани от Enroll-HD (www.enroll-hd.org) за ERN-RND.

Група на заболяванията за HD и хорея:

Координатори на групите по болести:

Anne-Catherine Bachoud-Lévi¹, Juan Dario Ortigoza Escobar², Bernhard Landwehrmeier³

Членове на групата по болести:

Специалисти по здравни грижи:



Алберто Албанезе⁴ , Енрико Бертини⁵ , Адриан Данек⁶ , Том де Конинг⁷ , Мария Тереза Дотти⁸ , Антонио Федерико⁸ , Хосеп Гамес⁹ , Чинция Гелера¹⁰ , Иржи Клемпир¹¹ , Томас Клопсток⁶ , Норберт Ковач¹² , Бери Кремер⁷ , Катерина Мариоти¹⁰ , Рено Масарт¹ , Бела Мелех¹² , Maria Judit Molnar¹³ , Alexander Münchau¹⁴ , Esteban Muñoz² , Lorenzo Nanetti¹⁰ , Belén Pérez Dueñas⁹ , Borut Peterlin¹⁵ , Daniela Rae¹⁶ , Evžen Růžička¹⁷ , Susanne Schneider⁶ , Ludger Schöls¹⁸ , Sarah Tabrizi¹⁶ , Sinem Tunc¹⁴ , Algirdas Uktus¹⁹ , Katia Youssov¹ , Giovanna Zorzi¹⁰

Представители на пациентите:

Astri Arnesen²⁰

¹ Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Hôpital Henri-Mondor, Франция: Референтен център за болестта на Хънтингтън;² Hospital Clínic i Provincial de Barcelona y Hospital de Sant Joan de Déu, Испания;³ Universitätsklinikum Ulm, Германия;⁴ IRCCS Clinical Institute Humanitas - Rozzano, Италия;⁵ Pediatric hospital Bambino Gesù, Рим, Италия; ⁶ Klinikum der Universität München, Германия;⁷ University Medical Center Groningen, Нидерландия;⁸ AOU Siena, Италия;⁹ Hospital Universitari Vall d'Hebron, Испания;¹⁰ Foundation IRCCS neurological institute Carlo Besta - Milan, Италия; ¹¹ General University Hospital in Prague, Чешка република;¹² University of Pécs, Унгария;¹³ Semmelweis University, Унгария;¹⁴ Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Германия;¹⁵ University Medical Centre Ljubljana, Словения;¹⁶ University College London Hospitals NHS Foundation Trust, Обединеното кралство;¹⁷ Motol University Hospital, Чешка република;¹⁸ Universitätsklinikum Tübingen, Германия;¹⁹ Vilnius University Hospital Santariškių Klinikos, Литва;²⁰ Patient representative

Процес на разработване на блок-схеми:

- Съгласие за одобряване на следните скали за HD и Chorea по време на годишната среща на ERN-RND 2019 - 18/06/2019

Препоръчителни мащаби:

Домейн	Скала
Оценки на двигателите	Унифицирана скала за оценка на болестта на Хънтингтън (UHDRS) '99 Motor ¹
	Диагностичен индекс на доверието на UHDRS ¹
Функционални оценки	UHDRS '99 Общ функционален капацитет ¹
	Скала за функционална оценка UHDRS '99 ¹
	Скала за независимост на UHDRS '99 ¹
Поведенческа оценка	Кратка оценка на проблемното поведение (PBA-s) ²



	Скала за оценка на болничната тревожност/депресия (HADS) ³ и Скала за раздразнителност на Снейт (SIS) ⁴ , комбинирани
	Колумбийска скала за оценка на тежестта на самоубийствата (CSSRS) ⁵
Когнитивни оценки	Тест за цифрова модалност на символа ¹
	Именуване на цветовете на Stroop ¹
	Четене на думи на Строп ¹
	Категорична словесна плавност ⁶
	Намеса на Строп ¹
	Създаване на пътека А & В ⁷
	Буквална гладкост ⁶
	Мини изследване на психичното състояние (MMSE) ⁸
Глобален	Глобално клинично впечатление ⁹
Мерки за резултатите от физиотерапията	Вдигане и пускане по време (TUG) ¹⁰
	30-секунден тест за стойка на стола ¹¹
Качество на живот	Кратка форма на здравно изследване-12 (SF-12) ¹²
	Въпросник за качеството на живот на лицата, полагащи грижи ¹³
Икономика на здравеопазването	Опис на получените услуги за клиенти (CSRI) ¹⁴
	Въпросник за здравословни проблеми, свързани с производителността на труда и нарушенията на дейността (WPAI-SHP) ¹⁵



Препратки

- ¹ Унифицирана скала за оценка на болестта на Хънтингтън: надеждност и съгласуваност. Група за изследване на Хънтингтън.(1996) *Movement Disorders*, 11(2): 136-42.
- ² McNally, G, Rickards, H, Horton, M et al. (2015) Изследване на валидността на кратката версия на теста за оценка на проблемното поведение (PBA-s) за болестта на Хънтингтън: Анализ на Раш. *Journal of Huntington's disease* (Списание за болестта на Хънтингтън), 4 (4). pp. 347-369.
- ³ <https://www.svri.org/sites/default/files/attachments/2016-01-13/HADS.pdf>
- ⁴ Snaith RP, Constantopoulos AA, Jardine MY, McGuffin P. (1978 г.) Клинична скала за самооценка на раздразнителността. *British Journal of Psychiatry*, 132:164-171.
- ⁵ <https://depts.washington.edu/ebpa/sites/default/files/C-SSRS-LifetimeRecent-Clinical.pdf>
- ⁶ Rosser A, Hodges JR (1994 г.) Първоначална плавност на буквите и семантичните категории при болестта на Алцхаймер, болестта на Хънтингтън и прогресивната супрануклеарна парализа. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* 57: 1389-1394.
- ⁷ Reitan RM. (1958) Валидност на теста за проследяване на следи като показател за органично мозъчно увреждане. *Percept Mot Skills*, 8:271-276.
- ⁸ Folstein MF, Folstein SE, McHugh PR(1975) Мини психично състояние: практическо ръководство за оценка на психичното състояние на пациентите за клинициста. *J Psychiatr Res*, 12:189-198.
- ⁹ Guy.W (ред.): *ECDEU Assessment for psychopharmacology*. Rev. Ed. Rockville Maryland (1976).
- ¹⁰ Podsiadlo D, Richardson S (1991 г.) Времевият тест "Up & Go": тест за основна функционална подвижност за възрастни хора в крехка възраст. *J Am Geriatr Soc* , 39:142-8.
- ¹¹ <https://www.sralab.org/rehabilitation-measures/30-second-sit-stand-test>
- ¹² Ware J, Kosinski M, Keller S (1996 г.) 12-именна кратка форма на здравно проучване: (1) Изграждане на скали и предварителни тестове за надеждност и валидност, *Medical Care*. 34(3):220-33.
- ¹³ Weitzner, M A, Jacobsen, P B, Wagner, H, Friedland, J, & Cox, C (1999). The Caregiver Quality of Life Index-Cancer (CQOLC) Scale: Development and validation of an instrument to measure quality of life of the family caregiver of patients with cancer (Скала за качество на живота на лицата, полагащи грижи за болни от рак: разработване и валидиране на



инструмент за измерване на качеството на живот на лицата, полагащи грижи за болни от рак. Изследване на качеството на живот, 8, 55-63.

¹⁴ Chisholm D, Knapp M, Knudsen HC, Amaddeo F, Gaitte L, van Wijngaarden B, EPSILON Study Group (2000 г.) Client Socio-Demographic and Service Receipt Inventory - European Version: development of an instrument for international research. Проучване EPSILON 5. British Journal of Psychiatry 177 Supplement 39 28-33.

¹⁵ http://www.reillyassociates.net/WPAI_SHP.html





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

