

УНИФИЦИРАНА СКАЛА ЗА ОЦЕНКА НА АТРОФИЯТА НА МНОЖЕСТВЕНАТА СИСТЕМА (UMSARS)

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 НЕВРОЛОГИ 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 64 от водещите експертни центрове в Европа, както и 4 асоциирани партньора в 24 държави членки и включва изключително активни пациентски организации. Центровете са разположени в Австрия, Белгия, България, Хърватия, Кипър, Чешката република, Дания, Естония, Финландия, Франция, Германия, Гърция, Унгария, Италия, Латвия, Литва, Люксембург, Малта, Нидерландия, Полша, Словения, Испания и Швеция.

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 желязо в мозъка
- Фронтотемпорална деменция
- Болест на Хънтингтън и други задачи
- Левкодистрофии

Конкретна информация за мрежата, експертните центрове и обхванатите заболявания можете да намерите на уебсайта на мрежата www.ern-rnd.eu.

Препоръка за клинична употреба:

Европейската референтна мрежа за редки неврологични заболявания препоръчва използването на Единната скала за оценка на мултиплена системна атрофия (UMSARS) като най-добра клинична практика за оценка и класифициране на мултиплена системна атрофия.

ИЗКЛЮЧВАНЕ НА ОТГОВОРНОСТ:

При клиничните насоки, препоръките за лекарски практики, системните обзорни работи и другите насоки, 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 обхваща може би всички подходящи лечения и методи за обгрижване и не трябва да се смята за констатация на стандарта за обгрижване; (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 информация); (3) се отнася само за специфично посочените въпроси; (4) не представлява предписание за определено медицинско обслужване; (5) не замества независимото професионално решение 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 въз основа на действителното състояние и ERN-RND не дава изрична или мълчалива гаранция по отношение на тази информация. ERN-RND изрично отхвърля даването на всякаква гаранция за годност за приложение и годност 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.

МЕТОДОЛОГИЯ

Процесът на одобрение е извършен от групата по заболяванията за атипичен паркинсонизъм и генетична PD на ERN-RND.

Група болести за атипичен паркинсонизъм и генетична БП:

Координатори на групите по болести:

Alessandra Fanciulli²⁹ ; Pietro Guaraldi²⁴ ; Johannes Levin²⁸

Членове на групата по болести:

Специалисти по здравни грижи:

Albert Acewicz²¹ ; Archontia Adamou¹³ ; Alberto Albanese²³ ; Angelo Antonini⁴ ; David Bendetowicz¹² ; Martina Bočková³⁷ ; Daniel Boesch²⁹ ; Agnita Boon¹⁵ ; Fran Borovečki⁴¹ ; Norbert Brüggemann⁴⁴ ; Giovanna Calandra Buonauro²⁴ ; Myriam Carrecchio⁴ ; Fátima Carrillo García⁵¹ ; Roberto Ceravolo⁵ ; Roberto Cilia²² ; Colin Clarke²⁵ ; Yaroslau Compta²⁰ ; David Crosiers² ; Erik Hvid Danielsen¹ ; Sára Davisonová¹⁷ ; Oriol de Fabregues⁵⁰ ; Anna De Rosa³ ; Małgorzata Dec-Ćwie⁴² ; Eleonora Del Prete⁵ ; Elisa Dopfer¹⁵ ; Roberto Eleopra²² ; Antonio Elia²² ; Marta Blázquez Estrada⁸ ; Claire Ewencyk⁷ ; Margherita Fabbri¹¹ ; Antonio Federico⁶ ; Daniela Frosini⁵ ; Barbara Garavaglia²² ; Rocio Garcia Ramos³⁵ ; Giacomo Garone³¹ ; Thomas Gasser⁴⁵ ; Beatrice Heim²⁹ ; Lena Hjerminde³³ ; Günter Höglinger²⁸ ; Florian Holtbernd³⁴ ; Franziska Höpfner²⁸ ; Silvia Jesús⁵¹ ; Erik Johnsen¹ ; Liis Kadastik-Eerme³⁹ ; Christine Klein⁴⁴ ; Jiří Klempíř¹⁷ ; Martin Klietz¹⁹ ; Péter Klivényi³⁸ ; Thomas Klopstock²⁸ ; Maija Koivu¹⁶ ; Maja Kojović⁴⁸ ; Pierre Kolber¹⁰ ; Vassilis Konstantinidis¹⁴ ; Christos Koros¹⁴ ; Norbert Kovács⁴⁹ ; Florian Krismer²⁹ ; Bernhard Landwehrmeier⁴⁶ ; Krista Lazdovska³⁰ ; Valentina Leta²² ; Gerrit Machetanz⁴⁵ ; Virginia Maltese⁴⁷ ; Maria Jose Martí²⁰ ; Allan McCarthy²⁵ ; Wassilios Meissner¹² ; Andrea Mignarri⁶ ; Pablo Mir⁵¹ ; Maria Judit Molnar³⁶ ; Mette Møller¹ ; Laura Muñoz⁵¹ ; Thomas Musacchio Musacchio⁴⁷ ; Francesco Nicita³¹ ; Joergen Nielsen³³ ; Sean O'Dowd²⁵ ; Elena Ojeda Lepe⁵¹ ; Marios Pantzaris¹³ ; Anne Pavy-Le Traon¹¹ ; Javier Perez Sanchez¹⁸ ; Bart Post³² ; Irena Rektorova³⁷ ; Ana Rodríguez²⁷ ; Evžen Růžička¹⁷ ; Katarzyna Sawczynska⁴² ; Soledad Serrano²⁷ ; Leonidas Stefanis¹⁴ ; Per Svenningsson²⁶ ; Lars Toenges⁹ ; Marzena Ulamek-Kozioł²¹ ; Ramona Valante³⁰ ; Francisc Valdeoriola²⁰ ; Wim Vandenberghe⁴³ ; Richard Walsh²⁵ ; Ullrich Wüllner⁴⁰ ; Emil Ylikallio¹⁶

Представител на пациентите:

Lubomír Mazouch⁵²

¹Университетска болница Орхус, Дания;² Университетска болница Антверпен, Едегем, Белгия;³ AOU - Университетска болница Федерико II, Неапол, Италия;⁴ AOU - Университетска болница Падуа, Италия;⁵ AOU - Университетска болница Пиза, Италия; ⁶AOU - Университетска болница Сиена, Италия;⁷ АРНР - Референтен център за редки болести "Неврогенетика", болница Pitié-Salpêtrière, Париж, Франция;⁸ Централна университетска болница Астурия, Овиедо, Испания;⁹ Католическа клиника Бохум, Германия; ¹⁰СНЛ - Люксембургски болничен център, Люксембург;¹¹ СНУ - Референтен център за редки болести, свързани с атрофия на множествената система, Университетска болница Тулуза, Франция;¹² СНУ - Референтен център за редки болести, свързани с атрофия на множествената система, Университетска болница Бордо, Франция;¹³ Кипърски институт по неврология и генетика, Егкоми, Кипър;¹⁴ Болница Егинитио, Национален и каподистрийски университет в Атина, Гърция;¹⁵ Университетски медицински център "Еразъм", Ротердам, Нидерландия;¹⁶ Финландски консорциум: Университетски болници в Оулу, Тампере и Хелзинки, Финландия;¹⁷ Обща университетска болница в Прага, Чешка република;¹⁸ Обща университетска болница Грегорио Мараньон, Мадрид, Испания;¹⁹ Медицинско училище в Хановер, Германия;²⁰ Hospital Clinic Barcelona и

Sant Joan de Déu Hospital, Барселона, Испания;²¹Институт по психиатрия и неврология, Варшава, Полша;²² IRCCS - Фондация на Неврологичния институт "Карло Беста", Милано, Италия;²³ IRCCS - Клиничен институт "Хуманитас" в Розано, Милано, Италия;²⁴ IRCCS - Институт по неврологични науки в Болоня, Италия;²⁵ Ирландски консорциум: Университетска болница Tallaght и Детско здравеопазване Ирландия;²⁶ Университетска болница Karolinska, Стокхолм, Швеция;²⁷ Университетска болница La Paz, Мадрид, Испания;²⁸ Университетска болница Ludwig Maximilian, Мюнхен, Германия;²⁹ Медицински университет Инсбрук, Австрия;³⁰ Клинична университетска болница Pauls Stradins, Рига, Латвия; ³¹Педиатрична болница "Бамбино Джезу", Рим, Италия;³² Медицински център на Университета Радбуд, Ниймеген, Нидерландия;³³ Университетска болница Rigshospitalet, Копенхаген, Дания;³⁴ RWTH - Университетска болница Аахен, Германия;³⁵ Клинична болница "Сан Карлос", Мадрид, Испания;³⁶ Университет "Semmelweis", Будапеща, Унгария;³⁷ Университетска болница "Св. Anne's University Hospital Brno, Чехия;³⁸ Szent-Györgyi Albert Medical Center, Сегед, Унгария;³⁹ Tartu University Hospital, Естония;⁴⁰ University Hospital Bonn, Германия;⁴¹ University Hospital Center Zagreb, Хърватия;⁴² University Hospital in Krakow, Полша;⁴³ University Hospital Leuven, Белгия;⁴⁴ University Hospital Schleswig-Holstein, Любек, Германия;⁴⁵ Университетска болница Тюбинген, Германия;⁴⁶ Университетска болница Улм, Германия;⁴⁷ Университетска болница Вюрцбург, Германия;⁴⁸ Университетски медицински център Любляна, Словения;⁴⁹ Университет Печ, Унгария;⁵⁰ Университетска болница Vall d'Hebron, Барселона, Испания;⁵¹ Университетска болница Virgen del Rocío, Севиля, Испания; ePAG⁵²

Процес на одобряване:

- Картографиране на използваните скали за болести по групи болести - юни 2017 г. - май 2018 г.
- Предложение за одобряване на скалата за оценка от координаторите на групите по заболявания на ERN-RND -15/05/2018
- Обсъждане в групата по заболявания на ERN-RND по време на годишната среща - 08/06/2018
- Съгласие за одобряване на скалата на заболяванията по време на годишната среща на ERN-RND 2018 - 08/06/2018
- Съгласие за одобрение от цялата група по заболяванията - 25/09/2018
- Одобряване на актуализирания документ: 11/09/2024

ПРЕПАТКИ

Wenning Gregor K, et al. Development and validation of the Unified Multiple System Atrophy Rating Scale (UMSARS) (Разработване и валидиране на унифицирана скала за оценка на мултиплена система (UMSARS)), *Mov Disord.* 2004 Dec;19(12):1391-402.

Hoehn MM, Yahr MD, Паркинсонизъм: начало, прогресия и смъртност. *Неврология.* 1967; 17(5):427-427.



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

