

# MDS-GESPONSERTE ÜBERARBEITUNG DER UNIFIED PARKINSON'S DISEASE RATING SCALE (MDS-UPDRS)

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 des Inhalts dar, der ausschließlich die Meinung der Autoren wiedergibt, und die Kommission kann nicht für die Verwendung der darin enthaltenen Informationen verantwortlich gemacht werden."

Weitere Informationen über die Europäische Union finden Sie im Internet (<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)**

ERN-RND ist ein europäisches Referenznetzwerk, das von der Europäischen Union eingerichtet und genehmigt wurde. ERN-RND ist eine Gesundheitsinfrastruktur, die sich auf seltene neurologische Erkrankungen (RND) konzentriert. Die drei Hauptsäulen von ERN-RND sind (i) ein Netzwerk von Experten und Fachzentren, (ii) die Generierung, Bündelung und Verbreitung von RND-Wissen und (iii) die Implementierung von e-Health, damit das Fachwissen anstelle von Patienten und Familien reisen kann.

ERN-RND vereint 64 der führenden europäischen Expertenzentren sowie 4 Affiliated Partner in 24 Mitgliedstaaten und umfasst sehr aktive Patientenorganisationen. Die Zentren befinden sich in Belgien, Bulgarien, Dänemark, Deutschland, Estland, Finnland, Frankreich, Griechenland, Italien, Kroatien, Lettland, Litauen, Luxemburg, Malta, den Niederlanden, Österreich, Polen, Schweden, Slowenien, Spanien, der Tschechischen Republik, Ungarn und Zypern.

Die folgenden Erkrankungsgruppen werden von ERN-RND abgedeckt:

- Ataxien und hereditäre spastische Paresen
- Atypischer Parkinsonismus und genetische Parkinson-Krankheit
- Dystonie, paroxysmale Störungen und Neurodegeneration mit Eisenablagerungen im Gehirn
- Frontotemporale Demenz
- Chorea-Huntington-Krankheit und andere Choreas
- Leukodystrophien

Weitere Informationen über das Netzwerk, die Expertenzentren und die abgedeckten Erkrankungen finden Sie auf der Website des Netzwerkes [www.ern-rnd.eu](http://www.ern-rnd.eu).

### **Empfehlung für die klinische Anwendung:**

**Das Europäische Referenznetzwerk für seltene neurologische Erkrankungen empfiehlt die Verwendung der MDS-gesponsorten Überarbeitung der Unified Parkinson's Disease Rating Scale (MDS-UPDRS) als beste klinische Praxis für die Beurteilung und Bewertung der genetischen Parkinson-Krankheit.**

## **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.

## METHODOLOGIE

Die Erkrankungsgruppe für atypischen Parkinsonismus und genetisch bedingten Morbus Parkinson der ERN-RND hat das Endorsement-Verfahren durchgeführt.

# Erkrankungsgruppe für atypischen Parkinsonismus und genetischen Parkinson:

### Koordinatoren der Erkrankungsgruppe:

Alessandra Fanciulli<sup>29</sup>; Pietro Guaraldi<sup>24</sup>; Johannes Levin<sup>28</sup>

### Mitglieder der Erkrankungsgruppe:

#### Angehörige der Gesundheitsberufe:

Albert Acewicz<sup>21</sup>; Archontia Adamou<sup>13</sup>; Alberto Albanese<sup>23</sup>; Angelo Antonini<sup>4</sup>; David Bendetowicz<sup>12</sup>; Martina Bočková<sup>37</sup>; Daniel Boesch<sup>29</sup>; Agnita Boon<sup>15</sup>; Fran Borovečki<sup>41</sup>; Norbert Brüggemann<sup>44</sup>; Giovanna Calandra Buonauro<sup>24</sup>; Myriam Carrecchio<sup>4</sup>; Fátima Carrillo García<sup>51</sup>; Roberto Ceravolo<sup>5</sup>; Roberto Cilia<sup>22</sup>; Colin Clarke<sup>25</sup>; Yaroslau Compta<sup>20</sup>; David Crosiers<sup>2</sup>; Erik Hvid Danielsen<sup>1</sup>; Sára Davisonová<sup>17</sup>; Oriol de Fabregues<sup>50</sup>; Anna De Rosa<sup>3</sup>; Małgorzata Dec-Ćwie<sup>42</sup>; Eleonora Del Prete<sup>5</sup>; Elisa Dopper<sup>15</sup>; Roberto Eleopra<sup>22</sup>; Antonio Elia<sup>22</sup>; Marta Blázquez Estrada<sup>8</sup>; Claire Ewencyk<sup>7</sup>; Margherita Fabbri<sup>11</sup>; Antonio Federico<sup>6</sup>; Daniela Frosini<sup>5</sup>; Barbara Garavaglia<sup>22</sup>; Rocio Garcia Ramos<sup>35</sup>; Giacomo Garone<sup>31</sup>; Thomas Gasser<sup>45</sup>; Beatrice Heim<sup>29</sup>; Lena Hjerminde<sup>33</sup>; Günter Höglinger<sup>28</sup>; Florian Holtbernd<sup>34</sup>; Franziska Höpfner<sup>28</sup>; Silvia Jesús<sup>51</sup>; Erik Johnsen<sup>1</sup>; Liis Kadastik-Eerme<sup>39</sup>; Christine Klein<sup>44</sup>; Jiří Klempíř<sup>17</sup>; Martin Kliezt<sup>19</sup>; Péter Klivényi<sup>38</sup>; Thomas Klopstock<sup>28</sup>; Maija Koivu<sup>16</sup>; Maja Kojović<sup>48</sup>; Pierre Kolber<sup>10</sup>; Vassilis Konstantinidis<sup>14</sup>; Christos Koros<sup>14</sup>; Norbert Kovács<sup>49</sup>; Florian Krismer<sup>29</sup>; Bernhard Landwehrmeier<sup>46</sup>; Krista Lazdovska<sup>30</sup>; Valentina Leta<sup>22</sup>; Gerrit Machetanz<sup>45</sup>; Virginia Maltese<sup>47</sup>; Maria Jose Marti<sup>20</sup>; Allan McCarthy<sup>25</sup>; Wassilios Meissner<sup>12</sup>; Andrea Mignarri<sup>6</sup>; Pablo Mir<sup>51</sup>; Maria Judit Molnar<sup>36</sup>; Mette Møller<sup>1</sup>; Laura Muñoz<sup>51</sup>; Thomas Musacchio Musacchio<sup>47</sup>; Francesco Nicita<sup>31</sup>; Joergen Nielsen<sup>33</sup>; Sean O'Dowd<sup>25</sup>; Elena Ojeda Lepe<sup>51</sup>; Marios Pantzaris<sup>13</sup>; Anne Pavy-Le Traon<sup>11</sup>; Javier Perez Sanchez<sup>18</sup>; Bart Post<sup>32</sup>; Irena Rektorova<sup>37</sup>; Ana Rodríguez<sup>27</sup>; Evžen Růžicka<sup>17</sup>; Katarzyna Sawczynska<sup>42</sup>; Soledad Serrano<sup>27</sup>; Leonidas Stefanis<sup>14</sup>; Per Svenningsson<sup>26</sup>; Lars Toenges<sup>9</sup>; Marzena Ułamek-Kozioł<sup>21</sup>; Ramona Valante<sup>30</sup>; Francesc Valldeoriola<sup>20</sup>; Wim Vandenberghe<sup>43</sup>; Richard Walsh<sup>25</sup>; Ullrich Wüllner<sup>40</sup>; Emil Ylikallio<sup>16</sup>

#### Patientenvertreter:

Lubomír Mazouch<sup>52</sup>

<sup>1</sup>Aarhus University Hospital, Denmark; <sup>2</sup>Antwerp University Hospital, Edegem, Belgium; <sup>3</sup>AOU - Federico II University Hospital, Naples, Italy; <sup>4</sup>AOU - University Hospital Padua, Italy; <sup>5</sup>AOU - University Hospital Pisa, Italy; <sup>6</sup>AOU - University Hospital Siena, Italy; <sup>7</sup>APHP - Reference Centre for Rare Diseases 'Neurogenetics', Pitié-Salpêtrière Hospital, Paris, France; <sup>8</sup>Asturias Central University Hospital, Oviedo, Spain; <sup>9</sup>Catholic Clinic Bochum, Germany; <sup>10</sup>CHL - Luxembourg Hospital Center, Luxembourg; <sup>11</sup>CHU - Reference Center for Rare Multiple System Atrophy diseases, University Hospital Toulouse, France; <sup>12</sup>CHU - Reference Center for Rare Multiple System Atrophy, University Hospital Bordeaux, France; <sup>13</sup>Cyprus Institute of Neurology and Genetics, Egkomi, Cyprus; <sup>14</sup>Eginitio Hospital, National and Kapodistrian University of Athens, Greece; <sup>15</sup>Erasmus University Medical Center Rotterdam, Netherlands; <sup>16</sup>Finland Consortium: University Hospitals in Oulu, Tampere and Helsinki, Finland; <sup>17</sup>General University Hospital Prague, Czech Republic; <sup>18</sup>Gregorio Marañón General University Hospital, Madrid, Spain; <sup>19</sup>Hannover Medical School, Germany; <sup>20</sup>Hospital Clinic Barcelona and Sant Joan de Déu Hospital, Barcelona, Spain; <sup>21</sup>Institute of Psychiatry and Neurology, Warsaw, Poland; <sup>22</sup>IRCCS - Foundation of the Carlo Besta Neurological Institute, Milan, Italy; <sup>23</sup>IRCCS - Humanitas Clinical Institute of Rozzano, Milan, Italy; <sup>24</sup>IRCCS - Institute of Neurological Sciences of Bologna, Italy; <sup>25</sup>Irish Consortium: Tallaght University Hospital and Children's Health Ireland; <sup>26</sup>Karolinska University Hospital, Stockholm, Sweden; <sup>27</sup>La Paz University Hospital, Madrid, Spain; <sup>28</sup>Ludwig Maximilian University Hospital, Munich, Germany; <sup>29</sup>Medical University Innsbruck, Austria; <sup>30</sup>Pauls Stradins Clinical University Hospital, Riga, Latvia; <sup>31</sup>Pediatric Hospital Bambino Gesù, Rome, Italy; <sup>32</sup>Radboud University Medical Centre, Nijmegen, Netherlands; <sup>33</sup>Rigshospitalet University Hospital Copenhagen, Denmark; <sup>34</sup>RWTH - University Hospital Aachen, Germany; <sup>35</sup>San Carlos Clinical Hospital, Madrid, Spain;

<sup>36</sup>Semmelweis University, Budapest, Hungary; <sup>37</sup>St. Anne's University Hospital Brno, Czech Republic; <sup>38</sup>Szent-Györgyi Albert Medical Center, Szeged, Hungary; <sup>39</sup>Tartu University Hospital, Estonia; <sup>40</sup>University Hospital Bonn, Germany; <sup>41</sup>University Hospital Center Zagreb, Croatia; <sup>42</sup>University Hospital in Krakow, Poland; <sup>43</sup>University Hospital Leuven, Belgium; <sup>44</sup>University Hospital Schleswig-Holstein, Lübeck, Germany; <sup>45</sup>University Hospital Tübingen, Germany; <sup>46</sup>University Hospital Ulm, Germany; <sup>47</sup>University Hospital Würzburg, Germany; <sup>48</sup>University Medical Centre Ljubljana, Slovenia; <sup>49</sup>University of Pécs, Hungary; <sup>50</sup>Vall d'Hebron University Hospital, Barcelona, Spain; <sup>51</sup>Virgen del Rocío University Hospital, Sevilla, Spain; <sup>52</sup>ePAG

## Billigungsverfahren:

- Kartierung der verwendeten Krankheitsskalen durch die Erkrankungsgruppe: Juni 2017 - Mai 2018
- Vorschlag zur Billigung der Bewertungsskala durch die Koordinatoren der ERN-RND-Erkrankungsgruppe: 15/05/2018
- Diskussion in der ERN-RND-Erkrankungsgruppe während der Jahrestagung: 08/06/2018
- Zustimmung zur Billigung der Krankheitsskala auf der ERN-RND-Jahrestagung 2018: 08/06/2018
- Zustimmung zur Billigung durch die gesamte Erkrankungsgruppe: 25/09/2018
- Billigung des aktualisierten Dokuments durch die gesamte Erkrankungsgruppe: 11/10/2024

## REFERENZEN

### **MDS Unified Parkinsons Disease Rating Scale:**

<https://www.movementdisorders.org/MDS/MDS-Rating-Scales/MDS-Unified-Parkinsons-Disease-Rating-Scale-MDS-UPDRS.htm>

### **Hoehn & Yahr Bewertungsskala:**

<https://www.neurology.org/doi/abs/10.1212/wnl.17.5.427>



[https://ec.europa.eu/health/ern\\_en](https://ec.europa.eu/health/ern_en)



[www.ern-rnd.eu](http://www.ern-rnd.eu)

Co-funded by the European Union

