

СКАЛА ЗА ИЗМЕРВАНЕ НА ФРОНТОТЕМПОРАЛНА ДЕМЕНЦИЯ

**CDR® Dementia Staging Instrument
PLUS NACC FTLD Behavior & Language Domains**

EUROPEAN REFERENCE NETWORKS
FOR RARE, LOW PREVALENCE AND COMPLEX DISEASES

Share. Care. Cure.



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.

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 (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 32 от водещите експертни центрове в Европа, както и 10 асоциирани партньори в 20 държави-членки и включва изключително активни пациентски организации. Центровете се намират в Австрия, Белгия, България, Германия, Дания, Естония, Испания, Италия, Латвия, Литва, Люксембург, Малта, Обединеното кралство, Полша, Словения, Унгария, Финландия, Франция, Холандия и Чехия.

Следните групи заболявания са обхванати от ERN-RND:

- Атаксии и наследствени спастични параплегии
- Атипичен паркинсонизъм и генетична болест на Паркинсон
- Дистония, пароксизмални дистонии и Синдром на невродегенерация с натрупване на желязо мозъка
- Фронтотемпорална деменция
- Болест на Хънтингтън и други видове хорей
- 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 силно препоръчва използването на следната скала като най-добра клинична практика за оценка и класификация на фронтотемпоралната деменция.

ОТКАЗА ОТ ОТГОВОРНОСТ

При клиничните препоръки, препоръките за лекарски практики, систематичните обзори и другите препоръки, 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 трябва да се възприема като обхващаща всички подходящи лечения и методи за грижа и не трябва да се приема като декларация за стандарта за лечение и грижа; (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 такава); (3) се отнася само за специфично посочените въпроси; (4) не представлява препоръка за определена медицинска грижа; (5) не замества независимото професионално мнение 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 както е и ERN-RND не дава изрична или мълчалива гаранция по отношение на тази информация. ERN-RND изрично отхвърля даването на всякаква гаранция за валидност за приложение и валидност 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.

МЕТОДИ

Разработването на диагностичните блок-схеми за дистония е извършено от групата по заболяванията за фронтотемпорална деменция. Скалите, използвани в клиничната практика на членовете на групата по заболяванията, бяха съпоставени и решението коя скала да бъде предложена беше взето с гласуване с мнозинство.

Група болести за FTD:

Координатори на групата по заболяванията:

Isabelle Leber¹; Markus Otto¹¹; Rik Vandenberghe³

Членове на групата по заболяването: проф:

Специалисти по здравни грижи:

Alberto Albanese⁴; Adrian Danek⁵; Maria Teresa Dotti⁶; Barbara Garavaglia⁷; Zoltan Grosz⁸; Norbert Kovacs⁹; Milica Kramberger¹⁰; Bernhard Landwehrmeier¹¹; Johannes Levin⁵; Janne Papma¹²; Jonathan Rohrer²; Robert Rusina¹³; Harro Seelaar¹²; Matthis Synofzik¹⁴; Marc Teichmann¹; Pietro Tiraboschi⁷; John van Swieten¹²; Ione Wollacott²

Представители на пациентите:

Mary Kearney

¹ Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Hôpital Pitié-Salpêtrière, France: Reference centre for rare dementias; ² University College London Hospitals NHS Foundation Trust, United Kingdom; ³ University Hospitals Leuven, Belgium; ⁴ IRCCS Clinical Institute Humanitas – Rozzano, Italy; ⁵ Klinikum der Universität München, Germany; ⁶ AOU Siena, Italy; ⁷ Foundation IRCCS neurological institute Carlo Besta – Milan, Italy; ⁸ Semmelweis University, Hungary; ⁹ University of Pécs, Hungary; ¹⁰ University Medical Centre Ljubljana, Slovenia; ¹¹ Universitätsklinikum Ulm, Germany; ¹² Erasmus MC: University Medical Center Rotterdam, Netherlands; ¹³ Charles University, Prague, ¹⁴ 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 INSTRUMENT¹

Please enter score below:	IMPAIRMENT				
	None — 0	Questionable — 0.5	Mild — 1	Moderate — 2	Severe — 3
1. Memory _____	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
2. Orientation _____	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
3. Judgment and problem solving _____	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
4. Community affairs _____	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
5. Home and hobbies _____	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
6. Personal care _____ 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
7. _____	CDR SUM OF BOXES				
8. _____	GLOBAL CDR				

¹Morris 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
9. Behavior, compartment, and personality² _____	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
10. Language³ _____	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

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

³Excerpted 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



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

