

ŠKÁLA PRO MĚŘENÍ FRONTOTEMPORÁLNÍ DEMENCE

**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.

EVROPSKÁ REFERENČNÍ SÍŤ PRO VZÁCNÁ NEUROLOGICKÁ ONEMOCNĚNÍ (ERN-RND).

ERN-RND je evropská referenční síť zřízená a schválená Evropskou unií. ERN-RND je zdravotnická infrastruktura, která se zaměřuje na vzácná neurologická onemocnění (RND). Třemi hlavními pilíři ERN-RND jsou (i) síť odborníků a odborných center, (ii) vytváření, sdružování a šíření znalostí o RND a (iii) zavádění elektronického zdravotnictví, které umožní, aby odborné znalosti cestovaly místo pacientů a rodin.

ERN-RND sdružuje 32 předních evropských odborných center ve 13 členských státech a zahrnuje vysoce aktivní patientské organizace. Centra se nacházejí v Belgii, Bulharsku, České republice, Francii, Itálii, Litvě, Maďarsku, Německu, Nizozemsku, Polsku, Slovinsku, Španělsku a Velké Británii.

ERN-RND pokrývá následující skupiny onemocnění:

- Ataxie a dědičné spastické paraplegie
- Atypický parkinsonismus a genetická Parkinsonova choroba
- Dystonie, paroxysmální porucha a neurodegenerace s akumulací mozkových iontů
- Frontotemporální demence
- Huntingtonova choroba a další úkoly
- Leukodystrofie

Konkrétní informace o síti, odborných centrech a nemocech, kterými se zabývá, najdete na internetových stránkách sítě www.ern-rnd.eu.

Doporučení pro klinické použití:

Evropská referenční síť pro vzácná neurologická onemocnění silně doporučuje používat následující stupnici jako nejlepší klinickou praxi pro posouzení a hodnocení frontotemporální demence.

ODMÍTNUTÍ ODPOVĚDNOSTI

Bei den Pokyny pro klinickou praxi, doporučení pro praxi, systematické přehledy a další pokyny zveřejněné, schválené nebo potvrzené ERN-RND jsou vyhodnocením aktuálních vědeckých a klinických informací poskytovaných jako vzdělávací služba. Tyto informace (1) by neměly být považovány za souhrn všech správných léčebných postupů, metod péče nebo za vyjádření standardu péče; (2) nejsou průběžně aktualizovány a nemusí odrážet nejnovější důkazy (nové informace se mohou objevit v době mezi vypracováním informací a jejich zveřejněním nebo přečtením); (3) zabývají se pouze konkrétně určenou otázkou (otázkami); (4) nepředepisují žádný konkrétní postup lékařské péče a (5) nejsou určeny k tomu, aby nahradily nezávislý odborný úsudek ošetřujícího lékaře, protože informace zohledňují individuální rozdíly mezi pacienty. Ve všech případech by měl ošetřující poskytovatel zvolený postup zvážit v kontextu léčby konkrétního pacienta. Použití informací je dobrovolné. ERN-RND poskytla tyto informace tak, jak jsou, a neposkytuje žádnou výslovnou ani implicitní záruku týkající se těchto informací. Společnost ERN-RND se výslovně zřiká jakýchkoli záruk prodejnosti nebo vhodnosti pro konkrétní použití nebo účel. Společnost ERN-RND nenese žádnou odpovědnost za jakékoli zranění nebo škodu na osobách nebo majetku, která by vznikla v důsledku použití těchto informací nebo v souvislosti s nimi, ani za jakékoli chyby nebo opomenutí.

METODIKA

Vývoj diagnostických schémat pro dystonii provedla skupina pro onemocnění frontotemporální demencí. Byly zmapovány škály používané v klinické praxi členů skupiny pro onemocnění a většinovým hlasováním bylo rozhodnuto, která škála bude navržena.

Skupina onemocnění pro FTD:

Koordinátoři skupin nemocí:

Isabelle Leber¹; Markus Otto¹¹; Rik Vandenberghe³

Členové skupiny nemocí:

Zdravotničtí pracovníci:

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

Zástupci pacientů:

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

