

# FRONTOTEMPORÁLIS DEMENCIA MÉRÉSÉRE SZOLGÁLÓ SKÁLA

---

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.

## A RITKA NEUROLÓGIAI BETEGSÉGEK EURÓPAI REFERENCIAHÁLÓZATA (ERN-RND)

Az ERN-RND az Európai Unió által létrehozott és jóváhagyott európai referenciahálózat. Az ERN-RND egy olyan egészségügyi infrastruktúra, amely a ritka neurológiai betegségekre (RND) összpontosít. Az ERN-RND három fő pillére a következő: (i) szakértők és szakértői központok hálózata, (ii) az RND ismeretek létrehozása, összegyűjtése és terjesztése, valamint (iii) az e-egészségügy megvalósítása, hogy a betegek és családok helyett a szakértelem utazhasson.

Az ERN-RND Európa 32 vezető szakértői központját egyesíti 13 tagállamban, és rendkívül aktív betegszervezeteket foglal magában. A központok Belgiumban, Bulgáriában, a Cseh Köztársaságban, Franciaországban, Magyarországon, Németországban, Olaszországban, Litvániában, Hollandiában, Lengyelországban, Szlovéniában, Spanyolországban és az Egyesült Királyságban találhatók.

Az ERN-RND a következő betegcsoportokra terjed ki:

- Ataxiák és örökletes spasztikus paraplegiák
- Atipikus parkinsonizmus és genetikai Parkinson-kór
- Dystonia, paroxizmális rendellenesség és neurodegeneráció agyi ionfelhalmozódással
- Frontotemporális demencia
- Huntingtons-kór és más házimunkák
- Leukodisztrófiák

A hálózatról, a szakértői központokról és a lefedett betegségekről a hálózat honlapján ([www.ern-rnd.eu](http://www.ern-rnd.eu)) található részletes információk.

### **Ajánlás klinikai használatra:**

**A Ritka Neurológiai Betegségek Európai Referenciahálózata erősen a következő skála használatát ajánlja a legjobb klinikai gyakorlatként a frontotemporális demencia értékelése és minősítése.**

## FELELŐSÉGI NYILATKOZAT

Bei den Az ERN-RND által közzétett, jóváhagyott vagy megerősített klinikai gyakorlati iránymutatások, gyakorlati tanácsok, szisztematikus áttekintések és egyéb útmutatók az aktuális tudományos és klinikai információk értékelését jelentik, amelyeket oktatási szolgáltatásként nyújtunk. Az információk (1) nem tekinthetők az összes megfelelő kezelést, ellátási módszert magába foglalónak, vagy az ellátás standardjának kijelentéseként; (2) nem folyamatosan frissülnek, és nem feltétlenül tükrözik a legfrissebb bizonyítékokat (az információk kidolgozása és a közzététel vagy olvasás között új információk jelenhetnek meg); (3) csak a konkrétan meghatározott kérdés(ek)re vonatkoznak; (4) nem írnak elő semmilyen konkrét orvosi ellátási módot; és (5) nem helyettesítik a kezelő szolgáltató független szakmai megítélését, mivel az információk figyelembe veszik a betegek egyéni eltéréseit. Minden esetben a kiválasztott cselekvési irányt a kezelő szolgáltatónak az adott beteg kezelésének összefüggésében kell mérlegelnie. Az információk használata önkéntes. Az ERN-RND ezt az információt "ahogy van" alapon bocsátotta rendelkezésre, és nem vállal semmilyen kifejezett vagy hallgatólagos garanciát az információval kapcsolatban. Az ERN-RND kifejezetten kizárja az eladhatóságra vagy a meghatározott felhasználásra vagy célra való alkalmasságra vonatkozó garanciákat. Az ERN-RND nem vállal felelősséget az ezen információk használatából eredő vagy azzal kapcsolatos személyi vagy anyagi károkért vagy sérülésekért, illetve az esetleges hibákért vagy kihagyásokért.

## MÓDSZEREK

A disztónia diagnosztikai folyamatábráinak kidolgozását a frontotemporális demenciával foglalkozó betegségcsoport végezte. A betegségcsoport tagjai által a klinikai gyakorlatban használt skálákat feltérképezték, és többségi szavazással döntöttek arról, hogy melyik skálát javasolják.

Az FTD betegségcsoportja:

### **Betegségcsoport-koordinátorok:**

Isabelle Leber<sup>1</sup> ; Markus Otto<sup>11</sup> ; Rik Vandenberghe ; Rik Vandenberghe<sup>3</sup>

### **Betegségcsoport tagjai:**

#### Egészségügyi szakemberek:

Alberto Albanese<sup>4</sup> ; Adrian Danek<sup>5</sup> ; Maria Teresa Dotti<sup>6</sup> ; Barbara Garavaglia<sup>7</sup> ; Zoltan Grosz<sup>8</sup> ; Norbert Kovacs<sup>9</sup> ; Milica Kramberger<sup>10</sup> ; Bernhard Landwehrmeier<sup>11</sup> ; Johannes Levin<sup>5</sup> ; Janne Papma<sup>12</sup> ; Jonathan Rohrer<sup>2</sup> ; Robert Rusina<sup>13</sup> ; Harro Seelaar<sup>12</sup> ; Matthis Synofzik<sup>14</sup> ; Marc Teichmann<sup>1</sup> , Pietro Tiraboschi<sup>7</sup> ; John van Swieten<sup>12</sup> ; Lone Wollacott.<sup>2</sup>

#### A betegek képviselői:

Mary Kearney

1 Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Franciaország; University College London Hospitals NHS Foundation Trust, Egyesült Királyság; 3 University Hospitals Leuven, Belgium; 4 IRCCS Clinical Institute Humanitas - Rozzano, Olaszország; 5 Klinikum der Universität München, Németország; 6 AOU Siena, Olaszország; 7 Foundation IRCCS neurológiai intézet Carlo Besta - Milánó, Olaszország; 8 Semmelweis Egyetem, Magyarország; 9 Pécsi Tudományegyetem, Magyarország; 10 University Medical Centre Ljubljana, Szlovénia; 11 Universitätsklinikum Ulm, Németország; 12 Erasmus MC: University Medical Center Rotterdam, Hollandia; 13 Károly Egyetem, Prága, 14 Universitätsklinikum Tübingen, Németország.

**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 INSTRUMENT<sup>1</sup>**

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

<sup>1</sup>Morris 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
<b>9. Behavior, compartment, and personality<sup>2</sup></b> _____	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
<b>10. Language<sup>3</sup></b> _____	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

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

<sup>3</sup>Excerpted 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](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](http://www.ern-rnd.eu)

Co-funded by the European Union

