

# SKALA DO POMIARU OTĘPIENIA CZOŁOWO-SKRONIOWEGO

---

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.

## WPROWADZENIE DO EUROPEJSKIEJ SIECI REFERENCYJNEJ DLA RZADKICH CHORÓB NEUROLOGICZNYCH (ERN-RND)

ERN-RND jest europejską siecią referencyjną ustanowioną i zatwierdzoną przez Unię Europejską. ERN-RND jest infrastrukturą opieki zdrowotnej, która skupia się na rzadkich chorobach neurologicznych (RND). Trzy główne filary ERN-RND to: (i) sieć ekspertów i ośrodków eksperckich, (ii) generowanie, gromadzenie i rozpowszechnianie wiedzy na temat RND oraz (iii) wdrażanie e-zdrowia, aby umożliwić podróżowanie wiedzy zamiast pacjentów i rodzin.

ERN-RND zrzesza 32 wiodące europejskie ośrodki eksperckie, jak również 10 partnerów stowarzyszonych w 20 krajach członkowskich i obejmuje bardzo aktywne organizacje pacjentów. Ośrodki znajdują się w: Austrii, Belgii, Bułgarii, Czechach, Danii, Estonii, Finlandii, Francji, Niemczech, Węgrzech, Włoszech, Łotwie, Litwie, Luksemburgu, Malcie, Holandii, Polsce, Słowenii, Hiszpanii i Wielkiej Brytanii.

Następujące grupy chorób są objęte ERN-RND:

- Ataksje i dziedziczne paraplegie spastyczne
- Atypowy parkinsonizm i genetycznie uwarunkowana choroba Parkinsona
- Dystonia , zaburzenia napadowe i neurodegeneracja z akumulacją żelaza w mózgu
- Ołębienie czołowo-skroniowe
- Choroba Huntingtona i inne płasawice
- Leukodystrofie

Szczegółowe informacje na temat sieci, ośrodków eksperckich i chorób objętych programem można znaleźć na stronie internetowej sieci [www.ern-rnd.eu](http://www.ern-rnd.eu).

### **Zalecenia dotyczące stosowania klinicznego:**

**Europejska Sieć Referencyjna ds. Rzadkich Chorób Neurologicznych zdecydowanie zaleca stosowanie poniższej skali jako najlepszej praktyki klinicznej dla ocena i ocena ołębienia czołowo-skroniowego.**

## WYŁĄCZENIE ODPOWIEDZIALNOŚCI

Wytyczne kliniczne, zalecenia dotyczące praktyki, przeglądy systematyczne i inne wskazówki opublikowane lub zatwierdzone przez ERN-RND albo których wartość została potwierdzona przez ERN-RND, stanowią ocenę aktualnych informacji naukowych i klinicznych, udostępnianych jako materiał edukacyjny.

Informacje te (1) mogą nie obejmować wszystkich właściwych metod leczenia i opieki i nie powinny być traktowane jako wyznacznik standardu opieki; (2) nie są stale aktualizowane i mogą nie odzwierciedlać najnowszej wiedzy (nowe informacje mogły pojawić się w okresie między przygotowaniem tych informacji a ich opublikowaniem lub odczytaniem); (3) odnoszą się jedynie do konkretnie określonych zagadnień; (4) nie nakazują określonej opieki medycznej; (5) nie zastępują niezależnej profesjonalnej opinii lekarza prowadzącego, ponieważ nie uwzględniają indywidualnych różnic między pacjentami. W każdym przypadku lekarz prowadzący powinien dostosować wybrany sposób postępowania indywidualnie do danego pacjenta. Korzystanie z informacji jest dobrowolne. Informacje są udostępniane przez ERN-RND w oparciu o rzeczywisty stan rzeczy, a ERN-RND nie udziela ani wyraźnych, ani domniemych gwarancji w odniesieniu do tych informacji. ERN-RND oświadcza wyraźnie, że nie gwarantuje ani możliwości wykorzystania tych informacji, ani też ich przydatności do określonego zastosowania lub celu. ERN-RND nie ponosi odpowiedzialności za szkody osobowe lub rzeczowe, wynikające z wykorzystania tych informacji lub z nimi związanych, a także za ewentualne błędy lub zaniechania.

## METODOLOGIA

Opracowaniem schematów diagnostycznych dla dystonii zajęła się grupa ds. demencji czołowo-skroniowej. Skale stosowane w praktyce klinicznej członków grupy chorobowej zostały zmapowane, a decyzja o tym, która skala powinna zostać zaproponowana, została podjęta większością głosów.

Grupa chorobowa ds. FTD:

### **Koordynatorzy grupy chorobowej:**

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

### **Członkowie grupy chorobowej:**

#### Pracownicy służby zdrowia:

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>; Ione Wollacott<sup>2</sup>

#### Przedstawiciele pacjentów:

Mary Kearney

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

