

# ESCALA PARA LA EVALUACIÓN Y CALIFICACIÓN DE LA ATAXIA (SARA)

EUROPEAN REFERENCE NETWORKS  
FOR RARE, LOW PREVALENCE AND COMPLEX DISEASES

**Share. Care. Cure.**



## Descargo de responsabilidad:

"El apoyo de la Comisión Europea para la producción de esta publicación no constituye el respaldo de los contenidos que reflejan solo las opiniones de los autores, y la Comisión no se hace responsable del uso que pueda hacerse de la información que contiene".

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.

## RED EUROPEA DE REFERENCIA PARA ENFERMEDADES NEUROLÓGICAS RARAS (ERN-RND)

La ERN-RND es una red de referencia europea establecida y aprobada por la Unión Europea. La ERN-RND es una infraestructura de atención médica que se enfoca hacia las enfermedades neurológicas raras. Los tres pilares principales de la ERN-RND son (i) red de expertos y centros expertos, (ii) generación, agrupación y difusión de conocimiento sobre enfermedades neurológicas raras, y (iii) implementación de e-salud para permitir que viaje el conocimiento en lugar de los pacientes y sus familias.

La ERN-RND une a 32 de los principales centros de expertos de Europa en 13 Estados miembros e incluye organizaciones de pacientes muy activas. Los centros están ubicados en Bélgica, Bulgaria, República Checa, Francia, Alemania, Hungría, Italia, Lituania, Países Bajos, Polonia, Eslovenia, España y el Reino Unido.

Los siguientes grupos de enfermedades están cubiertos por la ERN-RND:

- Ataxias y paraplejías espásticas hereditarias
- Parkinsonismo atípico y enfermedad de Parkinson genética
- Distonía, trastornos paroxísticos y neurodegeneración con acúmulo cerebral de hierro
- Demencia frontotemporal
- Enfermedad de Huntington y otras Coreas
- Leucodistrofias

Puede encontrar información específica sobre la red, los centros expertos y las enfermedades cubiertas en el sitio web de la red: [www.ern-rnd.eu](http://www.ern-rnd.eu).

### ***Recomendaciones para uso clínico:***

***La Red Europea de Referencia para Enfermedades Neurológicas Raras recomienda encarecidamente el uso de la Escala para la Evaluación y Valoración de la Ataxia (SARA) como mejor práctica clínica para la evaluación y valoración de los pacientes con Ataxia***

## EXENCIÓN DE RESPONSABILIDAD

Las pautas clínicas, buenas prácticas, revisiones sistemáticas y demás indicaciones orientativas publicadas, avaladas o confirmadas por la ERN-RND son evaluaciones de la información científica y clínica actual que se ofrece como material educativo.

La información 1) no debe considerarse como inclusiva de todos los tratamientos y terapias apropiados ni como afirmación de un determinado estándar de cuidados; 2) no se actualiza constantemente y es posible que tampoco refleje el estado actual de conocimientos (desde el momento de la redacción de esta información y su publicación y lectura puede haber surgido nueva información); 3) se refiere solo a las cuestiones expresamente indicadas; 4) no prescriben ninguna medida sanitaria específica; 5) no sustituyen el criterio independiente y profesional del médico, ya que dichas informaciones no tienen en cuenta las diferencias individuales entre los pacientes. En todos los casos, el médico debe adaptar el modo de proceder elegido a cada paciente en su contexto individual. El uso de las informaciones es voluntario. La ERN-RND proporciona la información partiendo de la situación actual y no ofrece ninguna garantía

expresa ni tácita respecto de ellas. La ERN-RND rechaza expresamente cualquier responsabilidad en relación con la comerciabilidad o adecuación para un uso o propósito específicos. La ERN-RND no se responsabiliza de ningún daño personal ni material resultante del empleo de esta información o en relación con ella ni de ningún error u omisión.

## MÉTODOS

El desarrollo del Diagnostic Flowchart fue realizado por el grupo de Enfermedades para Ataxia y Paraplejías Espásticas Hereditarias de ERN-RND.

Grupo de enfermedades para Ataxia y Paraplejías Espásticas Hereditarias:

### Coordinadores de grupos de enfermedades:

Caterina Mariotti<sup>16</sup>; Rebecca Schuele-Freyer<sup>14</sup>

### Miembros del grupo de enfermedades:

#### Profesionales de la salud:

Segolene Ayme<sup>1</sup>; Enrico Bertini<sup>2</sup>; Kristl Claeys<sup>3</sup>; Maria Teresa Dotti<sup>4</sup>; Alexandra Durr<sup>1</sup>; Antonio Federico<sup>4</sup>; Josep Gámez<sup>5</sup>; Paola Giunti<sup>6</sup>; David Gómez-Andrés<sup>5</sup>; Kinga Hadziev<sup>7</sup>; York Hellenbroich<sup>8</sup>; Jaroslav Jerabek<sup>9</sup>; Mary Kearney<sup>10</sup>; Jiri Klempir<sup>11</sup>; Thomas Klockgether<sup>12</sup>; Thomas Klopstock<sup>13</sup>; Norbert Kovacs<sup>7</sup>; Ingeborg Krägeloh-Mann<sup>14</sup>; Berry Kremer<sup>15</sup>; Alfons Macaya<sup>5</sup>; Bela Melegh<sup>7</sup>; Maria Judit Molnar<sup>8</sup>; Isabella Moroni<sup>16</sup>; Alexander Münchau<sup>8</sup>; Esteban Muñoz<sup>17</sup>; Lorenzo Nanetti<sup>16</sup>; Andrés Nascimento<sup>17</sup>; Mar O'Callaghan<sup>17</sup>; Damjan Osredkar<sup>18</sup>; Massimo Pandolfo<sup>19</sup>; Joanna Pera<sup>20</sup>; Borut Peterlin<sup>18</sup>; Maria Salvadó<sup>5</sup>; Ludger Schöls<sup>14</sup>; Deborah Sival<sup>15</sup>; Matthis Synofzik<sup>14</sup>; Franco Taroni<sup>16</sup>; Sinem Tunc<sup>8</sup>; Bart van de Warrenburg<sup>21</sup>; Judith van Gaalen<sup>21</sup>; Martin Vyhnálek<sup>9</sup>; Michèl Willemsen<sup>21</sup>; Ginevra Zanni<sup>2</sup>; Judith Zima<sup>7</sup>; Alena Zumrová<sup>9</sup>

#### Representantes de los pacientes:

Lori Renna Linton<sup>10</sup>, Cathalijne van Doorne<sup>10</sup>

<sup>1</sup> Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Hôpital Pitié-Salpêtrière, France: Reference Centre for Rare Diseases 'Neurogenetics'; <sup>2</sup> Pediatric hospital Bambino Gesù, Rome, Italy; <sup>3</sup> University Hospitals Leuven, Belgium; <sup>4</sup> AOU Siena, Italy; <sup>5</sup> Hospital Universitari Vall d'Hebron, Spain; <sup>6</sup> University College London Hospitals NHS Foundation Trust, United Kingdom; <sup>7</sup> University of Pécs, Hungary; <sup>8</sup> Semmelweis University, Hungary; <sup>8</sup> Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Germany; <sup>9</sup> Motol University Hospital, Czech Republic; <sup>10</sup> Patient representative; <sup>11</sup> General University Hospital in Prague, Czech Republic; <sup>12</sup> Universitätsklinikum Bonn, Germany; <sup>13</sup> Klinikum der Universität München, Germany; <sup>14</sup> Universitätsklinikum Tübingen, Germany; <sup>15</sup> University Medical Center Groningen, Netherlands; <sup>16</sup> IRCCS-Foundation Neurological Institute Carlo Besta – Milan, Italy; <sup>17</sup> Hospital Clínic i Provincial de Barcelona y Hospital de Sant Joan de Déu, Spain; <sup>18</sup> University Medical Centre Ljubljana, Slovenia; <sup>19</sup> Université libre de Bruxelles, Belgium; <sup>20</sup> University Hospital in Krakow, Poland; <sup>21</sup> Stichting Katholieke Universiteit, doing business as Radboud University Medical Center Nijmegen, Netherlands;

Proceso de aprobación:

- Mapeo de las escalas de enfermedades utilizadas por grupo de enfermedades - junio - diciembre de 2017

- Propuesta de aprobación de la escala de valoración por parte de los coordinadores de los grupos de enfermedades ERN-RND - 15/05/2018
- Debate en el grupo de enfermedades ERN-RND durante la reunión anual - 08/06/2018
- Consentimiento sobre la aprobación de la escala de enfermedades durante la reunión anual 2018 de ERN-RND - 08/06/2018
- Consentimiento sobre el respaldo de todo el grupo de enfermedades - 13/07/2018

## ESCALA

<p><b>1) Marcha</b></p> <p>A Proband se le pide (1) que camine a una distancia segura en paralelo a una pared, incluyendo una media vuelta (girar para mirar hacia el sentido contrario de la marcha) y (2) que camine en tándem (de los talones a los dedos de los pies) sin apoyo.</p> <p>0 Normal, sin dificultades para andar, girar y caminar en tándem (se permite hasta un paso en falso)</p> <p>1 Ligeras dificultades, sólo visibles al caminar 10 pasos consecutivos en tándem.</p> <p>2 Claramente anormal, caminar en tándem &gt;10 pasos no es posible</p> <p>3 Considerable tambaleo, dificultades en media vuelta, pero sin apoyo</p> <p>4 Escalonamiento marcado, apoyo intermitente de la pared necesario</p> <p>5 Escalonamiento grave, se requiere el apoyo permanente de un bastón o el apoyo ligero de un brazo.</p> <p>6 Caminar &gt; 10 m sólo con apoyo fuerte (dos bastones especiales o cochecito o acompañante)</p> <p>7 Caminar &lt; 10 m sólo con apoyo fuerte (dos bastones especiales o cochecito o acompañante)</p> <p>8 Incapaz de caminar, incluso apoyado</p>	<p><b>2) Postura</b></p> <p>Se pide a la banda que se coloque (1) en posición natural, (2) con los pies juntos en paralelo (los dedos gordos de los pies tocándose) y (3) en tándem (ambos pies en una misma línea, sin espacio entre el talón y la punta). Proband no lleva zapatos, los ojos están abiertos. Para cada condición, se permiten tres ensayos. Se puntúa la mejor prueba.</p> <p>0 Normal, capaz de permanecer de pie en tándem durante &gt; 10 s</p> <p>1 Capaz de permanecer de pie con los pies juntos sin balancearse, pero no en tándem durante &gt; 10s</p> <p>2 Capaz de permanecer de pie con los pies juntos durante &gt; 10 s, pero sólo con balanceo</p> <p>3 Capaz de permanecer de pie durante &gt; 10 s sin apoyo en posición natural, pero no con los pies juntos.</p> <p>4 Capaz de permanecer de pie durante &gt;10 s en posición natural sólo con apoyo intermitente.</p> <p>5 Capaz de permanecer de pie &gt;10 s en posición natural sólo con apoyo constante de un brazo</p> <p>6 Incapaz de mantenerse de pie durante &gt;10 s incluso con apoyo constante de un brazo.</p>
<p><b>Puntuación</b></p>	<p><b>Puntuación</b></p>
<p><b>3) Sentado</b></p>	<p><b>4) Alteraciones del habla</b></p> <p>El habla se evalúa durante una conversación normal.</p>

<p>Se pide al paciente que se siente en una camilla sin apoyar los pies, con los ojos abiertos y los brazos extendidos hacia delante.</p> <p>0 Normal, sin dificultades sentado &gt;10 seg 1 Ligeras dificultades, balanceo intermitente 2 Balanceo constante, pero capaz de sentarse &gt; 10 s sin apoyo 3 Capaz de permanecer sentado durante &gt; 10 s sólo con apoyo intermitente 4 Incapaz de sentarse durante &gt;10 s sin apoyo continuo</p>			<p>0 Normal 1 Sugerencia de alteración del habla 2 Discurso deficiente, pero fácil de entender 3 Palabras ocasionales difíciles de entender 4 Muchas palabras difíciles de entender 5 Sólo palabras sueltas comprensibles 6 Habla ininteligible / anartria</p>		
<b>Puntuación</b>			<b>Puntuación</b>		
<p><b>5) Persecución con los dedos</b></p> <p><b>Clasificado por separado para cada lado</b></p> <p>Proband se sienta cómodamente. Si es necesario, se permite apoyar los pies y el tronco. El examinador se sienta frente al paciente y realiza 5 movimientos consecutivos, bruscos y rápidos, en direcciones impredecibles en un plano frontal, aproximadamente al 50% del alcance del paciente. Los movimientos tienen una amplitud de 30 cm y una frecuencia de 1 movimiento cada 2 s. Se pide al probando que siga los movimientos con el dedo índice, lo más rápido y preciso posible.</p> <p>Se califica el rendimiento medio de los 3 últimos movimientos.</p> <p>0 Sin disimetría 1 Disimetría, por debajo/por encima del objetivo &lt;5 cm 2 Disimetría, por debajo/por encima del objetivo &lt; 15 cm 3 Disimetría, infra/exceso del objetivo &gt; 15 cm 4 Incapaz de realizar 5 movimientos de puntería</p>			<p><b>6) Prueba nariz-dedo</b></p> <p><b>Clasificado por separado para cada lado</b></p> <p>Proband se sienta cómodamente. Si es necesario, puede apoyar los pies y el tronco. Se pide al probando que señale repetidamente con su dedo índice desde su nariz hasta el dedo del examinador, que se encuentra delante del probando a un 90 % aproximadamente del alcance del probando. Los movimientos se realizan a una velocidad moderada. La ejecución media de los movimientos se evalúa en función de la amplitud del temblor cinético.</p> <p>0 Sin temblor 1 Temblor con una amplitud &lt; 2 cm 2 Temblor con una amplitud &lt; 5 cm 3 Temblor con una amplitud &gt; 5 cm 4 Incapaz de realizar 5 movimientos de puntería</p>		
<b>Puntuación</b>	<b>Derecha</b>	<b>Izquierda</b>	<b>Puntuación</b>	<b>Derecha</b>	<b>Izquierda</b>
<b>media de ambos lados (D+I)/2</b>			<b>media de ambos lados (D+I)/2</b>		

## 7) Movimientos rápidos y alternados de las manos

### Clasificado por separado para cada lado

Proband se sienta cómodamente. Si es necesario, se permite apoyar los pies y el tronco. Se pide al examinador que ejecute 10 ciclos de alternancia repetitiva de pronación y supinación de la mano sobre el muslo con la mayor rapidez y precisión posibles. El examinador demuestra el movimiento a una velocidad aproximada de 10 ciclos en 7 s. Deben tomarse tiempos exactos para la ejecución del movimiento.

- 0 Normal, sin irregularidades (actuaciones <10s)
- 1 Ligeramente irregular (realiza <10s)
- 2 Claramente irregular, movimientos individuales difíciles de distinguir o interrupciones relevantes, pero realiza <10s
- 3 Muy irregular, movimientos individuales difíciles de distinguir o interrupciones relevantes, realiza >10s
- 4 Incapaz de completar 10 ciclos

## 8) Deslizamiento talón-espina

### Clasificado por separado para cada lado

Proband se tumba en la camilla, sin ver sus piernas. Se pide a Proband que levante una pierna, apunte con el talón a la rodilla opuesta, se deslice por la espina hasta el tobillo y vuelva a colocar la pierna en la camilla. La tarea se realiza 3 veces. Los movimientos de deslizamiento hacia abajo deben realizarse en 1 s. Si el paciente se desliza hacia abajo sin contacto con la espina en los tres ensayos, puntúe 4.

- 0 Normal
- 1 Ligeramente anormal, se mantiene el contacto con la espina
- 2 Claramente anormal, se apaga la espina hasta 3 veces durante 3 ciclos
- 3 Gravemente anormal, se sale de la espina 4 o más veces durante 3 ciclos
- 4 No se puede realizar la tarea

Puntuación	Derecha	Izquierda	Puntuación	Derecha	Izquierda
media de ambos lados (D+I)/2			media de ambos lados (D+I)/2		

## REFERENCIA

**T. Schmitz-Hübsch, S. Tezenas du Montcel, L. Baliko, et al. Scale for the assessment and rating of ataxia: Development of a new clinical scale, Neurology. 2006 Jun 13;66(11):1717-20.**



<https://ec.europa.eu/health/ern>



Network  
Neurological Diseases  
(ERN-RND)

Coordinator  
Universitätsklinikum  
Tübingen – Deutschland

Co-funded by the European Union

