

SCALA DI VALUTAZIONE DELL'ATROFIA SISTEMICA MULTIPLA UNIFICATA (UMSARS)

EUROPEAN REFERENCE NETWORKS
FOR RARE, LOW PREVALENCE AND COMPLEX DISEASES

Share. Care. Cure.



Esclusione di responsabilità:

"Il sostegno della Commissione europea alla realizzazione di questa pubblicazione non implica l'approvazione dei contenuti, che riflettono esclusivamente il punto di vista degli autori, e la Commissione non può essere ritenuta responsabile per l'uso che può essere fatto delle informazioni in essa contenute".

Ulteriori informazioni sull'Unione europea sono disponibili su Internet (<http://europa.eu>).

Lussemburgo: Ufficio delle pubblicazioni dell'Unione europea, 2019.

© Unione Europea, 2019

La riproduzione è autorizzata a condizione che venga citata la fonte.

INTRODUZIONE ALLA RETE DI RIFERIMENTO EUROPEA PER LE MALATTIE NEUROLOGICHE RARE (ERN-RND)

ERN-RND è una rete di riferimento europea istituita e approvata dall'Unione Europea. L'ERN-RND è un'infrastruttura sanitaria che si concentra sulle malattie neurologiche rare (RND). I tre pilastri principali dell'ERN-RND sono (i) la rete di esperti e centri di competenza, (ii) la generazione, la messa in comune e la diffusione delle conoscenze sulle RND e (iii) l'implementazione della sanità elettronica per consentire alle competenze di viaggiare al posto dei pazienti e delle famiglie.

L'ERN-RND riunisce 64 tra i principali centri esperti europei e 4 partner affiliati in 24 Stati membri e comprende organizzazioni di pazienti molto attive. I centri si trovano in Austria, Belgio, Bulgaria, Croazia, Cipro, Repubblica Ceca, Danimarca, Estonia, Finlandia, Francia, Germania, Grecia, Ungheria, Italia, Lettonia, Lituania, Lussemburgo, Malta, Paesi Bassi, Polonia, Slovenia, Spagna e Svezia.

I seguenti gruppi di malattie sono coperti da ERN-RND:

- Atassie e paraplegie spastiche ereditarie
- Parkinsonismo atipico e malattia di Parkinson genetica
- Distonia, disturbo parossistico e neurodegenerazione con accumulo di ferro nel cervello
- Demenza frontotemporale
- Malattia di Huntington e altri problemi
- Leucodistrofie

Informazioni specifiche sulla rete, sui centri esperti e sulle malattie coperte sono disponibili sul sito web della rete www.ern-rnd.eu.

Raccomandazione per l'uso clinico:

La Rete Europea di Riferimento per le Malattie Neurologiche Rare raccomanda l'uso della Scala Unificata di Valutazione dell'Atrofia Multipla (UMSARS) come migliore pratica clinica per la valutazione e la classificazione dell'Atrofia Multipla.

ESCLUSIONE DI RESPONSABILITÀ

Le linee guida cliniche, le raccomandazioni pratiche, le revisioni sistematiche e altre direttive pubblicate, sostenute o avvalorate da ERN-RND sono un'analisi delle attuali informazioni cliniche e scientifiche, che vengono messe a disposizione come offerta formativa.

Le informazioni (1) possono non comprendere tutti i trattamenti e i metodi di cura idonei e non sono da considerarsi come standard di cura; (2) non vengono aggiornate di continuo e possono non riflettere le ultime conoscenze (è possibile che tra l'elaborazione di dette informazioni e la loro pubblicazione o lettura ne siano emerse di nuove); (3) si riferiscono unicamente alle problematiche specifiche indicate; (4) non impongono un determinato trattamento medico; (5) non sostituiscono il parere professionale indipendente del medico curante, dal momento che non tengono conto delle singole differenze tra i pazienti. L'approccio scelto deve essere in ogni caso modulato dal medico curante in funzione delle specifiche esigenze del paziente. L'utilizzo delle informazioni ha luogo su base volontaria. ERN-RND mette a disposizione informazioni che riflettono lo stato attuale e non presta alcuna garanzia, esplicita o implicita, in ordine a dette informazioni. ERN-RND non rilascia espressamente alcuna garanzia in ordine all'utilizzabilità e all'idoneità delle informazioni per un impiego o uno scopo specifico. ERN-RND non si assume alcuna responsabilità per danni a persone o cose derivanti dall'utilizzo delle informazioni o a ciò correlati, o per eventuali errori od omissioni.

METODOLOGIA

Il processo di approvazione è stato eseguito dal gruppo di malattia per il parkinsonismo atipico e il PD genetico dell'ERN-RND.

Gruppo di malattie per il parkinsonismo atipico e il PD genetico:

Coordinatori del gruppo malattia:

Alessandra Fanciulli²⁹; Pietro Guaraldi²⁴; Johannes Levin²⁸

Membri del gruppo malattia:

Professionisti del settore sanitario:

Albert Acewicz²¹; Archontia Adamou¹³; Alberto Albanese²³; Angelo Antonini⁴; David Bendetowicz¹²; Martina Bočková³⁷; Daniel Boesch²⁹; Agnita Boon¹⁵; Fran Borovečki⁴¹; Norbert Brüggemann⁴⁴; Giovanna Calandra Buonauro²⁴; Myriam Carrecchio⁴; Fátima Carrillo García⁵¹; Roberto Ceravolo⁵; Roberto Cilia²²; Colin Clarke²⁵; Yaroslau Compta²⁰; David Crosiers²; Erik Hvid Danielsen¹; Sára Davisonová¹⁷; Oriol de Fabregues⁵⁰; Anna De Rosa³; Małgorzata Dec-Ćwie⁴²; Eleonora Del Prete⁵; Elisa Dopfer¹⁵; Roberto Eleopra²²; Antonio Elia²²; Marta Blázquez Estrada⁸; Claire Ewencyk⁷; Margherita Fabbri¹¹; Antonio Federico⁶; Daniela Frosini⁵; Barbara Garavaglia²²; Rocio Garcia Ramos³⁵; Giacomo Garone³¹; Thomas Gasser⁴⁵; Beatrice Heim²⁹; Lena Hjermind³³; Günter Höglinger²⁸; Florian Holtbernd³⁴; Franziska Höpfner²⁸; Silvia Jesús⁵¹; Erik Johnsen¹; Liis Kadastik-Eerme³⁹; Christine Klein⁴⁴; Jiří Klempíř¹⁷; Martin Klietz¹⁹; Péter Klivényi³⁸; Thomas Klopstock²⁸; Maija Koivu¹⁶; Maja Kojović⁴⁸; Pierre Kolber¹⁰; Vassilis Konstantinidis¹⁴; Christos Koros¹⁴; Norbert Kovács⁴⁹; Florian Krismer²⁹; Bernhard Landwehrmeier⁴⁶; Krista Lazdovska³⁰; Valentina Leta²²; Gerrit Machetanz⁴⁵; Virginia Maltese⁴⁷; Maria Jose Marti²⁰; Allan McCarthy²⁵; Wassilios Meissner¹²; Andrea Mignarri⁶; Pablo Mir⁵¹; Maria Judit Molnar³⁶; Mette Møller¹; Laura Muñoz⁵¹; Thomas Musacchio Musacchio⁴⁷; Francesco Nicita³¹; Joergen Nielsen³³; Sean O'Dowd²⁵; Elena Ojeda Lepe⁵¹; Marios Pantzaris¹³; Anne Pavy-Le Traon¹¹; Javier Perez Sanchez¹⁸; Bart Post³²; Irena Rektorova³⁷; Ana Rodríguez²⁷; Evžen Růžička¹⁷; Katarzyna Sawczynska⁴²; Soledad Serrano²⁷; Leonidas Stefanis¹⁴; Per Svenningsson²⁶; Lars Toenges⁹; Marzena Ulamek-Kozioł²¹; Ramona Valante³⁰; Francesc Valldeoriola²⁰; Wim Vandenberghe⁴³; Richard Walsh²⁵; Ullrich Wüllner⁴⁰; Emil Ylikallio¹⁶

Rappresentante del paziente:

Lubomír Mazouch⁵²

¹Aarhus University Hospital, Denmark; ²Antwerp University Hospital, Edegem, Belgium; ³AOU - Federico II University Hospital, Naples, Italy; ⁴AOU - University Hospital Padua, Italy; ⁵AOU - University Hospital Pisa, Italy; ⁶AOU - University Hospital Siena, Italy; ⁷APHP - Reference Centre for Rare Diseases 'Neurogenetics', Pitié-Salpêtrière Hospital, Paris, France; ⁸Asturias Central University Hospital, Oviedo, Spain; ⁹Catholic Clinic Bochum, Germany; ¹⁰CHL - Luxembourg Hospital Center, Luxembourg; ¹¹CHU - Reference Center for Rare Multiple System Atrophy diseases, University Hospital Toulouse, France; ¹²CHU - Reference Center for Rare Multiple System Atrophy, University Hospital Bordeaux, France; ¹³Cyprus Institute of Neurology and Genetics, Egkomi, Cyprus; ¹⁴Eginitio Hospital, National and Kapodistrian University of Athens, Greece; ¹⁵Erasmus University Medical Center Rotterdam, Netherlands; ¹⁶Finland Consortium: University Hospitals in Oulu, Tampere and Helsinki, Finland; ¹⁷General University Hospital Prague, Czech Republic; ¹⁸Gregorio Marañón General University Hospital, Madrid, Spain; ¹⁹Hannover Medical School, Germany; ²⁰Hospital Clinic Barcelona and Sant Joan de Déu Hospital, Barcelona, Spain; ²¹Institute of Psychiatry and Neurology, Warsaw, Poland; ²²IRCCS - Foundation of the Carlo Besta Neurological Institute, Milan, Italy; ²³IRCCS - Humanitas Clinical Institute of Rozzano, Milan, Italy; ²⁴IRCCS - Institute of Neurological Sciences of Bologna, Italy; ²⁵Irish Consortium: Tallaght University Hospital and Children's Health Ireland; ²⁶Karolinska University Hospital, Stockholm, Sweden; ²⁷La Paz University Hospital, Madrid, Spain; ²⁸Ludwig Maximilian University Hospital, Munich, Germany; ²⁹Medical University Innsbruck, Austria; ³⁰Pauls Stradins Clinical University Hospital, Riga, Latvia; ³¹Pediatric Hospital Bambino Gesù, Rome, Italy; ³²Radboud University Medical Centre, Nijmegen, Netherlands; ³³Rigshospitalet University Hospital Copenhagen, Denmark; ³⁴RWTH - University Hospital Aachen, Germany; ³⁵San Carlos Clinical Hospital, Madrid, Spain; ³⁶Semmelweis University, Budapest, Hungary; ³⁷St. Anne's University Hospital Brno, Czech Republic; ³⁸Szent-Györgyi Albert Medical Center, Szeged, Hungary; ³⁹Tartu University Hospital, Estonia; ⁴⁰University Hospital Bonn, Germany; ⁴¹University Hospital Center Zagreb, Croatia;

⁴²University Hospital in Krakow, Poland; ⁴³University Hospital Leuven, Belgium; ⁴⁴University Hospital Schleswig-Holstein, Lübeck, Germany; ⁴⁵University Hospital Tübingen, Germany; ⁴⁶University Hospital Ulm, Germany; ⁴⁷University Hospital Würzburg, Germany; ⁴⁸University Medical Centre Ljubljana, Slovenia; ⁴⁹University of Pécs, Hungary; ⁵⁰Vall d'Hebron University Hospital, Barcelona, Spain; ⁵¹Virgen del Rocio University Hospital, Sevilla, Spain; ⁵²ePAG

Processo di approvazione:

- Mappatura delle scale di malattia utilizzate per gruppo di malattie: Giugno 2017 - Maggio 2018
- Proposta di approvazione della scala di valutazione da parte dei coordinatori dei gruppi di malattia ERN-RND: 15/05/2018
- Discussione nel gruppo di malattia ERN-RND durante la riunione annuale: 08/06/2018
- Consenso all'approvazione della scala di malattia durante la riunione annuale ERN-RND 2018 : 08/06/2018
- Consenso all'approvazione da parte dell'intero gruppo malattia: 25/09/2018
- Approvazione del documento aggiornato: 11/10/2024

RIFERIMENTI

Wenning Gregor K , et al. Development and validation of the Unified Multiple System Atrophy Rating Scale (UMSARS), *Mov Disord.* 2004 Dec;19(12):1391-402.

Hoehn MM, Yahr MD, Parkinsonismo: insorgenza, progressione e mortalità. *Neurologia.* 1967; 17(5):427-427.



European Reference Networks

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

