

# ESCALA UNIFICADA DE VALORACIÓN DE LA ATROFIA MULTISISTÉMICA (UMSARS)

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 reúne a 64 de los principales centros expertos de Europa, así como a 4 socios afiliados en 24 Estados miembros, e incluye organizaciones de pacientes muy activas. Los centros están situados en Alemania, Austria, Bélgica, Bulgaria, Chipre, Croacia, Dinamarca, Eslovenia, España, Estonia, Finlandia, Francia, Grecia, Hungría, Irlanda, Italia, Letonia, Lituania, Luxemburgo, Malta, Países Bajos, Polonia, República Checa y Suecia.

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

- Ataxias y paraplejías espásticas hereditarias
- Parkinsonismo atípico y enfermedad de Parkinson genética
- Disonía, 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).

### **Recomendación de uso clínico:**

**La ERN-RND recomienda el uso de la Escala Unificada de Valoración de la Atrofia Multisistémica (UMSARS) como mejor práctica clínica para la evaluación y valoración de la Atrofia Multisistémica.**

## EXENCIÓN DE RESPONSABILIDAD

Las directrices clínicas, buenas prácticas, revisiones sistemáticas y demás indicaciones orientativas publicadas, avaladas o confirmadas valorativamente por ERN-RND consisten en evaluaciones de informaciones científicas y clínicas actuales que se ofrecen como material instructivo.

Las informaciones 1) acaso no abarquen todos los tratamientos y terapias apropiados y tampoco deben considerarse como constatación firme de la norma actual relativa a los cuidados; 2) no se actualizan constantemente y es posible que tampoco reflejen el estado actual de conocimientos (desde la redacción de estas informaciones, su publicación y lectura, es posible que hayan surgido nuevas informaciones); 3) se refieren solo a las cuestiones expresamente indicadas; 4) no prescriben ninguna medida sanitaria específica; 5) no sustituyen el discernimiento independiente y profesional del médico, ya que dichas informaciones no tienen en cuenta las diferencias individuales entre los pacientes. En cualquier caso, el médico debe adaptar al paciente individualmente el modo de proceder elegido. El uso de las informaciones es voluntario. ERN-RND proporciona las informaciones partiendo de la situación actual y no ofrece ninguna garantía expresa ni tácita respecto de ellas. ERN-RND rechaza expresamente cualquier responsabilidad en relación con la aptitud para el uso y la idoneidad para un empleo o fin específicos. ERN-RND no se responsabiliza de ningún daño personal ni material resultante del empleo de estas informaciones o en relación con ellas ni de ningún error u omisión.

## METODO

El proceso de aprobación ha sido realizado por el Grupo de Enfermedades para el Parkinsonismo Atípico y la EP Genética de ERN-RND.

## Grupo de Expertos en Parkinsonismo atípico y enfermedad de Parkinson genética:

### Coordinadores del grupo de expertos:

Alessandra Fanciulli<sup>29</sup>; Pietro Guaraldi<sup>24</sup>; Johannes Levin<sup>28</sup>

### Miembros del grupo de expertos:

#### Profesionales sanitarios:

Albert Acewicz<sup>21</sup>; Archontia Adamou<sup>13</sup>; Alberto Albanese<sup>23</sup>; Angelo Antonini<sup>4</sup>; David Bendetowicz<sup>12</sup>; Martina Bočková<sup>37</sup>; Daniel Boesch<sup>29</sup>; Agnita Boon<sup>15</sup>; Fran Borovečki<sup>41</sup>; Norbert Brüggemann<sup>44</sup>; Giovanna Calandra Buonauro<sup>24</sup>; Myriam Carrecchio<sup>4</sup>; Fátima Carrillo García<sup>51</sup>; Roberto Ceravolo<sup>5</sup>; Roberto Cilia<sup>22</sup>; Colin Clarke<sup>25</sup>; Yaroslau Compta<sup>20</sup>; David Crosiers<sup>2</sup>; Erik Hvid Danielsen<sup>1</sup>; Sára Davisonová<sup>17</sup>; Oriol de Fabregues<sup>50</sup>; Anna De Rosa<sup>3</sup>; Małgorzata Dec-Ćwie<sup>42</sup>; Eleonora Del Prete<sup>5</sup>; Elisa Dopfer<sup>15</sup>; Roberto Eleopra<sup>22</sup>; Antonio Elia<sup>22</sup>; Marta Blázquez Estrada<sup>8</sup>; Claire Ewencyk<sup>7</sup>; Margherita Fabbri<sup>11</sup>; Antonio Federico<sup>6</sup>; Daniela Frosini<sup>5</sup>; Barbara Garavaglia<sup>22</sup>; Rocio Garcia Ramos<sup>35</sup>; Giacomo Garone<sup>31</sup>; Thomas Gasser<sup>45</sup>; Beatrice Heim<sup>29</sup>; Lena Hjermind<sup>33</sup>; Günter Höglinger<sup>28</sup>; Florian Holtbernd<sup>34</sup>; Franziska Höpfner<sup>28</sup>; Silvia Jesús<sup>51</sup>; Erik Johnsen<sup>1</sup>; Liis Kadastik-Eerme<sup>39</sup>; Christine Klein<sup>44</sup>; Jiří Klempíř<sup>17</sup>; Martin Klietz<sup>19</sup>; Péter Klivényi<sup>38</sup>; Thomas Klopstock<sup>28</sup>; Maija Koivu<sup>16</sup>; Maja Kojić<sup>48</sup>; Pierre Kolber<sup>10</sup>; Vassilis Konstantinidis<sup>14</sup>; Christos Koros<sup>14</sup>; Norbert Kovács<sup>49</sup>; Florian Krismer<sup>29</sup>; Bernhard Landwehrmeier<sup>46</sup>; Krista Lazdovska<sup>30</sup>; Valentina Leta<sup>22</sup>; Gerrit Machetanz<sup>45</sup>; Virginia Maltese<sup>47</sup>; Maria Jose Martí<sup>20</sup>; Allan McCarthy<sup>25</sup>; Wassilios Meissner<sup>12</sup>; Andrea Mignarri<sup>6</sup>; Pablo Mir<sup>51</sup>; Maria Judit Molnar<sup>36</sup>; Mette Møller<sup>1</sup>; Laura Muñoz<sup>51</sup>; Thomas Musacchio Musacchio<sup>47</sup>; Francesco Nicita<sup>31</sup>; Joergen Nielsen<sup>33</sup>; Sean O'Dowd<sup>25</sup>; Elena Ojeda Lepe<sup>51</sup>; Marios Pantzaris<sup>13</sup>; Anne Pavy-Le Traon<sup>11</sup>; Javier Perez Sanchez<sup>18</sup>; Bart Post<sup>32</sup>; Irena Rektorova<sup>37</sup>; Ana Rodríguez<sup>27</sup>; Evžen Růžička<sup>17</sup>; Katarzyna Sawczynska<sup>42</sup>; Soledad Serrano<sup>27</sup>; Leonidas Stefanis<sup>14</sup>; Per Svenningsson<sup>26</sup>; Lars Toenges<sup>9</sup>; Marzena Ulamek-Kozioł<sup>21</sup>; Ramona Valante<sup>30</sup>; Francesc Valldeoriola<sup>20</sup>; Wim Vandenberghe<sup>43</sup>; Richard Walsh<sup>25</sup>; Ullrich Wüllner<sup>40</sup>; Emil Ylikallio<sup>16</sup>

#### Representantes de organizaciones de pacientes:

Lubomír Mazouch<sup>52</sup>

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

<sup>36</sup>Semmelweis University, Budapest, Hungary; <sup>37</sup>St. Anne's University Hospital Brno, Czech Republic; <sup>38</sup>Szent-Györgyi Albert Medical Center, Szeged, Hungary; <sup>39</sup>Tartu University Hospital, Estonia; <sup>40</sup>University Hospital Bonn, Germany; <sup>41</sup>University Hospital Center Zagreb, Croatia; <sup>42</sup>University Hospital in Krakow, Poland; <sup>43</sup>University Hospital Leuven, Belgium; <sup>44</sup>University Hospital Schleswig-Holstein, Lübeck, Germany; <sup>45</sup>University Hospital Tübingen, Germany; <sup>46</sup>University Hospital Ulm, Germany; <sup>47</sup>University Hospital Würzburg, Germany; <sup>48</sup>University Medical Centre Ljubljana, Slovenia; <sup>49</sup>University of Pécs, Hungary; <sup>50</sup>Vall d'Hebron University Hospital, Barcelona, Spain; <sup>51</sup>Virgen del Rocio University Hospital, Sevilla, Spain; <sup>52</sup>ePAG

## Proceso de aprobación:

- Mapeo de escalas de enfermedad utilizadas por grupo de enfermedad: junio 2017- mayo 2018
- 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: 25/09/2018
- Aprobación del documento actualizado: 11/10/2024

## REFERENCIAS

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

**Hoehn MM, Yahr MD, Parkinsonismo: inicio, progresión y mortalidad. *Neurology.* 1967; 17(5):427-427.**



[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

