

ÉCHELLE UNIFIÉE D'ÉVALUATION DE L'ATROPHIE DU SYSTÈME MULTIPLE (UMSARS)

EUROPEAN REFERENCE NETWORKS
FOR RARE, LOW PREVALENCE AND COMPLEX DISEASES

Share. Care. Cure.



Avertissement :

"Le soutien de la Commission européenne à la production de cette publication ne constitue pas une approbation du contenu qui reflète uniquement les opinions des auteurs, et la Commission ne peut être tenue responsable de l'utilisation qui pourrait être faite des informations qui y sont contenues."

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.

RESEAU EUROPEEN DE REFERENCE POUR LES MALADIES NEUROLOGIQUES RARES (ERN-RND)

ERN-RND est un réseau européen de référence créé et approuvé par l'Union européenne. ERN-RND est une infrastructure de soins de santé qui se concentre sur les maladies neurologiques rares (RND). Les trois principaux piliers d'ERN-RND sont (i) le réseau d'experts et de centres d'expertise, (ii) la génération, la mise en commun et la diffusion des connaissances sur les maladies neurologiques rares, et (iii) la mise en œuvre de la e-santé pour permettre à l'expertise de voyager à la place des patients et des familles.

L'ERN-RND réunit 64 des principaux centres d'expertise européens ainsi que 4 partenaires affiliés dans 24 États membres et comprend des organisations de patients très actives. Les centres sont situés en Autriche, Belgique, Bulgarie, Croatie, Chypre, République tchèque, Danemark, Estonie, Finlande, France, Allemagne, Grèce, Hongrie, Italie, Lettonie, Lituanie, Luxembourg, Malte, Pays-Bas, Pologne, Slovaquie, Espagne et Suède.

Les groupes d'experts suivants sont couverts par ERN-RND:

- Ataxies et paraplégies spastiques héréditaires
- Syndromes Parkinsoniens Atypiques
- Dystonie / Neurodégénérescence avec accumulation de fer dans le cerveau (NBIA) / maladies paroxystiques
- Démence fronto-temporale
- Maladie de Huntington et chorées
- Leucodystrophies

Des informations spécifiques sur le réseau, les centres experts et les maladies couvertes sont disponibles sur le site Internet du réseau : www.ern-rnd.eu.

Recommandation pour l'utilisation clinique :

Le réseau européen de référence pour les maladies neurologiques rares recommande l'utilisation de l'échelle unifiée d'évaluation de l'atrophie du système multiple (UMSARS) comme meilleure pratique clinique pour l'évaluation et l'appréciation de l'atrophie du système multiple.

EXCLUSION DE RESPONSABILITE

Concernant les directives cliniques, les recommandations pratiques, les revues systématiques et d'autres lignes directrices qui sont publiées et adoptées ou dont la valeur a été confirmée par ERN-RND, il s'agit de l'évaluation d'informations scientifiques et cliniques actuelles qui sont mises à disposition comme offre de formation.

Les informations (1) n'incluent éventuellement pas l'ensemble des traitements et des méthodes de soin adaptés et ne doivent pas être considérées comme une constatation de la qualité des soins, (2) ne sont pas mises à jour de façon permanente et ne reflètent éventuellement pas les connaissances les plus récentes (de nouvelles informations peuvent être disponibles entre la création de ces informations et leur publication et/ou lecture), (3) ne concernent que les questions spécifiques, (4) n'exigent aucune prise en charge médicale définie, (5) ne remplacent pas l'appréciation professionnelle indépendante du médecin traitant car les informations ne tiennent pas compte des différences individuelles entre les patients. Dans tous les cas, la procédure choisie par le médecin traitant doit être définie individuellement en fonction des patients. L'utilisation des informations est facultative. Les informations sont mises à disposition par ERN-RND sur la base de l'état actuel et ERN-RND décline toute garantie explicite ou implicite concernant les informations. ERN-RND exclut formellement toute garantie d'aptitude à l'emploi et de conformité à un usage ou une finalité spécifique. ERN-RND décline toute responsabilité en cas de dommages corporels ou matériels résultant de l'utilisation de ces informations ou en rapport avec celles-ci ainsi qu'en cas d'erreurs ou d'omissions quelconques.

METHODOLOGIE

Le processus d'approbation a été réalisé par le groupe de maladies pour le parkinsonisme atypique et la maladie de Parkinson génétique de l'ERN-RND.

Groupe d'experts en Syndromes Parkinsoniens Atypiques :

Coordinateurs du groupe d'experts :

Alessandra Fanciulli²⁹; Pietro Guaraldi²⁴; Johannes Levin²⁸

Membres du groupe d'experts :

Les professionnels de la santé :

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 Hjerminde³³; Günter Höglinger²⁸; Florian Holtbernd³⁴; Franziska Höpfner²⁸; Silvia Jesús⁵¹; Erik Johnsen¹; Liis Kadastik-Eerme³⁹; Christine Klein⁴⁴; Jiří Klempíř¹⁷; Martin Kliez¹⁹; 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 Martí²⁰; 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; Francisc Valldeoriola²⁰; Wim Vandenberghe⁴³; Richard Walsh²⁵; Ullrich Wüllner⁴⁰; Emil Ylikallio¹⁶

Représentant des patients :

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 Center, 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

Processus d'approbation :

- Cartographie des échelles de maladies utilisées par groupe de maladies : juin 2017- mai 2018
- Proposition d'approbation de l'échelle d'évaluation par les coordinateurs des groupes de maladies de l'ERN-RND : 15/05/2018
- Discussion au sein du groupe maladie ERN-RND lors de la réunion annuelle : 08/06/2018
- Consentement sur l'endossement de l'échelle des maladies lors de la réunion annuelle de l'ERN-RND 2018 : 08/06/2018
- Consentement à l'approbation par l'ensemble du groupe maladie : 25/09/2018
- Approbation du document mis à jour : 11/10/2024

REFERENCES

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, Parkinsonisme : apparition, progression et mortalité. Neurology. 1967 ; 17(5):427-427.



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

