

# 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](http://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 Fanciulli<sup>29</sup>; Pietro Guaraldi<sup>24</sup>; Johannes Levin<sup>28</sup>

### Membri del gruppo malattia:

#### Professionisti del settore sanitario:

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 Kojović<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 Marti<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>

#### Rappresentante del paziente:

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

## 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.**



[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

