

# SKALA FÜR DIE BEURTEILUNG UND BEWERTUNG VON ATAXIE

(Scale for the Assessment and Rating of Ataxia - SARA)

EUROPEAN REFERENCE NETWORKS  
FOR RARE, LOW PREVALENCE AND COMPLEX DISEASES

**Share. Care. Cure.**



## Haftungsausschluss:

"Die Unterstützung der Europäischen Kommission für die Erstellung dieser Veröffentlichung stellt keine Billigung des Inhalts dar, der ausschließlich die Meinung der Autoren wiedergibt, und die Kommission kann nicht für die Verwendung der darin enthaltenen Informationen verantwortlich gemacht werden."

Weitere Informationen über die Europäische Union finden Sie im Internet (<http://europa.eu>).

Luxemburg: Amt für Veröffentlichungen der Europäischen Union, 2019

© Europäische Union, 2019

Die Vervielfältigung ist unter Angabe der Quelle gestattet.

## DAS EUROPÄISCHE REFERENZNETZWERK FÜR SELTENE NEUROLOGISCHE ERKRANKUNGEN (ERN-RND)

ERN-RND ist ein europäisches Referenznetzwerk, das von der Europäischen Union eingerichtet und genehmigt wurde. ERN-RND ist eine Gesundheitsinfrastruktur, die sich auf seltene neurologische Erkrankungen (RND) konzentriert. Die drei Hauptsäulen von ERN-RND sind (i) ein Netzwerk von Experten und Fachzentren, (ii) die Generierung, Bündelung und Verbreitung von RND-Wissen und (iii) die Implementierung von e-Health, damit das Fachwissen anstelle von Patienten und Familien reisen kann.

ERN-RND vereint 64 der führenden europäischen Expertenzentren sowie 4 Affiliated Partner in 24 Mitgliedstaaten und umfasst sehr aktive Patientenorganisationen. Die Zentren befinden sich in Belgien, Bulgarien, Dänemark, Deutschland, Estland, Finnland, Frankreich, Griechenland, Irland, Italien, Kroatien, Lettland, Litauen, Luxemburg, Malta, den Niederlanden, Österreich, Polen, Schweden, Slowenien, Spanien, Tschechien, Ungarn und Zypern.

Die folgenden Erkrankungsgruppen werden von ERN-RND abgedeckt:

- Ataxien und hereditäre spastische Spinalparalysen
- Atypischer Parkinsonismus und genetische Parkinson-Krankheit
- Dystonie, paroxysmale Störungen und Neurodegeneration mit Eisenablagerungen im Gehirn
- Frontotemporale Demenz
- Chorea-Huntington-Krankheit und andere Choreas
- Leukodystrophien

Weitere Informationen über das Netzwerk, die Expertenzentren und die abgedeckten Erkrankungen finden Sie auf der Website des Netzwerkes [www.ern-rnd.eu](http://www.ern-rnd.eu).

### **Empfehlung für die klinische Anwendung:**

**Das Europäische Referenznetzwerk für seltene neurologische Krankheiten empfiehlt nachdrücklich die Verwendung der Skala zur Beurteilung und Bewertung von Ataxie (SARA) als beste klinische Praxis für die Beurteilung und Bewertung von Ataxie-Patienten.**

## HAFTUNGSAUSSCHLUSS

Bei den klinischen Leitlinien, Praxisempfehlungen, systematischen Übersichtsarbeiten und anderen Leitlinien, die von ERN-RND veröffentlicht, befürwortet oder in ihrem Wert bestätigt werden, handelt es sich um die Bewertung aktueller wissenschaftlicher und klinischer Informationen, die als Bildungsangebot zur Verfügung gestellt werden.

Die Informationen (1) umfassen möglicherweise nicht alle geeigneten Behandlungen und Pflegemethoden und sollen nicht als Feststellung des Pflegestandards betrachtet werden; (2) werden nicht laufend aktualisiert und spiegeln möglicherweise nicht die neuesten Erkenntnisse wider (zwischen der Erstellung dieser Informationen und ihrer Veröffentlichung bzw. Lektüre können sich neue Informationen ergeben haben); (3) beziehen sich nur auf die spezifisch angegebenen Fragestellungen; (4) schreiben keine bestimmte medizinische Versorgung vor; (5) ersetzen nicht das unabhängige professionelle Urteil des behandelnden Arztes, da die Informationen keine individuellen Unterschiede zwischen den Patienten berücksichtigen. In jedem Fall sollte die gewählte Vorgehensweise vom behandelnden Arzt individuell auf den jeweiligen Patienten abgestimmt werden. Die Nutzung der Informationen ist freiwillig. Die Informationen werden vom ERN-RND auf der Basis des Ist-Zustands zur Verfügung gestellt und ERN-RND übernimmt keine ausdrückliche oder stillschweigende Gewähr in Bezug auf die Informationen. ERN-RND lehnt ausdrücklich jegliche Gewähr der Gebrauchstauglichkeit und der Eignung für eine bestimmte Verwendung oder einen bestimmten Zweck ab. ERN-RND übernimmt keine Verantwortung für Personen- oder Sachschäden, die sich aus der Verwendung dieser Informationen ergeben oder damit im Zusammenhang stehen, noch für irgendwelche Fehler oder Unterlassungen.

## METHODOLOGIE

Die Krankheitsgruppe für Ataxie und hereditäre spastische Paraplegien der ERN-RND hat das Anerkennungsverfahren durchgeführt.

## Erkrankungsgruppe Ataxie und hereditäre spastische Spinalparalysen (HSP):

### Koordinatoren der Erkrankungsgruppe:

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

### Mitglieder der Erkrankungsgruppe:

#### Angehörige der Gesundheitsberufe:

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>

#### Patientenvertreter:

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>Foundation IRCCS 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

## Billigungsverfahren:

- Kartierung der verwendeten Krankheitsskalen nach Krankheitsgruppen - Juni - Dezember 2017
- Vorschlag zur Billigung der Ratingskala durch die Koordinatoren der ERN-RND-Krankheitsgruppen - 15/05/2018
- Diskussion in der ERN-RND-Krankheitsgruppe während der Jahrestagung - 08/06/2018
- Zustimmung zur Billigung der Krankheitsskala auf der ERN-RND-Jahrestagung 2018 - 08/06/2018
- Zustimmung zur Billigung durch die gesamte Krankheitsgruppe - 13/07/2018

## SKALA

### 1) Gangart

Proband wird gebeten, (1) in sicherer Entfernung parallel zu einer Wand zu gehen, einschließlich einer halben Drehung (Umdrehen in die entgegengesetzte Richtung), und (2) ohne Unterstützung im Tandem zu gehen (Fersen zu Zehen).

- 0 Normal, keine Schwierigkeiten beim Gehen, Drehen und Tandemgehen (bis zu einem Fehltritt erlaubt)
- 1 Leichte Schwierigkeiten, nur sichtbar beim Gehen von 10 aufeinanderfolgenden Schritten im Tandem
- 2 Deutlich abnormal, Tandemgehen >10 Schritte nicht möglich
- 3 Erhebliches Taumeln, Schwierigkeiten bei der halben Drehung, aber ohne Unterstützung
- 4 Starkes Taumeln, zwischenzeitliches Abstützen an der Wand erforderlich
- 5 Starkes Taumeln, ständige Unterstützung durch einen Stock oder etwas Unterstützung durch einen Arm erforderlich
- 6 Gehen > 10 m nur mit viel Unterstützung (zwei spezielle Stöcke oder Rollator oder Begleitperson)
- 7 Gehen < 10 m nur mit viel Unterstützung (zwei spezielle Stöcke oder Rollator oder Begleitperson)
- 8 Unfähig zu gehen, auch gestützt

### 2) Stand

Der Proband wird gebeten, sich (1) in natürlicher Position, (2) mit den Füßen parallel zueinander (die großen Zehen berühren sich) und (3) im Tandem (beide Füße auf einer Linie, kein Abstand zwischen Ferse und Zehe), hinzustellen. Der Proband trägt keine Schuhe, die Augen sind offen. Für jede Bedingung sind drei Versuche erlaubt. Der beste Versuch wird gewertet.

- 0 Normal, kann > 10 s lang im Tandem stehen
- 1 In der Lage, mit den Füßen zusammen zu stehen, ohne zu schwanken, aber nicht im Tandem für > 10s
- 2 In der Lage, > 10 s lang mit den Füßen zusammen zu stehen, aber nur mit Schwanken
- 3 In der Lage, > 10 s ohne Unterstützung in natürlicher Position zu stehen, jedoch nicht mit zusammengelegten Füßen
- 4 Nur mit gelegentlicher Unterstützung in der Lage, >10 s in natürlicher Position zu stehen,
- 5 Nur mit ständiger Unterstützung eines Arms in der Lage, >10 s in natürlicher Position zu stehen,
- 6 Unfähig, auch bei ständiger Unterstützung eines Arms, länger als 10 Sekunden zu stehen

Ergebnis

Ergebnis

<p><b>3) Sitzen</b> Der Proband wird gebeten, auf einer Untersuchungs- liege zu sitzen, ohne sich mit den Füßen abzustützen, mit offenen Augen und nach vorne ausgestreckten Armen.</p> <p>0 <b>Normal, keine Schwierigkeiten beim Sitzen &gt; 10 s.</b> 1 <b>Leichte Schwierigkeiten, zeitweiliges Schwanken</b> 2 <b>Ständiges Schwanken, aber in der Lage, &gt; 10 s ohne Unterstützung zu sitzen</b> 3 <b>Nur mit gelegentlicher Unterstützung in der Lage, &gt; 10 s zu sitzen</b> 4 <b>Unfähig, mehr als 10 Sekunden lang ohne ständige Unterstützung zu sitzen</b></p>			<p><b>4) Sprachstörung</b> Die Bewertung des Sprechens erfolgt während eines normalen Gesprächs.</p> <p>0 <b>Normal</b> 1 <b>Andeutung einer Sprachstörung</b> 2 <b>Beeinträchtigte Sprache, aber leicht zu verstehen</b> 3 <b>Einige Wörter schwer verständlich</b> 4 <b>Viele Wörter schwer verständlich</b> 5 <b>Nur einzelne Wörter verständlich</b> 6 <b>Unverständliche Sprache / Anarthrie</b></p>		
<b>Ergebnis</b>			<b>Ergebnis</b>		
<p><b>5) Finger folgen</b> <b>Für jede Seite separat zu bewerten</b> Proband sitzt bequem. Falls erforderlich, ist eine Unterstützung der Füße und des Rumpfes erlaubt. Der Untersucher sitzt vor dem Probanden und führt 5 aufeinanderfolgende plötzliche und schnelle Zeigebewegungen in nicht vorhersehbare Richtungen in einer Frontalebene aus, die innerhalb etwa 50 % der Reichweite des Probanden stattfinden. Die Bewegungen haben eine Amplitude von 30 cm und eine Frequenz von 1 Bewegung alle 2 s. Der Proband wird gebeten, den Bewegungen mit dem Zeigefinger so schnell und präzise wie möglich zu folgen. Gewertet wird die Durchschnittsleistung der letzten 3 Folgebewegungen.</p> <p>0 <b>Keine Dysmetrie</b> 1 <b>Dysmetrie, Unter-/Überschreitung des Ziels &lt; 5 cm</b> 2 <b>Dysmetrie, Unter-/Überschreitung des Ziels &lt; 15 cm</b> 3 <b>Dysmetrie, Unter-/Überschreitung des Ziels &gt; 15 cm</b> 4 <b>Unfähig, 5 Folgebewegungen auszuführen</b></p>			<p><b>6) Nasen-Finger-Test</b> <b>Für jede Seite separat zu bewerten</b> Proband sitzt bequem. Falls erforderlich, können die Füße und der Rumpf gestützt werden. Der Proband wird aufgefordert, wiederholt mit seinem Zeigefinger von seiner Nase auf den Finger des Untersuchers zu zeigen, der sich in etwa 90 % der Reichweite des Probanden vor ihm befindet. Die Bewegungen werden mit mäßiger Geschwindigkeit ausgeführt. Die Durchschnittsleistung der Bewegungen wird anhand der Amplitude des kinetischen Tremors bestimmt.</p> <p>0 <b>Kein Tremor</b> 1 <b>Tremor mit einer Amplitude von &lt; 2 cm</b> 2 <b>Tremor mit einer Amplitude von &lt; 5 cm</b> 3 <b>Tremor mit einer Amplitude von &gt; 5 cm</b> 4 <b>Unfähig, 5 Zeigebewegungen auszuführen</b></p>		
<b>Ergebnis</b>	<b>Rechts</b>	<b>Links</b>	<b>Ergebnis</b>	<b>Rechts</b>	<b>Links</b>
Mittelwert beider Seiten (R+L)/2			Mittelwert beider Seiten (R+L)/2		

<p><b>7) Schnelle abwechselnde Handbewegungen</b> <b>Für jede Seite separat zu bewerten</b></p> <p>Proband sitzt bequem. Falls erforderlich, ist die Unterstützung der Füße und des Rumpfes erlaubt. Der Proband wird aufgefordert, 10 Zyklen der wiederholt abwechselnden Pro- und Supination der Hand auf dem Oberschenkel so schnell und präzise wie möglich auszuführen. Die Bewegung wird vom Prüfer mit einer Geschwindigkeit von ca. 10 Zyklen innerhalb von 7 s vorgeführt. Die genauen Durchführungszeiten der Bewegungen sind zu messen.</p> <p>0 <b>Normal, keine Unregelmäßigkeiten (durchgeführt &lt; 10 s)</b></p> <p>1 <b>Leicht unregelmäßig (durchgeführt &lt; 10 s)</b></p> <p>2 <b>Deutlich unregelmäßig, schwer zu unterscheidende Einzelbewegungen oder relevante Unterbrechungen, aber durchgeführt &lt; 10 s</b></p> <p>3 <b>Sehr unregelmäßig, schwer zu unterscheidende Einzelbewegungen oder relevante Unterbrechungen, durchgeführt &gt; 10 s</b></p> <p>4 <b>Unfähig, 10 Zyklen durchzuführen</b></p>			<p><b>8) Ferse-Schienbein-Gleiten</b> <b>Für jede Seite separat zu bewerten</b></p> <p>Proband liegt auf der Untersuchungsfläche, ohne dass er seine Beine sehen kann. Proband wird gebeten, ein Bein anzuheben, mit der Ferse auf das Knie des anderen Beins zu zeigen, am Schienbein entlang zum Knöchel hinunterzugleiten und das angehobene Bein wieder auf die Untersuchungsfläche zu legen. Die Aufgabe wird dreimal ausgeführt. Die Abwärtsgleitbewegungen sollten innerhalb von 1 s erfolgen. Wenn der Proband bei allen drei Durchgängen ohne Kontakt zum Schienbein gleitet, wird die Wertung 4 vergeben.</p> <p>0 <b>Normal</b></p> <p>1 <b>Leicht abnormal, Kontakt zum Schienbein beibehalten</b></p> <p>2 <b>Eindeutig abnormal, geht bis zu dreimal während 3 Zyklen vom Schienbein</b></p> <p>3 <b>Gravierend abnormal, geht 4 oder mehr Male während 3 Zyklen vom Schienbein</b></p> <p>4 <b>Unfähig, die Anweisung auszuführen</b></p>		
<b>Ergebnis</b>	<b>Rechts</b>	<b>Links</b>	<b>Ergebnis</b>	<b>Rechts</b>	<b>Links</b>
Mittelwert beider Seiten (R+L)/2			Mittelwert der beiden Seiten (R+L) / 2		

## REFERENZ

Schmitz-Hübsch T, Tezenas du Montcel S, Baliko L, Berciano J, Boesch S, Depondt C, Giunti P, Globas C, Infante J, Kang JS, Kremer B, Mariotti C, Melegh B, Pandolfo M, Rakowicz M, Ribai P, Rola R, Schöls L, Szymanski S, van de Warrenburg BP, Dürr A, Klockgether T. *Scale for the assessment and rating of ataxia - Development of a new clinical scale*. Neurology Jun 2006, 66 (11) 1717-1720; DOI: [10.1212/01.wnl.0000219042.60538.92](https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000219042.60538.92)



# European Reference Networks

[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

