

Huntingtons Sygdom

Det Europæiske Netværk
for Huntingtons Sygdom
Fysioterapiarbejdsgruppen



Klinisk gennemførelsesstrategi

Mennesker med Huntingtons Sygdom (HS) har en række fysiske, kognitive, psykologiske og sociale plejebehov over en længere periode. En af vanskelighederne ved at udvikle kliniske retningslinjer for komplekse neurodegenerative sygdomme som HS er, at de kliniske tegn og symptomer er heterogene. Selvom stadieinddeling af sygdommen (f.eks. tidlig, intermediær, sen) kan give en generel ramme for intervention, er der stadigvæk en bred vifte af potentielle funktionsnedsættelser inden for hvert stadie, der kan påvirke en persons funktionelle aktivitetsniveau og deltagelse i livet. Dette gør strukturering af ensartede terapeutiske tilgange problematisk. Dette problem er ikke enestående for HS og er blevet dokumenteret i andre fysioterapipatientgrupper, især patienter med lænde- og nakkedysfunktion, og patienter under generel neurorehabilitering [1-3].

Kliniske retningslinjer er evidensbaserede anbefalinger for klinisk praksis for specifikke lidelser [4, 5]. Tilgængeligheden af kliniske retningslinjer fremmer ensartethed af pleje og standarder for praksis med det formål at forbedre kvaliteten af plejebestemmelser. Det er afgørende for sundhedspersonalet at være i stand til at definere og dokumentere deres vurdering og interventionsstrategier. Anvendelsen af passende retningslinjer i praksis, samt systematisk resultatevaluering, kan potentielt fremme evidensbaseret levering af pleje til gavn for personen med HS.

Det Europæiske Netværk for Huntingtons Sygdoms (EHDN) "Fysioterapiarbejdsgruppe (PWG)" er fortalere for en behandlingsbaseret klassifikationstilgang til specifikt at foreslå interventionsstrategier ved HS. Brug af behandlingsbaserede klassifikationer kan medvirke til at synliggøre de heterogene svækkelser og aktivitetsbegrænsninger der ses hos mennesker med HS, og skabe en struktur for standardiseret dataindsamling af interventioner og resultater. Det er håbet, at terapeuter kan forbedre udfaldet for deres patienter ved at skabe under—klassifikationer af patienternes svækkelser og problemer. De følgende syv klassifikationer er blevet udviklet for bedre at kunne kategorisere patienter med HS, der kan optræde med en bred vifte af funktionelle, fysiske, kognitive og adfærdsmæssige problemer. For PWG er formålet, at disse behandlingsbaserede klassifikationer efterfølgende vil danne grundlag for evaluering af komplekse interventioner og fremme forskning i pleje og evidensbaseret levering af service til mennesker med HS. Da den komplekse karakter af HS gør det usandsynligt, at én person vil have alle de nødvendige færdigheder for at udføre "bedste praksis", indeholder disse klassifikationer også en henvisning til relevante medlemmer af det tværfaglige team.

Terapeuter bør gennemgå tegn og symptomer under hver klassificering for at afgøre den bedste løsning for en given patient. Når en klassificering er fastsat, bør terapeuter bruge det som en guide til valg af passende evaluerings- og interventionsstrategier. Det er vigtigt at huske, at disse klassifikationer ikke er designet til at træde i stedet for uafhængige kliniske beslutningsprocesser baseret på den enkelte patients særlige tegn og symptomer, men snarere bør skabe en ramme for en mere ensartet patientbehandling igennem hele sygdommens spektrum.

Klassifikation af fysioterapeutisk patienthåndtering ved Huntingtons Sygdom

Klassifikation	Beskrivelse	Stadie
A. Motionskapacitet og ydeevne	Fravær af motorisk svækkelse eller ingen specifikke begrænsninger af funktionelle aktiviteter; potentielt kognitive og/eller adfærdsmæssige problemer	Præ-manifest/tidlig
B. Planlægning og prioritering af opgaver	Tilstedeværelse af apraksi eller hæmmet motorisk planlægning, langsomme bevægelser og/eller ændret kraftproduktionskapacitet, der resulterer i vanskeligheder og langsomhed ved udførelse af funktionelle aktiviteter.	Tidlig-midt
C. Mobilitet, balance og risiko for fald	Oppegående i nærmiljøet og/eller inden for husets 4 vægge; svækkelse af balance, styrke eller træthed, der resulterer i begrænset mobilitet og øget faldrisiko	Tidlig-midt
D. Sekundære tilpasningsændringer og deconditionering	Muskuloskeletale og/eller respiratoriske ændringer, der resulterer i fysisk deconditionering, og efterfølgende nedsat deltagelse i dagligdagsaktiviteter eller sociale arbejdsmiljøer.	Tidlig-midt
E. Abnorm kropsholdning [sidde- og liggeposition; manuel håndtering]	Uhensigtsmæssig alignment som følge af tilpasningsændringer, ufrivillige bevægelser, muskelsvaghed og manglende koordination, der resulterer i begrænsninger i funktionelle aktiviteter involveret i det at sidde.	Midt-sen
F. Respiratorisk dysfunktion	Nedsat åndedrætsfunktion og kapacitet; begrænset udholdenhed, svækket luftvejsclearance, der resulterer i begrænsninger i funktionel aktivitet og risiko for infektion	Midt-sen
G. Palliativ pleje	Begrænset aktiv og passiv ROM og dårlig aktiv bevægelseskontrol, der resulterer i hindring af gang; afhængig af hjælp til de fleste ADL; besvær med at fastholde oprejst siddestilling	Sen

A. MOTIONSKAPACITET OG YDEEVNE

Beskrivelse : Fravær af motorisk svækkelse eller ingen specifikke begrænsninger af funktionelle aktiviteter ; potentielt kognitive og/eller adfærdsmæssige problemer / **Stadie :** Præ-manifest/tidlig

Tegn og symptomer / centrale problemer og potentielle problemer	Generelle formål	Behandlingsmuligheder
Deltagelse: Muligvis ændret livskvalitet Aktiviteter : ingen problemer Funktionsnedsættelser: Potentielt: tidlige gangændringer, dårlig udholdenhed eller form, mild chorea, kognitive og/eller adfærdsmæssige problemer, dårlig udholdenhed og begrænset fysisk aktivitet, manglende motivation og/eller apati, angst og/eller depression [6, 7]; søvnforstyrrelser hvilket kan forværre ovenstående funktionsnedsættelser	Facilitere viden om sundhed og rådgivning - dette inkluderer generel sundhedsfremmende strategier, henvisning til vederlagsfri motion, og sætte dagsordenen for at optimere ydeevnen. Uddannelse af patient og familie - fokus på betydningen af tidlig indgriben i HS. I dyremodeller af HS, blev tidlig berigelse af miljøet (dvs. motion) vist at forsinke symptomdebut og sværhedsgraden af HS [8]. Øget fysisk aktivitet i HS-mus var afgørende for et vellykket udfald af sygdomsmodificerende behandlinger såsom celletransplantationer, gentilslutning af transplanteret væv og dopaminpåvirkning. [9]. Fremme en aktiv livsstil - dette menes at forsinke sygdomsdebut hos personer med HS- [10] og at mindske risikoen for andre neurodegenerative sygdomme såsom Alzheimers sygdom [11] og Parkinsons sygdom [12]. Derudover vil regelmæssig motion potentielt medføre øget styrke, kondition, træningstolerance, funktionalitet, mobilitet og humør.	En grundlæggende test til vurdering af sundheden bør udføres før der henvises til vederlagsfri motion. Overvej at informere om træthed og planlægning af øvelser/træning i løbet af dagen samt grundig instruktion i sikkerhed under træning. Identificer barrierer og facilitatorer for at indlede og fastholde et øvelsesprogram [13]. Teknikker, såsom adfærdsmæssig motivation kan bruges til at hjælpe patienten med at identificere barrierer og facilitatorer og undersøge strategier til at håndtere dem [14]. Inddragelse af en omsorgsperson/ven/ægtefælle kan gøre programmet mere vellykket. Øvelser i et motionscenter kan være til gavn for personer, der fysisk er i stand til det, samt personer med langvarige neurologiske tilstande som Parkinsons sygdom [15]. Kasuistikker om HS [16, 17] viser, at hvis folk med HS hjælpes tilstrækkeligt så får de de sundhedsmæssige fordele ved fysisk aktivitet. Interessant nok er patienttydelser i den tidlige HS-fase underudnyttede [18]. Motion i den tidlige HS-fase bør omfatte: • Individuelle målsætninger og anbefalinger af hjemmetræningsprogrammer med optimering af tjenesteydelser under en livslang sygdomsproces. • Et fokus på opgave-specifikke funktionelle aktiviteter integreret i træningsprogrammet. • En opvarmning og udstrækning. • Omhyggelig monitorering af vitale tegn, dyspnø, træthed, bleghed, svimmelhed og specifikke HS-relaterede symptomer i hvile, under og efter træning. Frekvens, intensitet, varighed og metode er afhængig af den enkeltes træningstilstand, men fokus bør være på ACSMs mål for motion for både aerobic og styrketræning. Aerobictræning: Frekvens : 3 til 5 gange om ugen; Intensitet: 65% til 85% af den maksimale puls, 55% til 65% af maksimal puls for inaktive personer ; Varighed : mindst 30 minutters uafbrudt eller periodisk træning per dag (minimum 10-minutters træningsintervaller akkumuleret i løbet af dagen); Metode: enhver aktivitet den enkelte nyder, der aktiverer store muskelgrupper, som kan vedligeholdes løbende, og er rytmisk og aerob (f.eks vandreture, jogging, svømning og cykling). Styrketræning : Frekvens & Varighed : 8 til 12 gentagelser per øvelse; Et sæt på 8 til 10 træningsøvelser, der involverer de store muskelgrupper 2 til 3 gange om ugen ; Intensitet : 65% til 70% af 1 rep max for overkroppen og 75% til 80% af 1 rep max for nedre kropsdele; Metode : styrketræning bør være progressiv og individuel. Ideer til træningsprogram: Gang (løbebånd og almindelig), motionscykling, ridning, styrketræning, balancetræning, kernestabilitet, videospilbaserede øvelser (Nintendo Wii, Dance Dance Revolution) [20]. Yoga, pilates, tai chi og afspænding anbefales også.

Effekt mål :

PAR-Q : The Physical Activity Readiness Questionnaire (PAR-Q) kan anvendes som en indledende screeningsmetode til at bestemme eventuelle kontraindikationer for motion. Hvis der er nogen tvivl om sikkerheden i at deltage i motion, bør fysioterapeuten henvise personer til deres praktiserende læge for en fuldstændig vurdering [21].

IPAQ : International Physical Activity Questionnaire: er et nyttigt spørgeskema til at få oplysninger om det ugentlige aktivitetsniveau i hjemmet, på arbejde og i fritiden. Det er pålideligt og gyldigt i 18-65 år gamle, raske voksne som en epidemiologisk måling. Det er ikke gyldigt som et mål for forandring eller for at vurdere effekten af en intervention [22].

Aktivitetsmonitor : Hvis det er tilgængeligt, er et nyttigt måleredskab for fysisk svækkelse i HS (set som hypokines) relateret til funktionsevne i HS. Kan også bruges til at vise ændring i aktivitetsniveau over tid [23-26].

Borg RPE (eller CR-10) : Er et nyttigt objektivt måleredskab for opfattet anstrengelse. Desuden giver det patienterne mulighed for at overvåge sig selv i løbet af øvelsesrutinen. Denne RPE (Rate of Perceived Exertion) skala er blevet en standardmetode til evaluering af opfattet anstrengelse i motionstests, træning og rehabilitering, og er blevet valideret mod objektive markører for træningens intensitet [27, 28].

Goal Attainment Scale : Hjælper med at sætte passende mål, kvantificere præstationer, og endda afveje mål for at afspejle den personlige betydning af målet for patienten og/eller en udtalelse fra terapeuten om vanskeligheden ved at nå målet [29].

6 minutters gangtest (6MWT) til måling af udholdenhed og kondition [30]

Tværfagligt :

Ernæring: Vurdering og styring af kalorieindtag, kostbehov og ændringer til kost under motion.

Psykologi: Vurdering og styring af adfærdsmæssige problemer.

Ergoterapi: Vurdering og styring af ADL-relaterede mangler.

Tale- & Sprogterapi: For tydelig kommunikation af trykte motionsrutiner.

B. PLANLÆGNING OG FORLØB AF OPGAVER

Beskrivelse : Tilstedeværelse af apraxi eller hæmmet motorisk planlægning, langsomme bevægelser og/eller ændret kraftproduktionskapacitet resulterer i vanskeligheder og langsommelighed i udførelsen af funktionelle aktiviteter / **Stadie :** Tidlig-midt

Tegn og symptomer /centrale problemer og potentielle problemer	Generelle formål	Behandlingsmuligheder
Deltagelse : Patienten kan opleve en nedsat selvstændighed under de daglige rutiner, og kan opleve besvær med at styre tidligere automatiske opgaver, såsom at rejse sig fra en stol eller at gå. Aktiviteter : Vanskeligheder og langsommelighed i udførelsen af funktionelle aktiviteter (påklædning, badning, gå på trapper, at gå indendørs/udendørs, ADL) Svækkelser: • Apraxi - hæmmet motorisk planlægning [31] • Hastighed - langsommere bevægelseshastighed under målrettet opgave • Kraftudvikling - generaliserede og/eller specifikke muskelsvagheder, forsinket start af muskelrespons • Bevidsthed om sikkerhed og indsigt i mangler	Oprettelse af individualiserede patient-centrerede mål, der fokuserer på patientens specifikke funktionsnedsættelser. Som eksempler kan nævnes: • Forbedre evnen til at udføre funktionelle opgaver • Øge hastigheden af bevægelsen • Maksimere sikkerheden	Opgave-specifik træning for at afhjælpe problemer med planlægning og tilrettelægning. Kunne omfatte: • Strategisk træning i dagligdagsaktiviteter : denne teknik lærer patienten interne (for eksempel læres patienten at sætte ord på og gennemføre opgaven på samme tid) eller eksterne (for eksempel, når hjælpemidler benyttes til at overvinde en funktionel barriere) kompenserende strategier som muliggør at en funktionel opgave kan afsluttes [32] ; <i>Spaced retrieval and errorless learning</i> teknikker kan være en hjælp til træning af motoriske aktiviteter og indlæring af svære aktiviteter [33]. • sensorisk stimulation : dybe tryk og let berøring bruges på patienternes ekstremiteter; terapier der anvender en multi-Sensorisk stimuleringstilgang konstaterede betydelige forbedringer i humør og stimulering som akkumulerede over flere sessioner sammenlignet med kontrolgruppen [34]. • Cueing: Visuelle, verbale eller fysiske handlinger : muliggøre opgaveafslutning. Verbale handlinger kan omfatte opmærksomhedsstrategier med eksterne påvirkninger og/eller opmærksomhedsstrategier med interne påvirkninger. • Nedbrydning (frem eller tilbage) : opgaven er brudt ned i dens enkelte dele. Ved baglæns nedbrydning udføres opgaven med hjælp fra terapeuten bortset fra den sidste komponent, som patienten udfører uden hjælp. Hvis det lykkes, introduceres yderligere skridt i de efterfølgende forsøg.

Outcome Measures :

SF-36 : Et hurtigt og nemt administreret måleredskab for livskvalitet der ofte benyttes i HS; robust konstruktionsvaliditet og test-retest pålidelighed er blevet påvist [35]

10 Meter Gang : bruges som et måleredskab for ganghastighed [36].

Fysisk Test af ydeevne (PPT) : bruges til at måle evnen til at udføre ADL opgaver, herunder brug af køkkenredskaber, skrivning, ifører sig/afføre sig en jakke, gåture og gå op ad trapper.

Målopfyldelsesskala : se A : For beskrivelse af motionskapacitet og ydeevne

Timed Up & Go (TUG) : [37] Deltageren instrueres i at rejse sig fra en stol, gå 3 meter, gå tilbage til stolen og sætte sig. Tider længere end 13,5 sekund forudsiger med 90% nøjagtighed hvilke ældre, der vil falde. TUG er blevet valideret i HS. [26, 37]

- TUG Manuel, gennemfører TUG, mens de bærer en fuld kop vand, en tidsforskel på > 4,5 sekunder imellem TUG og TUG Manuel angiver en øget risiko for fremtidige fald hos ældre.
- TUG Kognitiv [38] (Ganghastighed; evne til at håndtere to opgaver samtidig) gennemfører TUG og tæl samtidig baglæns fra et tilfældigt valgt tal imellem 20 og 100.

Four Square Step Test (4SST) : Deltagerne træder et skridt fremad, sidelæns og baglæns over lave forhindringer (normalt stokke) i en sekvens, et nyttigt måleredskab for balancen, trædeevne og motorisk planlægning [39].

Apraxitesten : består af to subtests, der vurderer evnen til at bruge objekter eller pantomime og evnen til at efterligne gestikulationer [40]

Tidsafhængig Sidde-til-Stå Test : Patienter bliver bedt om at stå op og sidde ned 5 gange fra en stol, der når til caput fibula. Tiden, det tager at udføre 5 gentagelser registreres. Sidde-til-Stå testen er almindelig anvendt til at vurdere benstyrke og balance og har vist sig at være et pålideligt og validt måleredskab til ældre voksne og andre patientpopulationer [41].

Tværfagligt :

Ergoterapi: problemløsning og strategier for en vellykket gennemførelse af ADL. Kompensationsstrategier for at korrigere for nedsat øjenbevægelser [42] og begyndende kognitive handicap.

Tale- og sprogterapi: vurdering og styring af kommunikation (dysartri og apraxi af tale; betydning af kognitive evner ved særlige vanskeligheder i de styrende funktioner og i sproglig arbejds hukommelse, tale og kommunikationsfærdigheder); vurdering og styring af synkebesvær og enhver relation til motoriske problemer / planlægningsproblemer.



Tegn og symptomer / centrale problemer og potentielle problemer

Deltagelse :

- Frygt for at falde kan resultere i mere uvilje imod at deltage i hjemlige- og arbejdsmaessige aktiviteter og aktiviteter i lokalsamfundet.
- Besvær med at deltage i sport (fx cykling, løb, fodbold, basketball), der kræver balance og mobilitet

Aktiviteter :

- Gangbesvær i visse miljøer (dvs. åbne miljøer)
- Gangbesvær baglæns eller sidelæns
- Besvær med at dreje og skifte retning
- Besvær med at sætte og rejse sig fra stole og senge på grund af nedsat balance, nedsat excentrisk kontrol
- Gangbesvær under udførsel af sekundær kognitiv eller motorisk opgave på grund af opmærksomhedsmangler [43]
- Høj faldrisiko [26, 44]

Svækkelser:

- bradykinesi [45]
- dystoni - påvirker truncus (lateralt shift, ekstension), ankler / fødder (inversion) [46]
- Chorea * / rigiditet [47-49]
- Muskelsvaghed eller nedsat kraftproduktion [50]
- Nedsat motorisk kontrol (dvs. dysfunktion i kraftgraduering, der forårsager pludselige overdrevne bevægelser, svækket excentrisk motorstyring)
- Nedsat koordinering af leghedsdele, der resulterer i asymmetrisk gang.
- Træthed og dens tilknyttede indflydelse på fysisk ydeevne kan føre til fald
- Balanceforringelse (øget svaj i kropsholdning og under funktionelle opgaver i dagligdagen, forsinkede reaktioner på forstyrrelser/ændringer, vanskeligheder ved at stå med parallelle fødder og ved gang [16, 51, 52])
- Svækket gangfunktion (nedsat hastighed, skridtlængde, skridtbredde, øget variabilitet i gangparametre) [53, 54]
- Kognitive og adfærdsmæssige problemer, der omfatter ikke at anerkende deres egne dysfunktioner og udføre handlinger der ikke er sikre på grund af impulsivitet, opmærksomhedsbesvær og problemer med at håndtere to opgaver samtidig [44, 55, 56]
- Problemer med rumopfattelsen forårsager at folk med HS går ind i vægge eller borde [57]
- Synsforstyrrelser, såsom problemer med saccaderne og ujævne øjenfølgebevægelser kan påvirke balance og gang [58]

Generelle formål

- Forbedre mobiliteten (øge uafhængighed; øge hastighed, øge gå-afstand)
- Reducere faldrisiko eller faktiske fald **
- Fastholde uafhængig bevægelighed, herunder forflytninger og at gå så længe som muligt
- Reducere frygten for at falde, som i sig selv kan forårsage inaktivitet.

Effektformål : SF 36 : se B
 Funktionsvurdering som del af UHDRS : som består af Skala for Funktionel Kapacitet, Uafhængighedsskalaen, og en tjekliste over almindelige dagligdagsopgaver til vurdering af de grundlæggende ADLs og IADLs. Den samlede score på Skala for Funktionel Kapacitet rapporteres som den samlede funktionelle kapacitetsscore (TFC). Uafhængighedsskalaen vurderes fra 0 til 100. Højere score indikerer bedre funktion [65]
 HD-ADL : Et informantstyret instrument til at følge sygdommens udvikling. En samlet ADL score er beregnet ved at addere alle værdierne for de fem områder, personlig pleje, pasning af hjemmet, arbejde og penge, sociale relationer og kommunikation. Validitet og pålidelighed er blevet påvist for patienter med HS på de sytten elementer af adaptiv funktion. Scoren spænder fra 0 (uafhængig) til 24 (maks. handicap) [66]
 10m gang : se B
 TUG : se B
 6MWT : se A
 ABC skala : mål for sikkerhed ved udførsel af forskellige dagligdags færdigheder; deltager vurderingsskala [67]
 Bergs Balanceskala : Måler balance på 14 opgaver; grænseværdi for faldrisiko i HS er en score på 40 [68, 69]
 Tinetti bevægelses og mobilitetstest : Måler grundlæggende balance og evnen til at gå [70, 71]
 Gang, rumlige og tidlige mål : ved brug af GaitRite [72]
 Faldhistorie
 UHDRS motor afsnittet [65]
 Vurderinger af forskellige apparater og udstyr, der anvendes under funktionelle aktiviteter, herunder sikkerheden under brug, alignment, pasform, og patientens evne til at passe på deres apparater eller udstyr
 Tværfagligt : sygepleje, OT, neuropsykolog, neurolog

*Se håndtering af chorea

**Se holdninger til fald og mobilitet, EHDN Fysioterapi Arbejdsgruppen

Behandlingsmuligheder

- **Træning af svækkelser** : Øget styrke; generel kondition, udholdenhed, udvalg af bevægelsesaktiviteter for at modvirke virkningerne af dystoni, koordineringsøvelser, undervise folk med HS i strategier til at identificere hvornår trætheden vil øge deres faldrisiko [58, 59]
- **Balance træning** for at øve opretholdelse af postural kontrol i en række forskellige opgaver og miljøer
- Træn patienter i at træde med fart og præcision som reaktion på perturbation i alle retninger
- Øv aktiviteter, der kræver automatiske reaktioner (f.eks kaste bold) at fremkalde ændringer i kropsholdningen og træne hurtigere bevægelser
- Progredier aktiviteter fra bred til smal BOS, statiske til dynamiske aktiviteter, lav til høj COG, stigende grader af frihed
- Opgave-specifik praksis for funktionelle aktiviteter såsom forflytninger, at nå højt og lavt, gå på trapper, osv. for at træne balancekontrol under ADL.
- **Opgavespecifik træning** for at afhjælpe udfordringer med gang, ideelt set i specifikke miljøer (f.eks udendørs, med forhindringer), ekstern 'cueing' [16, 59, 60]
- Træn patienter til at gå forlæns, baglæns og sidelæns ved forskellige hastigheder og over forskellige overflader
- Anvend metronom [55, 61, 62], streger på gulvet for at fremme igangsætning af skridt, større skridt, hurtigere hastighed og gangsymmetri
- Undervis i strategier for, hvordan man rejser sig op fra gulvet, hvis man falder
- Undervis i sikkerhedsbevidsthed og tilpasning til miljø (reducerer forhindringer, glatte overflader, løse tæpper, dårlig belysning, skarpe eller knuste objekter), møbler
- Levering af hjælpemidler (4-hjulet rollator med bremses), når det er relevant, hvis patienten er usikker med hjælpemidler kan menneskelig støtte som at holde personens arm være nyttig [63]
- Familie/pleje-uddannelse for overvågning og/eller hjælp under gang
- **Adaptive apparater/udstyr**
 - Ordinerer af kørestol (langdistancemobilitet)
- **Sko/orthopædisk evaluering** (sko med ankelstøtte såsom høje tennissko eller støvler; hækile og/eller lateral kile til ankeldystoni i inversion/eversionsretning; ankel fod ortose til ankeldystoni i dorsiflexion/plantarflexionsretning; specialfremstillede skoindlæg til personer, der krummer tær under gang)
- Henvise til beskyttelsesudstyr - hjelme, albue/benbeskyttere til personer med HS, der har risiko for at falde
- **Undervis i kompenserende strategier** for kognitive funktionsnedsættelser og manglende evne til multitasking
- Lær patienterne at fokusere deres opmærksomhed på at opretholde balancen, før de udfører en opgave, der udfordrer deres balance [64]
- Få mennesker med HS til at øve to aktiviteter på samme tid under forskellige forhold og kontekst i tidlige stadier [55, 56]
- Lær patienterne at nedbryde komplekse opgaver i enklere opgaver og varetage én opgave ad gangen i de midterste- og sene stadier

Tegn og symptomer centrale problemer og potentielle problemer	Generelle formål	Behandlingsmuligheder
Deltagelse : • Nedsat fysisk formåen • Nedsat deltagelse i ADLs, sociale- eller arbejdsmiljøer Aktiviteter : • Færre daglige gåture og nedsat fysisk aktivitet hos personer med HS sammenlignet med raske individer [24] • Daglig gå-afstand er betydeligt reduceret hos mennesker med HS, der er faldet flere gange i forhold til dem, der ikke er faldet [26]. Funktionsnedsættelser : • Muskuloskeletale ændringer - tab af ROM, tab af styrke på grund af inaktivitet [50] • Respiratoriske ændringer - nedsat udholdenhed • Kognitive problemer såsom hukommelsesdysfunktion, tab af initiativ eller indsigt i problemer [43] • Psykologiske problemer såsom depression, apati, angst • Vægttab på grund af flere faktorer kan bidrage til svaghed, træthed [73] • Smerter forårsaget af dystoni, muskelubalancer, traumer fra fald eller efter at ramme genstande, immobilitet [74] • Balance og gangforringelser resulterer i hyppige fald (se Mobilitet, Balance, og Faldrisiko)	• Forhindre yderligere fysisk-, kognitiv- og psykisk forværring • Forbedre styrke, balance-strategier, og udholdenhed • Motivere patienterne til at genvinde en vis kontrol over deres liv ved at indføre en sund livsstil • Øge patientens og plejepersonalets bevidsthed om fordelene ved regelmæssig motion og skadelige virkninger af inaktivitet • Vægtkontrol • Smertebehandling 	• Undervis patienten og pårørende om fordelene ved motion for mennesker med HS og negative konsekvenser af inaktivitet • Igangsæt vedligeholdelsesprogram for at forhindre sekundære adaptive ændringer og dekonconditionering [75, 76] • Opmuntre personer med HS til at starte/genstarte træningsprogram og føre motionslog eller dagbog for at registrere fremskridt • Overvej formelle eller uformelle træningsprogrammer : individuelle eller gruppetræningsprogrammer i samfunds/hospitalsomgivelser [60], motionsvideo eller skriftlige instruktioner med billeder for at øge compliance mhp. hjemmemotion • Vurder passende ganghjælpemidler, apparater (fx hjælpemidler, fleksible, orthopædiske) • Behandl balance- og gangproblemer, frygt for at falde, kan ligge til grund for aktivitetsbegrænsninger [77] • Uddan de pårørende i strategier til at motivere (indarbejd motion i den daglige rutine, positiv opmuntring, deltag i træning med patienten, vælg fysiske aktiviteter som patienten nyder) og hjælpe deres kære (dvs. cueing, vogte, bruge gangbælte) med træningsprogrammer [78] • Opfordre patienterne til at opsøge stimulusberigede miljøer, der er fysisk- og kognitivt stimulerende og fremmer den sociale interaktion • Undervis i vejrtækningsøvelser for at opretholde fuld respiratorisk funktion • Undervis patienten i vigtigheden af korrekt ernæring og vedligeholdelse af passende vægt • Håndter smerter hensigtsmæssigt ud fra retningslinjer [79], ROM øvelser, korrekt positionering, beskyttelse mod skader, medicin, osv.

Effekt mål :

SF-36 (se A)

Bergs Balanceskala (se C)

6MWT (se A)

Mål for funktionsnedsættelse : Aerob kapacitet under funktionelle aktiviteter eller under standardiserede øvelsestests (tidlige stadier), Kardiovaskulære og pulmonale tegn og symptomer som reaktion på motion eller øget aktivitet, vægtmålinger, Mini Mental State Examination (MMSE) [80], manuel muskeltest eller håndholdt dynamometer til mål af muskelstyrke; Numerisk smerteskala, Visuel Analog Smerteskala (VAS), Wong-Baker FACES smerteskala [74]; UHDRS afsnit om adfærdsvurdering [65]; Goniometri, end feel vurdering og multisegment fleksibilitetstest til ROM-vurdering; Respirationsfrekvens, rytme og mønster, Stetoskopering af vejrtækningslyde, hosteeffektivitetstest, vital kapacitetstest (VC) i liggende og stående positioner eller forceret vital kapacitet (FVC) testning for vurdering af respiration

Tværfagligt :

diætist, OT, psykolog, personlige trænere



E. ABNORM KROPSHOLDNING [SIDDE- OG LIGGEPOSITUR ; MANUEL HÅNDTERING]

Beskrivelse : U hensigtsmæssig alignment som følge af tilpasningsændringer, ufrivillige bevægelser, muskelsvaghed og manglende koordination, der resulterer i begrænsninger i funktionelle aktiviteter involveret i det at sidde / **Stadie :** midt/slutningen

Tegn og symptomer / centrale problemer og potentielle problemer	Generelle formål
Deltagelse : • Øget byrde for pårørende • Tilbagetrækning fra samfundet Aktiviteter : • Besvær med ADL herunder at vaske sig, klæde sig på • Vanskeligheder med at spise og synkebesvær • Manglende evne til at stå eller sidde selvstændigt Funktionsnedsættelser : • U hensigtsmæssig muskuloskeletal alignment • Indskrænket ROM (aktiv og passiv) • Adaptive ændringer i bløddele • Ændret BOS fører til: - Ændringer i dystoni/chorea - Dårlig balance - Dårligt koordineret bevægelse • Trykområder på grund af friktion • Potentiale for at falde og skade bløddele • Risiko for aspiration og respiratoriske komplikationer	• Undgå eller begrænse ændringer af bløddele • Minimere risiko for infektion og nedbrydning af huden • Maksimere uafhængighed i siddende position og fremme hensigtsmæssig positionering • Maksimere funktionsevne - at spise, række ud efter, tage tøj på, egen positionering, forflytninger

Effekt mål :

Skala for vurdering af byrden på den pårørende : Bruges til at vurdere plejbyrden for den pårørende. Det er en 29-punkt skala designet til at måle hvordan byrden føles for den pårørende til ældre personer med senil demens [83].

Målopfyldelesskala (se A) : nedsat afhængighed i ADL, tid tolereret i stol

Tværfagligt :

Sygepleje, fortykningsmiddel til sluge/synkevurdering, respiratorisk fysioterapeut, OT, holde kontakt til specialiseret OT angående sidde- og hejseudstyr.

Behandlingsmuligheder

- Undersøgelse til vurdering af faldrisiko
- Lav positioneringstidsplan for patienter med begrænset aktiv bevægelse
- Muskuloskeletal justering og facilitering af mere effektive bevægelsesmønstre [81].

Mulighederne omfatter :

- Stræk, hvor det er relevant
- Aktive og passive ROM-øvelser
- Positionering (24 timers overvejelser)
- Fiksering
- Styrkelse
- Specifikke truncusstabilitetsøvelser
- Vurder egnetheden af siddeplads ; evaluer rullestol
- Respiratorisk vurdering som det er passende [82]
- Uddan de pårørende og patienter: risiko for aspiration
- Tilpasning i hver stilling [81]



F. RESPIRATORISK DYSFUNKTION

Beskrivelse : Nedsat respiratorisk funktion og kapacitet; begrænset udholdenhed, svækket luftvejsclearance der resulterer i begrænsninger i funktionelle aktiviteter og risiko for infektion / **Stadie** : midt/slutningen

Tegn og symptomer / centrale problemer og potentielle problemer

Deltagelse :

Deltagelse i sociale aktiviteter, fx shopping, familieaktiviteter

Deltagelse i motionsaktiviteter

Aktiviteter :

Nedsat motionstolerance, begrænset evne til at udføre ADL, gå

funktionsnedsættelser :

- åndenød ved anstrengelser eller i hvile
- nedsat motionskapacitet
- ineffektiv hoste
- tilbageholdte sekreter
- øget arbejde for at trække vejret
- cyanose
- reduceret iltmætning
- dystoni af truncus muskulatur

Generelle formål

- optimere respiratorisk funktion for funktionelle aktiviteter
- optimere kardiorespiratorisk funktion
- fastholde PCF ≥ 270 l / min mens man har det godt, PCF ≥ 160 l / min, når man er utilpas med forkølelse/luftvejsinfektion [84]
- optimere clearance af sekretion

Behandlingsmuligheder

- funktionel motion
- positionering til at håndtere åndenød [85]
- åndedrætsøvelser, maksimal indånding/udånding; glossopharyngeal vejtrækning [84, 86]
- luftvejsclearance teknikker [87]
- styring af kropsholdning [88]
- afslapning
- hjælp til udpegning af passende ganghjælpemidler fx rollator
- kardiovaskulær træning [86]

Effektmål :

Borgs åndenødsskala/MRCs åndenødsskala (Australiens Lungfond)

6MWT : (se A)

Peak hosteflow (PCF) [84]

Stetoskopi/observation/måtningsmonitorering

Forceret Vital Kapacitet

Tværfaglig :

SALT [89], sygepleje, respiratorisk terapeut, lungespecialist



Tegn og symptomer / centrale problemer og potentielle problemer

Deltagelse : fuldstændig afhængighed i funktionelle færdigheder, social isolation

Aktiviteter :

Kan ikke gå; afhængig af andre ved de fleste ADL, besvær med at fastholde oprejst siddestilling

Funktionsnedsættelser :

- Begrænset viljesbestemt kontrol af lemmer og krop
- chorea og/eller rigiditet
- begrænsninger i passiv ROM
- risiko for aspiration/luftvejsinfektion
- risiko for tryksår, smerter på grund af positionering eller tryksår eller kontakturer
- vanskeligheder med-eller manglende evne til at kommunikere
- nedtrykthed eller depression
- smerter

Generelle formål

- Minimere risiko for aspiration/infektion i luftvejene
- Minimere risiko for liggesår
- Fremme evne til at fastholde oprejst siddestilling
- Fremme optimal komfort i sengen
- Fastholde/øge ROM
- opretholde eksisterende ADL
- Støtte og informere plejepersonale eller pårørende
- Hvis det er nødvendigt: at yde støtte til at organisere hjælp udefra (hjemmesygepleje-ydelser) eller flytning til en specialiseret institution

Behandlingsmuligheder

Positionering [75]

- I sengen - benytte trykaflastende madrasser og puder for optimal positionering; benytte positioneringstidsplan i sengen for at fremme stillingsændring (ligge på siden og rygleje)
- Opretstående – hjælp til valg af passende understøttende stol. Vigtige funktioner omfatter polstrede støtter (for at undgå skader sekundært til ufrivillige bevægelser), hjælpe på plads for at opretholde hensigtsmæssig hoftevinkel og give mulighed for trykaflastning, tilstrækkelig understøttelse af truncus og hovede; tilstrækkeligt polstrede fodstøtter
- et tæt samarbejde med plejepersonalet/den pårørende for at forbedre forflytninger, spisestilling, kommunikation, vask og påklædning og for at bevare så meget af patientens uafhængighed som muligt i forbindelse med ADL. Rådgive om tegn på aspiration.

ROM [75]- udarbejd ROM træningsplan der skal udføres dagligt af plejepersonalet, hjælpere eller familiemedlemmer. Regelmæssig fysioterapi anbefales

Aktiv bevægelse [75] - - hvis muligt, opmuntre til at stå op med støtte (overvej brug af vippeleje), sidde på kanten af sengen (med støtte), aktive øvelser i sengen for at forebygge muskelatrofi og forhindre nedbrydning, arbejde med de eksisterende evner for at opretholde nuværende ADL

Luftveje (se Respiratorisk TC)

Effektmål :

Bradens risikovurderingsskala : klassificeringsværktøj til vurdering af risiko for tryksår [90]

Det nationale rådgivende panel om tryksår (NPUAP) – stadietinddeling af tryksår [91]; respirationsfunktionsvurdering; evne til at sidde oprejst i stol, der kan tilpasses i målbar tidsperiode; LE/UE ROM vurdering ved brug af goniometer; smertevurdering med FACES smerteskala [74]; Skala til vurdering af byrden på den pårørende [83] hvis patienten forbliver i hjemmet

Tværfagligt :

Sygepleje, respirationsterapi, SALT, præster til åndelig støtte, psykologer til sorgrådgivning, OT til siddepladser, socialrådgivere til livstestamenter, fuldmagt



References

- Fritz JM, Brennan GP: Preliminary examination of a proposed treatment-based classification system for patients receiving physical therapy interventions for neck pain. *Physical Therapy* 87(5),513-24 (2007).
- Scheets PL, Sahrmann SA, Norton BJ: Use of movement system diagnoses in the management of patients with neuromuscular conditions: a multiple-patient case report. *Physical Therapy* 87(6),654-69 (2007).
- Bello-Haas, VD: A framework for rehabilitation of neurodegenerative diseases: planning care and maximizing quality of life. *Neurology Report* 26(3), 115-129 (2002).
- Ramaswamy B, Ashburn A, Durrant K et al: Quick reference Cards (UK) and guidance notes for physiotherapists working with people with PD. *Parkinson Disease Society* (2009).
- Royal Dutch Society for Physical Therapy: KGNF Guidelines for Physical Therapy in Patients with Parkinson's Disease. *Dutch Journal of Physiotherapy* 114, Supplement 3 (2004).
- Vaccarino AL, Silts T, Anderson KE et al: Assessment of Day-to-Day Functioning in Prodromal and Early Huntington Disease. *PLoS Curr.* 3, R3N1262 (2011).
- Morton AJ, Wood NI, Hastings MH, Hurelbrink C, Barker RA, Maywood ES: Disintegration of the sleep-wake cycle and circadian timing in Huntington's disease. *J Neurosci* 25(1), 157-63 (2005).
- van Dellen A, Cordery PM, Spies TL, Blakemore C, Hannan AJ: Wheel running from a juvenile age delays onset of specific motor deficits but does not alter protein aggregate density in a mouse model of Huntington's disease. *BMC Neurosci*, 9,34 (2008).
- Dobrossy MD, Dunnett SB: Training specificity, graft development and graft-mediated functional recovery in a rodent model of Huntington's disease. *Neuroscience* 132(3), 543-552 (2005).
- Trembath MK, Horton ZA, Tippet L et al: A retrospective study of the impact of lifestyle on age at onset of Huntington disease. *Mov Disord.* 25(10), 1444-50 (2010).
- Scarmeas, N, Levy G, Tang MX, Manly J, Stern Y: Influence of leisure activity on the incidence of Alzheimer's disease. *Neurology* 57(12), 2236-42 (2001).
- Thacker, EL, Chen H, Patel AV et al: Recreational physical activity and risk of Parkinson's disease. *Mov Disord* 23(1), 69-74 (2008).
- Quinn L, Busse M, Khalil H, Richardson S, Rosser A, Morris H et al: Client and therapist views on exercise programmes for early-mid stage Parkinson's disease and Huntington's disease. *Disability and Rehabilitation* 32(11), 917-28 (2010).
- van Nimwegen M, Speelman AD, Smulders K et al: Design and baseline characteristics of the ParkFit study, a randomized controlled trial evaluating the effectiveness of a multifaceted behavioral program to increase physical activity in Parkinson patients. *BMC Neurol* 10, 70 (2010).
- Goodwin V, Richards SH, Taylor RS, Taylor AH, Campbell JL: The effectiveness of exercise interventions for people with Parkinson's disease: A systematic review and meta-analysis. *Movement Disorders* 23(5), 631-40 (2008).
- Quinn L, Rao A: Physical therapy for people with Huntington disease: current perspectives and case report. *Neurology Report* 26(3), 145-53 (2002).
- Meaney A, Busse M, Dawes H, Rosser A: Response to a structured exercise programme for Huntington's Disease; a single case study. *British Association of Sports and Exercise Medicine Journal of Sports Science* (2008).
- Busse M, Khalil H, Quinn L, Rosser A: Physical Therapy Intervention for People With Huntington Disease. *Phys Ther* 88(7), 820-31 (2008).
- American College of Sports Medicine. Guidelines for exercise testing and prescription. 8th edition, Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins (2009).
- Kloos A, Kostyk S, Kegelmeyer D: The effect of video game-based exercise on dynamic balance, mobility and UHDRS neuropsychiatric test scores in individuals with Huntington's Disease. *The Journal of the American society for experimental neurotherapeutics* 8(1), 139 (2011).
- Thomas S, Reading J, Shepherd RJ: Revision of the Physical Activity Readiness Questionnaire (PAR-Q). *Can J Sport Sci* 17(4), 338-45 (1992).
- Craig C, Marshall AL, Sjöström M et al: International physical activity questionnaire: 12-country reliability and validity. *Med Sci Sports Exerc* 35(8), 1381-95 (2003).
- van Vugt JP, Sieling S, Piet KK et al.: Quantitative assessment of daytime motor activity provides a responsive measure of functional decline in patients with Huntington's disease. *Mov Disord* 16(3), 481-8 (2001).
- van Vugt JP, Piet KK, Vink LJ et al: Objective assessment of motor slowness in Huntington's disease: clinical correlates and 2-year follow-up. *Mov Disord* 19(3), 285-297 (2004).
- Busse ME, van Deursen RW, Wiles CM: Activity indices for measuring mobility in neurologically impaired patients. *Journal of neurology neurosurgery and psychiatry* 74(10), 1459-1459 (2003).
- Busse ME, Wiles CM, Rosser AE: Mobility and falls in people with Huntington's disease. *Journal of neurology neurosurgery and psychiatry* 80(1), 88-90 (2009).
- Noble BJ, Robertson RJ: Perceived Exertion. Champaign, IL: Human Kinetics (1996).
- Day ML, McGuigan MR, Brice G, Foster C: Monitoring exercise intensity during resistance training using the session RPE scale. *Journal of Strength and Conditioning Research*, 8(2), 53-58 (2004).
- Turner-Stokes L: Goal attainment scaling (GAS) in rehabilitation: a practical guide. *Clin Rehabil*, 23(4), 362-70 (2009).
- Enright PL: The six-minute walk test. *Respiratory Care* 48(8), 783-785 (2003).
- West C, Bowen A, Hesketh A, Vall A: Interventions for motor apraxia following stroke. *Cochrane Database Syst Rev*, 2008(1), CD004132 (2008).
- Donkervoort M, Dekker J, Stehmann-Saris FC: Efficacy of strategy training in left hemisphere stroke patients with apraxia: a randomized clinical trial. *Neuropsychological Rehabilitation*, 11(5), 549-566 (2011).
- Melton AK, Bourgeois MS: Training compensatory memory strategies via telephone for persons with TBI. *Aphasiology*, 2005, 19,353-364.
- Leng TR, Woodward MJ, Stokes MJ, Swan AV, Vaireing LA, Baker R: Effects of multisensory stimulation in people with Huntington's disease: a randomized controlled pilot study. *Clinical Rehabilitation*, 17(1), 30-41 (2003).
- Ho AK, Robbins AO, Walters SJ, Kaptoge S, Sahakian BJ, Barker RA: Health-related quality of life in Huntington's disease: a comparison of two generic instruments, SF-36 and SIP. *Mov Disord* 19(11),1341-8 (2004).
- Watson MJ: Refining the ten-metre walking test for use with neurologically impaired people. *Physiotherapy* 88(7), 386-397 (2002).
- Podsiadlo D, Richardson S: The timed "Up & Go": a test of basic functional mobility for frail elderly persons. *J Am Geriatr Soc*, 39(2), 142-148 (1991).
- Rao AK, Muratori L, Louis ED, Moskowitz CB, Marder KS: Clinical measurement of mobility and balance impairments in Huntington's disease: validity and responsiveness. *Gait Posture*, 29(3), 433-6 (2009).
- Whitney S, Marchetti GF, Morris LO, Sparto PJ: The reliability and validity of the four square step test for people with balance deficits secondary to vestibular disorder. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 88, 99 (2008).
- VanHeugten CM, Dekker J, Deelman BG, Stehmann-Saris JC, Kinebarian A: A diagnostic test for apraxia in stroke patient: internal consistency and diagnostic value. *The Clinical Neuropsychologist* 13, 182 (1999).
- Whitney SL, Wrisley DM, Marchetti GF, Gee MA, et al. Clinical measurement of sit-to-stand performance in people with balance disorders: validity of data for the five-times-sit-to-stand test. *Phys Ther* 2005;85(10):1034-1045.
- Lasker AG, Zee DS: Ocular motor abnormalities in Huntington's disease. *Vision Res* 37(24), 3639-45 (1997).
- Lemiere J, Decruyenaere M, Evers-Kiebooms G, Vandenbusche E, Dom R: Cognitive changes in patients with Huntington's disease (HD) and asymptomatic carriers of the HD mutation—a longitudinal follow-up study. *Journal of Neurology*, 251(8), 935-42 (2004).
- Grimbergen Y, Knol MJ, Bloem BR, Kremer BP, Roos RA, Munneke M: Falls and gait disturbances in Huntington's disease. *Mov Disord* 23(7), 970-6 (2008).
- Aubeeluck A, Wilson E: Huntington's disease. Part 1: essential background and management. *British Journal of Nursing* 17(3), 146-151 (2008).
- Louis ED, Lee P, Quinn L, Marder K: Dystonia in Huntington's disease: prevalence and clinical characteristics. *Mov Disord* 4(1), 95-101 (1999).
- Penney JB, Vonsattel JP, MacDonald ME, Gusella JF, Myers RH: CAG repeat number governs the development rate of pathology in Huntington's disease. *Ann Neurol* 41(5), 689-92 (1997).
- Rosenblatt A, Abbott MH, Gourley LM et al: Predictors of neuropathological severity in 100 patients with Huntington's disease. *Annals of Neurology* 54(4),488-93 (2003).
- Vonsattel JP, Keller C, Cortes Ramirez EP: Huntington's disease - neuropathology. *Handbook Clin Neurol* 100, 83-100 (2011).
- Busse M, Hughes G, Wiles CM, Rosser AE: Use of hand-held dynamometry in the evaluation of lower limb muscle strength in people with Huntington's disease. *J Neurol* 255(10), 1534-40 (2008).
- Tian J, Herdman SJ, Zee DS, Folstein SE: Postural stability in patients with Huntington's disease. *Neurology* 42(6), 1232-8 (1992).
- Panzera R, Salomonczyk D, Pirogovsky E, et al: Postural deficits in Huntington's disease when performing motor skills involved in daily living. *Gait Posture* 33(3), 457-61 (2011).
- Rao A, Muratori L, Louis L, Moskowitz C, Marder K: Spectrum of gait impairments in presymptomatic and symptomatic Huntington's disease. *Mov Disord* 23(8), 1100-7 (2008).
- Hausdorff JM: Gait variability and basal ganglia disorders: stride-to-stride variations of gait cycle timing in Parkinson's disease and Huntington's disease. *Mov Disord* 13(3), 428-437 (1998).
- Delval A, Krystkowiak P, Delliaux M et al: Effect of external cueing on gait in Huntington's disease. *Mov Disord* 23(10), 1446-52 (2008).
- Delval A, Krystkowiak P, Delliaux M et al: Role of attentional resources on gait performance in Huntington's disease. *Mov Disord* 23(5), 684-9 (2008).
- O'Donnell BF: Visual perception in prediagnostic and early stage Huntington's disease. *J Int Neuropsychol Soc* 14(3), 446-53 (2008).
- Hicks, SL, Robert MP, Golding CV, Tabrizi SJ, Kennard C: Oculomotor deficits indicate the progression of Huntington's disease. *Prog Brain Res* 171, 555-8 (2008).
- Peacock IW: A physical therapy program for Huntington's disease patients. *Clinical Management in Physical Therapy* 7(1), 22-23 (1987).
- Zinzi P, Salmasso D, De Grandis R et al: Effects of an intensive rehabilitation programme on patients with Huntington's disease: a pilot study. *Clin Rehabil* 21(7), 603-613 (2007).
- Thaut MH, Miltner R, Lange HW, Hurt CP, Hoemberg V: Velocity modulation and rhythmic synchronization of gait in Huntington's disease. *Mov Disord* 14(5), 808-819 (1999).
- Churchyard AJ, Morris ME, Georgiou N, Chiu E, Cooper R, Iansek R: Gait dysfunction in Huntington's disease: parkinsonism and a disorder of timing. Implications for movement rehabilitation. *Advances in Neurology* 87, 375-85 (2001).
- Kloos A, Kegelmeyer D, Kostyk S: The Effects of Assistive Devices on Gait Measures in Huntington's Disease. *Neurotherapeutics* 6(1), 209-210 (2009).
- Bilney B, Morris ME, Denisenko S: Physiotherapy for people with movement disorders arising from basal ganglia dysfunction. *New Zealand Journal of Physiotherapy* 31(2), 94-100 (2003).
- Huntington Study Group. Unified Huntington's Disease Rating Scale: reliability and consistency. *Mov Disord* 1996; 11: 136-142.
- Bylsma FW, Rothlind J, Hall MR, Folstein SE, Brandt J. Assessment of adaptive functioning in Huntington's disease. *Mov Disord* 1993;8 (2):183-190.
- Powell LE, Myers AM: The Activities-specific Balance Confidence (ABC) Scale. *J Gerontol A Biol Sci Med Sci* 50A(1), M28-M34 (1995).
- Rao A et al: Clinical measurement of mobility and balance impairments in Huntington's disease: validity and responsiveness. *Gait Posture* 29(3), 433, 6 (2009).
- Berg KO et al: Measuring balance in the elderly: validation of an instrument. *Can J Public Health* 83 Suppl 2, S7-11 (1992).
- Tinetti ME: Performance-oriented assessment of mobility problems in elderly patients. *J Am Geriatr Soc* 34(2), 119-126 (1986).
- Kloos AD et al: Fall risk assessment using the Tinetti mobility test in individuals with Huntington's disease. *Mov Disord* 25(16), 2838-44 (2010).
- Rao AK, Quinn L, Marder KS: Reliability of spatiotemporal gait outcome measures in Huntington's disease. *Mov Disord* 20(8), 1033-1037 (2005).
- Aziz NA: Weight loss in Huntington disease increases with higher CAG repeat number. *Neurology* 71(19), 1506-13 (2008).
- Wong D: Pain in children: comparison of assessment scales. *Pediat Nurs* 14, 9-17 (1998).
- Jackson J: Specific treatment techniques. In *Physical Management for Neurological Disease*, M Stokes & E Stokes (Eds). Churchill Livingstone Elsevier, 243-266 (2011).
- Haas BA: Physical Activity and Exercise in Neurological Rehabilitation. In *Physical Management for Neurological Disease*, M Stokes & E Stokes (Eds). Churchill Livingstone Elsevier, 349-365 (2011).
- Kunkel, DSE: Falls and their management. In *Physical Management for Neurological Disease*, M Stokes & E Stokes (Eds). Churchill Livingstone Elsevier, 383-397 (2011).
- Jones F: Self management. In *Physical Management for Neurological Disease*, M Stokes & E Stokes (Eds), 367-387 (2011).
- Watson, P: Pain management in Neurological Rehabilitation. In *Physical Management for Neurological Disease*, M Stokes & E Stokes (Eds), 331-338 (2011).
- Folstein MF, Robins LN, Helzer JE: The Mini-Mental State Examination. *Arch Gen Psychiatry* 40(7), 812 (1983).
- Kilbride CC: Physical Management of Altered Tone and Movement. In *Physical Management for Neurological Disease*, M Stokes & E Stokes (Eds), 289-318 (2011).
- Bruton A: Respiratory Management in Neurological Rehabilitation. In *Physical Management for Neurological Disease*, M Stokes & E Stokes (Eds), 319-330 (2011).
- Zarit SH, Reever KE, Bach-Peterson J. Relatives of the impaired elderly: correlates of feelings of burden. *Gerontologist* 1980;20:649-55.
- Bott J: Guidelines for the physiotherapy management of the adult, medical, spontaneously breathing patient. *Thorax* 64(Suppl 1), i1-i52 (2009).
- Moxham J: Breathlessness, fatigue and the respiratory muscles. *Clinical Medicine, Journal of the Royal College of Physicians* 9(5), 448-52 (2009).
- Jones U, Enright S, Busse M: Management of respiratory problems in people with neurodegenerative conditions: A narrative review. *Physiotherapy* (in press).
- McCool FD, Rosen MJ: Nonpharmacologic airway clearance therapies: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest* 129 (1 Suppl), 250S-259S (2006).
- Innocent DM, TF: Dysfunctional breathing, in *Physiotherapy for respiratory and cardiac problems*, PA Prasad (Ed), Churchill Livingstone: Oxford (2008).
- Yorkston KM, Millar RM, Klasner ER: Huntington's Disease. In *Management of Speech and Swallowing in Degenerative Disease*. KM, Yorkston KM, RM Millar & Stroud EA (Eds). PRO-ED: Austin TX, 139-154 (2004).
- Braden BJ Bergstrom N 1994 Predictive validity of the Braden scale for pressure sore risk in a nursing home. *Res Nurs Health* 17: 459-70
- European Pressure Ulcer Advisory panel (EPUAP) and national Pressure Ulcer Advisory Panel (NPUAP). Pressure Ulcer Treatment: Quick Reference Guide. www.npuap.org

Huntingtons Sygdom

Det Europæiske Netværk for Huntingtons Sygdom Fysioterapiarbejdsgruppen*

Send venligst kommentarer, forslag eller anden feedback til: gilling@euro-hd.net. Besøg vores hjemmeside: www.activehd.co.uk for mere information om fysioterapi og Huntingtons Sygdom (på engelsk).

Imprint :

© 2013 European Huntington's Disease Network,
Formand, Prof. G.B. Landwehrmeyer,
Oberer Eselsberg 45/1, 89081 Ulm, Tyskland,
www.euro-hd.net

Skrevet på vegne af EHDNs fysioterapiarbejdsgruppe af : Lori Quinn og Monica Busse med bidrag fra, Maggie Broad, Helen Dawes, Camilla Ekwall, Nora Fritz, Anne-Wil Heemskerk, Carol Hopkins, Una Jones, Deb Kegelmeyer, Hanan Khalil, Ann Kloos, Charmaine Meek, Jane Owen, Ashwini Rao, Ruth Sands, Sheila Watters.

Oversat til dansk af : Thaddeus Joseph William Jones , Bente Annie Sørine Andersen, Mette Gilling Nielsen.

Billeder venligst stillet til rådighed af Karin Bunnig

Tak til :

Raymund Roos and Sheila Simpson

Informationen i denne brochure er underlagt EHDNs ansvarsfraskrivelse som beskrevet her

<http://www.euro-hd.net/html/disclaimer>.

– Konsulter venligst en læge for lægelig rådgivning.

– Medmindre andet er angivet er dette arbejde licenseret under **Creative Commons Attribution-No Derivative Works 3.0 Unported License**.

*Redigeret af Lori Quinn, EdD, PT og Monica Busse

Første udgave af dette dokument blev udarbejdet af en undergruppe af fysioterapeuter : Lori Quinn, Monica Busse, Hanan Khalil, Una Jones, Angela Hall, Sue Armstrong.

Efterfølgende udvikling og afprøvning blev gennemført af medlemmer af EHDNs fysioterapiarbejdsgruppe med specifikke bidrag fra: Karin Bunnig, Maggie Broad, Katy DeBono, Camilla Ekwall, Hanne Fossmo, Nora Fritz, Karen Jones, Una Jones, Deb Kegelmeyer, Hanan Khalil, Anne Kloos , Rodolfo Vera, Alexandra Schuler, og Jessie van der Bent.