

Ziekte van Huntington

European Huntington's
Disease Network
Werkgroep Fysiotherapie



Klinische Implementatie Strategie

Mensen met de Ziekte van Huntington (ZvH) vertonen een scala aan fysieke, cognitieve en psychologische symptomen en hebben voor langere tijd zorg nodig. Eén van de moeilijkheden bij de ontwikkeling van klinische richtlijnen voor complexe neurodegeneratieve ziekten zoals de ZvH, is de heterogeniteit van de klinische symptomen. Het classificeren van het ziekteproces in stadia (vroeg, middel, laat) kan een algemeen kader voor een interventie bieden. Echter, binnen een stadium kan er een breed scala aan mogelijke beperkingen voorkomen welke van invloed kunnen zijn op de functionele activiteit van een persoon en zijn/haar deelname aan de samenleving. Dit bemoeilijkt het structureren van samenhangende therapeutische benaderingen. Dit probleem is niet uniek voor de ZvH en is ook bij andere patiëntengroepen bekend, met name bij patiënten met onderrug- en nekdyfunctie en bij algemene neurorevalidatie [1-3].

Klinische richtlijnen zijn evidence-based aanbevelingen voor gebruik in de praktijk bij specifieke aandoeningen [4, 5]. De beschikbaarheid van klinische richtlijnen biedt uniformiteit en klinische standaards binnen de zorg, te gebruiken in de praktijk, met als doel de kwaliteit van de zorgverlening te verbeteren. Het is van cruciaal belang dat deskundigen de mogelijkheid hebben om hun beoordeling- en interventiestrategieën te kunnen definiëren en documenteren. Door het toepassen van geschikte praktische richtlijnen en het systematische evalueren van de resultaten kan de (evidence-based) zorg bevorderd worden, en kunnen mensen met de ZvH hiervan profiteren.

Leden van de Fysiotherapie Werkgroep (FWG) pleiten voor een behandelings-gebaseerde classificatie om interventiestrategieën toe te passen bij de ZvH. Het gebruik van behandelings-gebaseerde classificaties zou kunnen helpen bij de heterogeniteit van de beperkingen en de inactiviteit die bij mensen met ZvH kunnen voorkomen. Ook kan het helpen om structuur te bieden bij het op een gestandaardiseerde manier verzamelen van interventiegegevens en resultaten. Door het creëren van subclassificaties op basis van de beperkingen en problemen van de patiënten, en door deze te koppelen aan meer specifieke interventies, hopen de therapeuten vooruitgang van de patiënten te kunnen bereiken of achteruitgang te kunnen vertragen. De hierna volgende zeven classificaties zijn ontwikkeld om patiënten met de ZvH – die een breed scala aan functionele problemen en fysieke, cognitieve en gedragsbeperkingen kunnen tonen – beter te kunnen categoriseren. De FWG heeft tot doel om door middel van deze behandelings-gebaseerde classificaties evaluaties van complexe interventies en geavanceerd onderzoek in de zorg te bevorderen en om zo evidenced-based zorg aan te kunnen bieden voor mensen met de ZvH. Door het complexe beeld van de ZvH is het niet aannemelijk dat één deskundige alle vaardigheden in huis heeft die noodzakelijk zijn voor de behandeling. Daarom behelst deze classificatie ook het doorverwijzen naar andere, relevante leden van het multidisciplinaire team.

De therapeut wordt geadviseerd om de tekenen en symptomen van iedere classificatie te bekijken om op deze manier de beste passende zorg voor een bepaalde patiënt te leveren. Zodra een classificatie is vastgesteld, worden therapeuten aangemoedigd deze als een richtlijn te gebruiken om geschikte uitkomstmaten en interventiestrategieën te kiezen. Echter, deze classificaties zijn niet bedoeld om onafhankelijke klinische beslissingen op basis van de individuele tekenen en symptomen van de patiënt te vervangen, maar om een kader te schetsen voor samenhangend patiëntmanagement voor het gehele ziektespectrum.

Classificatie	Beschrijving	Fase
A. Bewegingscapaciteit en prestatie	Afwegigheid van motorische beperkingen of specifieke beperkingen bij functionele activiteiten; mogelijk cognitieve - en/of gedragsproblemen	Presymptomatisch / Vroeg
B. Planning en sequencing (opeenvolging) van taken (inclusief bradykinesie)	Aanwezigheid van apraxie of gestoorde coördinatie; traagheid van bewegingen en/of veranderde spierkracht resulteren in problemen en traagheid bij het uitvoeren van functionele activiteiten	Vroeg – Middel
C. Mobiliteit, balans en valrisico	Is ambulant voor afstanden binnens- en buitenshuis; beperkingen in de balans, kracht of vermoeidheid leidend tot bewegingsbeperkingen en een verhoogd valrisico.	Vroeg – Middel
D. Secundaire adaptieve veranderingen en fysieke achteruitgang	Veranderingen van het bewegingsapparaat en/of respiratoire veranderingen resulteren in fysieke conditievermindering en vervolgens in een verminderde deelname aan dagelijkse activiteiten of in de sociale werkomgeving	Vroeg – Middel
E. Gestoorde lichaamshouding (zowel zit- als ligpositie; zelf handelen)	Onjuiste houding als gevolg van adaptieve veranderingen, onwillekeurige bewegingen, spierverslapping en slechte coördinatie, welke leiden tot beperkingen bij functionele activiteiten tijdens het zitten.	Middel - Laat
F. Respiratoir disfunctioneren (longfunctie)	Beperkte respiratoire functie en capaciteit; beperkt uithoudingsvermogen; problemen met het vrijmaken van de luchtwegen die leiden tot beperkte functionele activiteiten en het risico op infecties.	Middel - Laat
G. Palliatieve zorg	Beperkingen van zowel actieve als passieve range of motion en slechte controle over gewilde beweging leiden tot het onvermogen tot lopen; afhankelijkheid voor de meeste activiteiten dagelijks leven (ADL); problemen met het behouden van een rechtop zittende houding	Laat

A. BEWEGINGSCAPACITEIT EN PRESTATIE

Beschrijving : afwezigheid van motorische beperkingen of specifieke beperkingen bij functionele activiteiten; mogelijk cognitieve - en/of gedragsproblemen / **Fase :** presymptomatisch/ vroeg

Tekenen en symptomen/ Hoofdproblemen en mogelijke problemen	Algemene doelen
Participatie : mogelijke veranderingen in kwaliteit van leven. Activiteiten : geen probleem Beperkingen : Mogelijk: verandering van looppatroon, vermindering van uithoudingsvermogen, geringe chorea, cognitieve en/of gedragsproblemen; verminderd uithoudingsvermogen en beperkte fysieke belasting; verminderde motivatie en/of apathie; angst en/of depressie [6, 7]; slaapstoornissen die de boven genoemde beperkingen kunnen verergeren.	Faciliteren van gezondheidseducatie en advies - dit houdt in adviezen ter bevordering van algemene gezondheid, doorverwijzing voor bewegen volgens een vooropgesteld plan en gebruik van een agenda om de bewegingsprestatie te optimaliseren Educatie van patiënten en familie – de focus ligt op het belang van vroege interventie bij de ZvH. Bij diervormen van de ZvH heeft het verrijken van de omgeving (door bijvoorbeeld beweging) laten zien dat het begin van de symptomen en de heftigheid worden vertraagd [8]. De toename van lichamelijke beweging bij muizen met de ZvH was cruciaal voor een succesvolle uitkomst bij ziekte veranderende behandelingen zoals cel transplantatie, het aangaan van nieuwe verbindingen door middel van getransplanteerde cellen, en dopamine innervatie therapieën [9]. Bevorder een actieve levensstijl – hiervan wordt gedacht dat dit het begin van de ziekte vertraagt bij mensen met de ZvH [10] en dat het risico op andere neurodegeneratieve ziekten zoals de ziekte van Alzheimer [11] en de ziekte van Parkinson [12] wordt verlaagd. Daarnaast kan regelmatig bewegen resulteren in verbeterde kracht, cardiovasculaire conditie, bewegingstolerantie, functionaliteit, mobiliteit en stemming.

Meetinstrumenten :

PAR-Q : Physical Activity Readiness Questionnaire (PAR-Q) kan gebruikt worden als een eerste screeningsmethode om contra-indicaties voor de bewegingstherapie in kaart te brengen. Bij enige twijfel over de veiligheid van de deelnemer bij het uitvoeren van de oefeningen wordt geadviseerd dat de fysiotherapeut deze persoon doorverwijst naar de huisarts voor een beoordeling [21].

IPAQ : International Physical Activity Questionnaire is een nuttige vragenlijst om informatie te verkrijgen over de wekelijkse activiteiten thuis, werk en vrije tijd. Deze vragenlijst is betrouwbaar en valide bij 18 tot 56-jarige gezonde volwassenen als een epidemiologische maat. Deze is niet valide om veranderingen als gevolg van een interventie te meten [22].

Activity Monitor : indien beschikbaar is dit een nuttig meetinstrument om vast te stellen of lichamelijke achteruitgang bij de ZvH zoals hypokinesie gerelateerd is aan functionele capaciteit bij de ZvH. Dit kan ook gebruikt worden om de verandering over de tijd in kaart te brengen [23-26].

Borg RPE (or CR-10) : is een nuttige vragenlijst naar de mate van belasting die de patiënt ervaart. Daarnaast geeft het de patiënten de mogelijkheid om zichzelf in de gaten te houden gedurende het oefentraject. De RPE (rate of perceived exertion) schaal is inmiddels de standaardmethode om de ervaren belasting bij inspanningstest, training en revalidatie te evalueren en is gevalideerd tegen objectieve maten van bewegingsintensiteit [27, 28].

Goal Attainment Scale : helpt om de juiste doelen op te stellen, het kwantificeren van de prestatie en zelfs het wegen van de doelen om het persoonlijke belang van het doel van de patiënt en/of mening van de therapeut over de moeilijkheid van het doel te reflecteren [29].

6 minute walk test (6MWT) wordt gebruikt om het uithoudingsvermogen en het cardiovasculaire vermogen te meten [30].

Interdisciplinair :

Voeding: beoordeling en behandeling van calorie inname, dieet behoeften en dieet veranderingen bij lichamelijke activiteiten.

Psychologie: beoordeling en behandeling van gedragsproblemen.

Ergotherapie: beoordeling en management van tekorten die gerelateerd zijn aan beperkingen in ADL.

Spraak- en taaltherapie: heldere communicatie van uitgeschreven routine oefeningen.

Behandel mogelijkheden
Er moet een nulmeting uitgevoerd worden voorafgaand aan het voorschrijven van het oefenprogramma. Overweeg educatie over vermoeidheid en het inplannen van interventies/oefeningen gedurende de dag zowel als zorgvuldige instructie over veiligheid gedurende de oefeningen. Spoor mogelijke beperkende dan wel bevorderende factoren op om een oefenprogramma op te starten en vol te houden [13]. Technieken zoals gedragsmotivatie kunnen gebruikt worden om een patiënt te helpen om deze factoren vast te stellen en om strategieën te onderzoeken om de factoren te hanteren [14]. Betrokkenheid van een mantelzorger/vriend/partner kan helpen het programma meer succesvol te laten verlopen. Oefeningen voor in de sportschool kunnen nuttig zijn voor zowel personen die hiertoe fysiek in staat zijn, evenals voor individuen met een neurologische aandoening zoals de ziekte van Parkinson [15]. Enkele case reports [16, 17] tonen aan dat patiënten met de ZvH van fysieke activiteiten kunnen genieten en er baat bij kunnen hebben, indien ze goed begeleid en ondersteund worden. Verrassend genoeg wordt er weinig gebruik gemaakt van fysiotherapie in het vroege stadium van de ZvH [18]. Oefeningen gedurende de vroege fase van de ZvH zouden het volgende moeten omvatten : • Het opstellen van individuele doelen en beschrijvingen van het oefenprogramma voor thuis t.b.v. het optimaliseren van interventies bij een levenslang ziekteproces • Een focus op taakspecifieke functionele activiteiten zou in het oefenprogramma opgenomen moeten worden • Warming-up en cooling-down • Nauwkeurige controle van de vitale functies, dyspneu, vermoeidheid, bleekheid, duizeligheid en specifieke gerelateerde symptomen van de ZvH in rust, tijdens en na de oefening Frequentie, intensiteit, duur en vorm van de activiteit hangt af van de fitheid nulmeting van het individu; De focus zou moeten liggen op het ACSM doel van de oefening voor zowel aëroob en kracht-training [19]. Aërobe oefeningen : Frequentie : 3 tot 5 keer per week; Intensiteit : 65% tot 85% van de maximale hartslag bij individuen met lage belastbaarheid; Duur : minstens 30 minuten doorlopende of onderbroken training op een dag (minstens blokken van 10 minuten op een dag); Vorm van activiteit : iedere activiteit die het individu fijn vindt waarbij grote spiergroepen gebruikt worden en die doorlopend/continue uitgevoerd kunnen worden en ritmisch en aëroob zijn (bijv. wandelen, hardlopen, zwemmen en fietsen). Krachttraining : Frequentie en Duur : 8 tot 12 herhalingen per oefening; een blok van 8 tot 10 oefeningen die grote spiergroepen traint, 2 tot 3 keer in een week; Intensiteit : 65% tot 70% van één RM. Vorm van activiteit: kracht training moet toenemen in intensiteit en individueel uitvoerbaar zijn. Ideeën voor het oefenschema: wandelen (loopband en buiten), fietsen op een hometrainer, paardrijden, krachttraining, evenwichtsoefeningen, training van rompstabiliteit, video game gebaseerde oefeningen (Nintendo Wii, Dance dance Revolution) [20]. Yoga, pilates, tai chi en ontspanningsoefeningen zijn aanbevolen.

B. PLANNING EN SEQUENCING (OPEENVOLGING) VAN TAKEN (INCLUSIEF BRADYKINESIE)

Beschrijving : aanwezigheid van apraxie of gestoorde motorische coördinatie; traagheid van de bewegingen en/of veranderde spierkracht resulteert in problemen en traagheid bij het uitvoeren van functionele activiteiten
/ **Fase :** vroeg-middel

Tekenen en symptomen/ Hoofdproblemen en mogelijke problemen	Algemene doelen	Behandel mogelijkheden
Participatie: patiënten kunnen een afname in de onafhankelijkheid bij hun dagelijkse routine bemerken en kunnen problemen ervaren bij het uitvoeren van voorheen automatisch uitgevoerde taken zoals lopen en het opstaan vanuit een stoel. Activiteiten: problemen met het uitvoeren van functionele/dagelijkse activiteiten (aankleden, in bad gaan, traplopen, lopen (binnen/buitenshuis, ADLs). Beperkingen: • apraxie – beperkte motorische planning [31] • bewegingssnelheid – vertraagde bewegingssnelheid bij doelgerichte taken • spierkracht algemeen of lokaal, vertraagde spierreactie • veiligheidsbewustzijn en inzicht in de beperkingen	Creëren van individuele, patiëntgerichte doelen die zich richten op de specifieke beperkingen van de patiënt. Voorbeelden: • Verbeteren van het vermogen om functionele taken uit te voeren • Toename van de bewegingssnelheid • Maximaliseren van de veiligheid	Taak specifieke training die zich richt op beperkingen van de planning en bij handelingen bestaande uit een opeenvolgende volgorde. Voorbeelden : • Strategie training voor dagelijkse activiteiten: deze techniek leert interne (bijv. de patiënt leert om stap-voor-stap een taak te verbaliseren en tegelijkertijd te implementeren) of externe (bijv. wanneer hulpmiddelen gebruikt worden om een functionele barrière te nemen) compensatiestrategieën die iemand in staat stellen om een functionele taak uit te voeren [32]; Gespreide herhaling en foutloos leren technieken kunnen leidend zijn bij training van motoractiviteiten en het leren van activiteiten waar een bepaalde handigheid voor nodig is. • Sensorische stimulatie: therapieën die gebruik maken van multi-sensorische stimulatie hebben een significante verbetering in de stemming en stimulatie aangetoond. De verbetering nam toe over meerdere sessies in vergelijking met een controle groep [34]. • Cueing: visuele, verbale of fysieke cues: deze stellen iemand in staat om een taak te voltooien. Verbale cues kunnen aandachtstrategieën met externe aanwijzingen en/of aandachtsstrategieën met interne aanwijzingen zijn. • Chaining (vooruit of achteruit): hierbij wordt een taak in zijn verschillende componenten opgesplitst. Bij achteruit chaining wordt een taak uitgevoerd met behulp van de therapeut, tot het bereiken van het eindresultaat. Deze laatste voert de patiënt zonder hulp uit. Als dit succesvol is worden meer stappen toegevoegd.

Meetinstrumenten :

SF-36 : een snelle en eenvoudig aan te bieden kwaliteit-van-leven-vragenlijst die vaak bij de ZvH gebruikt wordt; robuuste constructvaliditeit en test-herstest. Betrouwbaarheid zijn aangetoond [35].

10 Meter Walk : meetinstrument voor de loopsnelheid [36].

Physical Performance Test (PPT) : nuttig instrument voor het meten van het vermogen om dagelijkse taken uit te voeren, inclusief gebruik van gereedschap, schrijven, aan- en uittrekken van een jas, lopen, traplopen.

Goal Attainment Scale : zie A.

Timed Up & Go : [37]: de deelnemer wordt gevraagd om van een stoel op te staan, 10 feet (3 meter) te lopen, terug te keren en weer te gaan zitten. Bij een oudere populatie bleek dat als de benodigde tijd meer is dan 13.5 seconden dit met 90% zekerheid voorspelt of iemand vaak valt. De TUG is gevalideerd voor de ZvH [26, 37].

- TUG Manueel: TUG wordt uitgevoerd terwijl een glas met water wordt vastgehouden; een tijdsverschil van >4.5 seconden tussen TUG en TUG Manueel wijst op een verhoogd valrisico bij ouderen in de toekomst.
- TUG Cognitief [38] (loopsnelheid; vermogen tot multitasking): TUG wordt uitgevoerd terwijl iemand terugtelt vanaf een random geselecteerd cijfer tussen 20 en 100.

Four Square Step Test (4SST) : deelnemers stappen naar voren, opzij en terug over lage obstakels (in de meeste gevallen blikken) in een vaste volgorde; nuttig meetinstrument voor balans, het vermogen om stappen te zetten en motorische planning [39].

The Apraxia Test : bestaat uit twee subtesten die zowel het vermogen beoordeelt om objecten of pantomime te gebruiken als het vermogen om gebaren te imiteren [40].

Timed Sit-to-Stand Test : patiënt wordt gevraagd 5 keer uit een stoel, die tot de bovenkant van het kuitbeen reikt, op te staan en weer te gaan zitten. De tijd die nodig is om vijf keer op te staan en weer te gaan zitten wordt genoteerd. De Sit-to-Stand test wordt meestal gebruikt om spierkracht van de beenspieren en balans te beoordelen. Het is aangetoond dat dit een betrouwbaar en valide meetinstrument voor ouderen en andere patiëntpopulaties is [41].

Interdisciplinair:

Ergotherapie: aanpassingen en strategieën voor het succesvol voltooien van dagelijkse activiteiten. Compensatiestrategieën om met problemen met oog- bewegingen [42] en vroege cognitieve beperkingen om te gaan.

Logopedie: beoordeling en management van de communicatievaardigheden (dysartrie en verbale apraxie; beoordelen van de invloed van het cognitieve vermogen bij specifieke problemen in executieve functies en werkgeheugen van de taal en communicatievaardigheden); beoordelen en hanteren van het slikken en slikproblemen en enige associatie met motor functies en problemen in het plannen.



Tekenen en symptomen/ Hoofdproblemen en mogelijke problemen	Algemene doelen	Behandelmogelijkheden
Participatie : • De angst om te vallen kan leiden tot weerstand om aan huis-, werk- en gemeenschapsactiviteiten deel te nemen • Problemen met deelname aan recreatieve sporten (bijv. fietsen, hardlopen, voetbal, basketbal) welke balans en mobiliteit vereisen Activiteiten : • Problemen met het lopen in bepaalde omgevingen (bijv. ongelijk terrein) • Problemen met het achteruit of zijwaarts lopen • Problemen met omdraaien en verandering van richting • Probleem met zitten en opstaan uit een stoel en bed als gevolg van verminderde spiercontrole • Problemen met het lopen wanneer tevens een secundaire cognitieve of motorische taak wordt uitgevoerd als gevolg van een aandachtstekort [43] • Verhoogd valrisico [26, 44] Beperkingen : • Bradykinesie [45] • Dystonie – in romp (lateral shift, extensie) en enkels/voet (inversie) [46] • Chorea*/ rigiditeit [47-49] • Spierverzwakking of verminderde kracht [50] • Beperkte motorische controle (problemen met krachtregulatie zorgen voor onverwachts grote veranderingen van bewegingen, beperkingen in excentriek motor control • Afnemende coördinatie van de ledematen resulteren in asymmetrie in stappatroon • Vermoeidheid en de invloed hiervan op de fysieke prestatie kan tot vallen leiden • Balansproblemen (toename van de body sway gedurende het uitvoeren van ADL-taken, problemen met tandemstand en koordansersgang [16, 51, 52] • Beperkingen bij het lopen (verminderde snelheid; paslengte; pasbreedte, verhoogde variabiliteit in loopparameters) [53, 54] • Cognitieve- en gedragsproblematiek inclusief het gebrek aan ziekte-inzicht en het vertonen van onveilig gedrag als gevolg van impulsiviteit, aandachtstekort en problemen met multitasking [44, 55, 56] • Beperkingen in de spatiële perceptie hetgeen ervoor zorgt dat patiënten met de ZvH tegen muren en tafels aanlopen [57] • Visuele stoornissen zoals gestoorde saccadische oogbewegingen en het makkelijk volgen kan de balans en het lopen beïnvloeden [58]	• Verbeter de mobiliteit (vergroten onafhankelijkheid; verhogen snelheid; vergroten loopafstand) • Reduceer het valrisico of het daadwerkelijke vallen** • Zo lang mogelijk behouden van onafhankelijke mobiliteit inclusief transfer en lopen • Verminderen van de angst om te vallen wat op zichzelf al tot inactiviteit kan leiden Meetinstrumenten: SF 36 : zie B Function Assessment section of the UHDRS : bestaat uit de Functionele Capaciteit Schaal, de onafhankelijkheidsschaal en een afvinklijst van gebruikelijke dagelijkse activiteiten om basale ADLs en IADLs te beoordelen. De totale score op de Functionele Capaciteit Schaal wordt weergegeven als de totale functionele Capaciteit (TFC) score. De onafhankelijkheidsschaal wordt gescoord van 0 tot 100. Een hogere score duidt op beter functioneren [65]. HD-ADL : is een meetinstrument dat wordt ingevuld door een informant, en welke is ontworpen om het ziekteproces in kaart te brengen. Een ADL totaalscore wordt berekend door alle waardes van de 5 domeinen, persoonlijke verzorging, huishoudelijke taken, werk en financiën, sociale relaties en communicatie bij elkaar op te tellen. Validiteit en betrouwbaarheid zijn aangetoond bij personen met de ZvH met de 17 items van adaptief functioneren. Scores lopen van 0 (onafhankelijk) tot 24 (maximale onvermogen/handicap) [66]. 10m looptest : zie B TUG : zie B 6MWT : zie A ABC scale : meet het vertrouwen dat iemand heeft in het uitvoeren van verschillende taken; beoordelingsschaal ingevuld door deelnemer zelf [67]. Berg Balance Scale : meet de balans op 14 taken; grens voor een verhoogd valrisico bij de ZvH is een score van 40 [68, 69]. Tinetti Mobility and Gait Test : beoordeelt de balans en gang [70, 71]. Gait spatial and temporal measures : gebruik van de GaitRite [72]. Valgeschiedenis UHDRS motor section [65] Beoordeling van de motoriek Interdisciplinair: verpleging, OT, neuropsycholoog, neuroloog *zie management van chorea **zie beleid over vallen en mobiliteit, EHDN Fysiotherapie Werkgroep	• Oefeningen voor beperkingen: krachttraining, algemene conditie, uithoudingsvermogen, range of motion oefeningen om het effect van dystonie tegen te gaan, coördinatieoefeningen, het aanleren van strategieën die ZvH patiënten helpen om op te merken wanneer vermoeidheid het valrisico kan verhogen [58, 59]. • Balanstraining om een correcte houding te handhaven bij verschillende opdrachten in verschillende omgeving. - Train de patiënt om een stap te zetten in reactie op door de therapeut gegeven verstoringen van de balans, in alle richtingen met verschillende snelheden - Oefenactiviteiten die een automatische reactie vereisen (bijv. bal gooien) om reactiesnelheid te bevorderen en om snellere bewegingen te trainen - Oefeningen van groot naar kleiner steunvlak, van statisch naar dynamisch oefenen, toenemende bewegingsruimte - Taakspecifieke oefening van functionele activiteiten zoals transfers, zowel hoog als laag reiken, trappen lopen etc. om balanscontrole te trainen gedurende dagelijkse activiteiten • Richt de taak specifieke training op looptaken; bij voorkeur in specifieke omgevingen (bijv. buiten, obstakels); met externe cues [16, 59, 60] - Train patiënten om naar voren, achteruit en zijwaarts te lopen met verschillende snelheden en over verschillende ondergronden - Gebruik van metronoom [55, 61, 62], lijnen op de grond om stapinitiatie, grotere stappen, hogere snelheid en loop symmetrie te bevorderen - Leer strategieën aan om op te staan na een val - Leer veiligheidsbewustzijn en aanpassing van de omgeving aan (vermijdt oneffenheden, gladde oppervlaktes, losse tapijten, slechte verlichting, scherpe of breekbare objecten), meubels - Inzet van eventuele hulpmiddelen (rollator met remmen) als dit nodig is; wanneer de patiënt niet veilig met de hulpmiddelen kan omgaan, ondersteuning zoals het vasthouden van een arm [63] - Educatie voor de mantelzorg ten aanzien van supervisie of begeleiding tijdens het lopen • Aanpassingen apparaten/hulpmiddelen - Inzet rolstoel (mobiliteit voor lange afstanden). - Evaluatie van schoenen/orthese (schoenen met enkelsteun zoals hoge tennisschoenen; hiel brace en/of laterale brace bij enkel dystonie bij inversie/eversie richting; enkel voet orthese bij enkel dystonie in dorsaalflexie/plantairflexie richtingen; op maat gemaakte inleg zolen voor personen met klauwstand van de voet terwijl ze lopen). - Neem beschermende maatregelen: kleding, helm, elleboog/kniebescherming te dragen door de ZvH patiënt met valrisico. • Aanleren compensatiestrategieën voor cognitieve beperkingen en het onvermogen tot multitasking - Leer patiënten aan hun aandacht op hun balans te richten voordat ze met een taak beginnen die hun balans kan verstoren [64] - Oefen dubbeltaken in verschillende gradaties in een vroeg stadium [55, 56] - Leer patiënten om complexe taken in eenvoudigere taken op te delen en zich op één stap tegelijk te richten in de middel en late fase

D. SECUNDAIRE ADAPTIEVE VERANDERINGEN EN FYSIEKE ACHTERUITGANG

Beschrijving: veranderingen van het bewegingsapparaat en/of respiratoire veranderingen resulteren in fysieke conditievermindering en vervolgens in een verminderde deelname aan dagelijkse activiteiten of de sociale werkomgeving / **Fase :** vroeg - middel

Tekenen en symptomen/ Hoofdproblemen en mogelijke problemen

Participatie:

- Verminderde conditie
- Verminderde deelname aan ADLs, sociale- of werkomgeving

Activiteiten:

- Verminderd lopen en fysieke activiteit bij patiënten met ZvH vergeleken met gezonde mensen [24]
- Het dagelijkse looppatroon is bij veel vallende ZvH patiënten significant lager dan bij niet vallers [26]

Beperkingen :

- Veranderingen van het bewegingsapparaat – verlies van range of motion (ROM), verlies van kracht als gevolg van inactiviteit [50]
- Respiratoire veranderingen – verminderd uithoudingsvermogen
- Cognitieve problemen zoals geheugentekorten, verlies van initiatief of verminderd inzicht in de problemen [43]
- Psychologische problemen zoals depressie, apathie en angst
- Gewichtsverlies als gevolg van meerdere factoren die bijdragen aan zwakte en vermoeiheid
- Pijn veroorzaakt door dystonie, veranderde spiertonus, trauma als gevolg van vallen of stoten, immobiliteit [74]
- Beperkingen bij het lopen en in de balans resulteren in herhaaldelijk vallen (zie Mobiliteit, Balans en Valrisico)

Algemene doelen

- Voorkomen van verdere fysieke, cognitieve en psychologische achteruitgang
- Verbetering van kracht, balans en uithoudingsvermogen
- Motiveren van patiënten om controle over hun leven terug te krijgen door een gezonde levensstijl aan te nemen
- Vergroten van het bewustzijn van de patiënt en de mantelzorger dat regelmatige oefeningen voordelig zijn en dat inactiviteit nadelige effecten heeft
- Gewichtsbeheersing
- Pijnmanagement



Behandel mogelijkheden

- Leer patiënten en mantelzorgers dat personen met de ZvH baat hebben bij beweging en informeer ze over de nadelige consequenties van inactiviteit
- Start met het onderhouden van het activiteiten/oefen programma om secundaire adaptieve veranderingen en vermindering van conditie te voorkomen [75, 76]
- Moedig personen met de ZvH aan met het beginnen/volhouden van activiteiten / oefenprogramma en introduceer een oefeningslog of dagboek om de vooruitgang vast te houden
- Overweeg formele of informele programma's: individuele of groepsoefenprogramma's [60]; oefenvideo of geschreven instructies met beelden om het thuis oefenen te verbeteren
- Beoordeel geschikte loophulpmiddelen en apparaten (bijv. ondersteunend, adaptief, orthese)
- Behandel balans- en loopproblemen, evenals de onderliggende angst om te vallen die activiteit beperkt [77]
- Informeer mantelzorgers over het gebruik van strategieën die motiverend (neem oefeningen in de dagelijkse routine op, positieve reinforcement, meedoen aan de oefeningen samen met de patiënt, het kiezen van fysieke activiteiten waarvan de patiënt geniet) en ondersteunend voor de patiënt zijn (cueing, bewaken, het gebruik van gait belt) bij het oefenprogramma [78]
- Moedig patiënten aan om een verrijkte omgeving op te zoeken die fysiek en cognitief stimulerend is en sociale interacties bevordert
- Leer ademhalingsoefeningen aan om de volledige longfunctie te behouden
- Informeer patiënten over het belang van de juiste voeding en het behouden van een juist gewicht
- Adequate pijnmanagement [79] d.m.v. modaliteiten zoals range of motion (ROM) oefeningen, oefenen van een juiste houding, bescherming tegen verwonding, juiste medicatie etc.

Meetinstrumenten:

SF-36 zie A

Berg Balance Scale zie C

6MWT zie A

Meting van de beperkingen: aérobe capaciteit gedurende functionele activiteiten of gedurende gestandaardiseerde oefentest (vroeg fase); Cardiovasculaire en longsymptomen en symptomen als gevolg van oefening of toenemende activiteit; Gewichtsmeting; Mini Mental State Examination (MMSE) [80]; Spierkrachtonderzoek (handmatig) of met handmanometrie; numerieke rating schaal voor pijn, Visueel Analoge Schaal voor pijn (VAS), Wong-Baker FACES pain rating scale [74]; UHDRS gedragsbeoordelingssectie [65]; bewegingsuitslagen en sensibilliteitsonderzoek, respiratoire ratio, ritme en patroon, auscultatie van ademhalingsgeluiden, hoest effectiviteitstest, testen van vitale capaciteit (VC) in rugligging en staand, of de FVC.

Interdisciplinair :

voedingsdeskundige, OT, psycholoog, persoonlijke trainer



E. GESTOORDE LICHAAMSHOUDING (ZOWEL ZIT- ALS LIGPOSITIE; ZELF HANDELEN)

Beschrijving: onjuiste houding als gevolg van adaptieve veranderingen, onwillekeurige bewegingen, spierverslapping en slechte coördinatie welke leiden tot beperkingen bij functionele activiteiten tijdens het zitten.
/ **Fase :** middel – laat

Tekenen en symptomen/ Hoofdproblemen en mogelijke problemen

Participatie:

- Belasting voor de mantelzorger neemt toe
- Terugtrekken uit de samenleving

Activiteiten:

- Problemen met ADLs inclusief wassen, aankleden
- Problemen met het eten en slikken
- Niet mogelijk om zelfstandig te staan of te zitten

Beperkingen:

- Ongewenste lichaamshouding van het bewegingsapparaat
- Range of motion neemt af (actief en passief)
- Adaptieve veranderingen van het bindweefsel
- Veranderd draagvlak leidt tot:
- Veranderingen in dystonie/chorea
- Slechte balans
- Ongecoördineerde bewegingen
- Dreigende decubitus
- Toenemend valrisico
- Risico op aspiratie- en ademhalingsproblemen

Algemene doelen

- Voorkom of beperk adaptieve veranderingen van het bindweefsel
- Minimaliseer het risico op infecties en huidafbraak
- Maximaliseer zelfstandig zitten en optimaliseer de juiste houding
- Maximaliseer het functionele vermogen – eten, reiken/pakken, aankleden, zelf positionering, transfer

Behandel mogelijkheden

- Training van het zelf handelen en valtraining
- Opstellen van een positioneringsschema voor patiënten met beperkte actieve beweging
- Een nieuwe of juiste lichaamshouding aanleren en het bieden van verlichting door het aanleren van efficiëntere bewegingspatronen [81].

Opties zijn:

- Actieve en passieve range of motion oefeningen
- Positionering (24 uur overweging)
- Spalken
- Spierversterking
- Specifieke romp stabiliteitsoefeningen
- Beoordeling van de zithouding in stoel en/of rolstoel
- Beoordeling van de longfunctie waar nodig [82]
- Voorlichten van mantelzorgers en patiënten: het risico van verslikking
- Oefenen van verschillende houdingen [81]



Meetinstrumenten:

Carergiver Burden Scale: te gebruiken om de zorg last van mantelzorgers te beoordelen. Bestaat uit 29 vragen die ontworpen zijn om de gevoelens over de ervaren lasten van de mantelzorgen van ouderen met dementie te meten [83].

Interdisciplinair:

verpleging, SALT voor het beoordelen van het slikken, ademhalingsfysiotherapeut, OT, contact met specialist OT: zit en lift/til hulpmiddelen

F. RESPIRATOIR DISFUNCTIONEREN (LONGFUNCTIE)

Beschrijving: beperkte respiratoire functie en capaciteit; beperkt uithoudingsvermogen; problemen met het vrijmaken van de luchtwegen die leiden tot beperkte functionele activiteiten en het risico op infecties
/ **Fase :** middel – laat

Tekenen en symptomen/ Hoofdproblemen en mogelijke problemen

Participatie:

Deelname aan sociale activiteiten bijv. winkelen, activiteiten met gezin en familie
Deelname aan oefenactiviteiten

Activiteiten:

Afnemende oefentolerantie; beperkt vermogen om ADLs uit te voeren, Verminderde bewegingsmobiliteit

Beperkingen:

- Kortademigheid bij inspanning of in rust
- Afnemende oefencapaciteit
- Ineffectieve hoest
- Vasthouden van slijm
- Toenemende inspanning bij het ademen
- Cyanose
- Afnemende zuurstofsaturatie
- Dystonie van de rompspieren

Algemene doelen

- Optimaliseren van de longfuncties bij functionele activiteiten
- Optimaliseren van de hart-long functie
- Behouden van PCF ≥ 270 L/min wanneer gezond; PCF ≥ 160 L/min wanneer ziek zoals bij verkoudheid/luchtweginfectie [84]
- Hulp bij het vrijhouden van de luchtwegen

Behandelmogelijkheden

- Functionele oefeningen
- Herpositioneren om kortademigheid te regelen [85]
- Ademhalingsoefeningen; maximaal in- en uitademen [84, 86]
- Technieken om de luchtwegen vrij te houden
- Regelen van houding [88]
- Ontspanning
- Consult voor de juiste loophulpmiddelen bijv. rollator, rolstoel
- Cardiovasculaire oefeningen [86]

Meetinstrumenten:

Borg breathlessness/MRC scale breathlessness scale

(Australian Lung Foundation)

6MWT: zie A

Peak cough flow (PCF) [84]

Auscultation/observation/saturation monitor

Forced Vital Capacity

Interdisciplinair:

SALT [89], verpleging, respiratoir therapeut, longarts



G. PALLIATIEVE ZORG

Beschrijving: beperkingen van zowel actieve als passieve range of motion en slechte controle over gewilde bewegingen leiden tot het onvermogen tot lopen; afhankelijkheid voor de meeste activiteiten dagelijks leven (ADL); problemen met het behouden van een rechtop zittende houding / **Fase** : laat

Tekenen en symptomen/ Hoofdproblemen en mogelijke problemen	Algemene doelen
Participatie: Gehele afhankelijkheid bij functionele vaardigheden; sociale isolatie Activiteiten: Niet in staat om te lopen; afhankelijk voor de meeste ADLs; problemen om rechtop te zitten Beperkingen: • Beperkte autonome controle over de ledematen en romp • Chorea en/of rigiditeit • Beperkingen in passieve range of motion • Risico op luchtweginfecties • Risico op decubitus; pijn als gevolg van positie; of decubitus als gevolg van contracturen • Problemen met of onvermogen om te communiceren • Depressieve stemming of depressie • Pijn	• Minimaliseer het risico op luchtweginfectie • Minimaliseer het risico op decubitus • Bevorder het vermogen om een rechtop zittende houding vast te kunnen houden • Bevorder het optimale comfort in bed • Behouden/verbeteren van range of motion • bestaande ADLs • De verpleging of mantelzorger steunen en voorlichten • Indien noodzakelijk: biedt steun bij het inschakelen van externe hulp (thuiszorg) of overplaatsing naar een verpleeghuis

Meetinstrumenten:

Braden Risk Assessment Scale: meetinstrument om het risico van decubitus te bepalen [90].
National Pressure Ulcer Advisory Panel (NPUAP) - classificatie van decubitus [91]; respiratoire functie beoordeling, vermogen om rechtop te zitten in een aangepaste stoel gedurende een periode; meten van bewegingsuitslagen, pijnbeoordeling met FACES pijnschaal [74]; Caregiver Burden Scale [83] als patiënt thuis woont.

Interdisciplinair:

verpleging, respiratoir therapie, SALT, geestelijke bijstand, psycholoog voor rouwverwerking, OT voor het zitten, maatschappelijke werk.

Behandel mogelijkheden

Houding [75]

- In bed – maak gebruik van druk verlichtende matrassen en kussens voor een optimale houding; maak gebruik van een positie schema om positieveranderingen in bed te bevorderen (zij- en rugligging).
- Rechtop – consult voor de juiste ondersteunende stoel. De belangrijkste aspecten omvatten: gestoffeerde/zachte steunpunten (om letsel als gevolg van de onwillekeurige bewegingen te voorkomen), kantelen om de juiste hoek voor de heup in te kunnen stellen en om de positie te kunnen veranderen voor drukverlichting; geschikte romp en hoofdsteen; geschikte gestoffeerde/zachte voetsteunen.
- Nauwe samenwerking met verpleging/mantelzorger om transfers, eten, houding, communicatie, wassen, aankleden te verbeteren en om de zelfstandigheid van bepaalde ADLs te bewaren. Advies over symptomen met betrekking tot de ademhaling.

Range of motion [75] - creëer oefeningen ter bevordering van de range of motion die dagelijks door verpleging, hulp of familie uitgevoerd kunnen worden. Regelmatige fysiotherapie sessies worden geadviseerd.

Actieve beweging [75] – Indien mogelijk, moedig aan om met steun rechtop te staan (overweeg het gebruik van statafel); te zitten op de rand van het bed (met steun); actieve oefeningen in bed om atrofie van de spieren te voorkomen; werk met bestaande vaardigheden om ADL te behouden.

Respiratoir (zie Respiratoir TC)



Referenties

1. 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).
2. 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).
3. Bello-Haas, VD: A framework for rehabilitation of neurodegenerative diseases: planning care and maximizing quality of life. *Neurology Report* 26(3), 115-129 (2002).
4. 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).
5. 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).
6. Vaccarino AL, Silts T, Anderson KE et al: Assessment of Day-to-Day Functioning in Prodromal and Early Huntington Disease. *PLoS Curr.* 3, RRRN1262 (2011).
7. 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).
8. 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).
9. 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).
10. 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).
11. 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).
12. Thacker, EL, Chen H, Patel AV et al: Recreational physical activity and risk of Parkinson's disease. *Mov Disord* 23(1), 69-74 (2008).
13. 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).
14. 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).
15. 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).
16. Quinn L, Rao A: Physical therapy for people with Huntington disease: current perspectives and case report. *Neurology Report* 26(3), 145-53 (2002).
17. 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).
18. Busse M, Khalil H, Quinn L, Rosser A: Physical Therapy Intervention for People With Huntington Disease. *Phys Ther* 88(7), 820-31 (2008).
19. American College of Sports Medicine. Guidelines for exercise testing and prescription. 8th edition, Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins (2009).
20. 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).
21. Thomas S, Reading J, Shepherd RJ: Revision of the Physical Activity Readiness Questionnaire (PAR-Q). *Can J Sport Sci* 17(4), 338-45 (1992).
22. Craig C, Marshall AL, Sjostrom M et al: International physical activity questionnaire: 12-country reliability and validity. *Med Sci Sports Exerc* 35(8), 1381-95 (2003).
23. 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).
24. 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).
25. 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).
26. 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).
27. Noble BJ, Robertson RJ: Perceived Exertion. Champaign, IL: Human Kinetics (1996).
28. 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).
29. Turner-Stokes L: Goal attainment scaling (GAS) in rehabilitation: a practical guide. *Clin Rehabil*, 23(4), 362-70 (2009).
30. Enright PL: The six-minute walk test. *Respiratory Care* 48(8), 783-785 (2003).
31. West C, Bowen A, Hesketh A, Vall A: Interventions for motor apraxia following stroke. *Cochrane Database Syst Rev*, 2008(1), CD004132 (2008).
32. Donkersvoort 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).
33. Melton AK, Bourgeois MS. Training compensatory memory strategies via telephone for persons with TBI. *Aphasiology*, 2005, 19, 353-364.
34. Leng TR, Woodward MJ, Stokes MJ, Swan AV, Vairel 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).
35. 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).
36. Watson MJ: Refining the ten-metre walking test for use with neurologically impaired people. *Physiotherapy* 88(7), 386-397 (2002).
37. 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).
38. 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).
39. 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).
40. 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).
41. 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.
42. Lasker AG, Zee DS: Ocular motor abnormalities in Huntington's disease. *Vision Res* 37(24), 3639-45 (1997).
43. Lemiery 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).

44. 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).
45. Aubeeluck A, Wilson E: Huntington's disease. Part 1: essential background and management. *British Journal of Nursing* 17(3), 146-151 (2008).
46. Louis ED, Lee P, Quinn L, Marder K: Dystonia in Huntington's disease: prevalence and clinical characteristics. *Mov Disord* 4(1), 95-101 (1999).
47. 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).
48. 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).
49. Vonsattel JP, Keller C, Cortes Ramirez EP: Huntington's disease - neuropathology. *Handbook Clin Neurol* 100, 83-100 (2011).
50. 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).
51. Tian J, Herdman SJ, Zee DS, Folstein SE: Postural stability in patients with Huntington's disease. *Neurology* 42(6), 1232-8 (1992).
52. 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).
53. 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).
54. 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).
55. 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).
56. 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).
57. O'Donnell BF: Visual perception in prediagnostic and early stage Huntington's disease. *J Int Neuropsychol Soc* 14(3), 446-53 (2008).
58. 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).
59. Peacock IW: A physical therapy program for Huntington's disease patients. *Clinical Management in Physical Therapy* 7(1), 22-23 (1987).
60. 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).
61. 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).
62. 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).
63. Kloos A, Kegelmeyer D, Kostyk S: The Effects of Assistive Devices on Gait Measures in Huntington's Disease. *Neurotherapeutics* 6(1), 209-210 (2009).
64. 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).
65. Huntington Study Group. Unified Huntington's Disease Rating Scale: reliability and consistency. *Mov Disord* 1996; 11: 136-142.
66. Blysm FW, Rothlind J, Hall MR, Folstein SE, Brandt J. Assessment of adaptive functioning in Huntington's disease. *Mov Disord* 1993;8 (2):183-190.
67. Powell LE, Myers AM: The Activities-specific Balance Confidence (ABC) Scale. *J Gerontol A Biol Sci Med Sci* 50A(1), M28-M34 (1995).
68. 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).
69. Berg KO et al: Measuring balance in the elderly: validation of an instrument. *Can J Public Health* 83 Suppl 2, S7-11 (1992).
70. Tinetti ME: Performance-oriented assessment of mobility problems in elderly patients. *J Am Geriatr Soc* 34(2), 119-126 (1986).
71. 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).

72. Rao AK, Quinn L, Marder KS: Reliability of spatiotemporal gait outcome measures in Huntington's disease *Mov Disord* 20(8), 1033-1037 (2005).
73. Aziz NA : Weight loss in Huntington disease increases with higher CAG repeat number. *Neurology* 71(19), 1506-13 (2008).
74. Wong D: Pain in children: comparison of assessment scales. *Pediat Nurs* 14, 9-17 (1998).
75. Jackson J: Specific treatment techniques. In *Physical Management for Neurological Disease*, M Stokes & E Stokes (Eds). Churchill Livingstone Elsevier, 243-266 (2011).
76. 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).
77. Kunkel, DSE: Falls and their management. In *Physical Management for Neurological Disease*, M Stokes & E Stokes (Eds). Churchill Livingstone Elsevier, 383-397 (2011).
78. Jones F: Self management. In *Physical Management for Neurological Disease*, M Stokes & E Stokes (Eds), 367-387 (2011).
79. Watson, P: Pain management in Neurological Rehabilitation. In *Physical Management for Neurological Disease*, M Stokes & E Stokes (Eds), 331-338 (2011).
80. Folstein MF, Robins LN, Helzer JE: The Mini-Mental State Examination. *Arch Gen Psychiatry* 40(7), 812 (1983).
81. Kilbride CC : Physical Management of Altered Tone and Movement. In *Physical Management for Neurological Disease*, M Stokes & E Stokes (Eds), 289-318 (2011).
82. Bruton A: Respiratory Management in Neurological Rehabilitation. In *Physical Management for Neurological Disease*, M Stokes & E Stokes (Eds), 319-330 (2011).
83. Zarit SH, Reever KE, Bach-Peterson J. Relatives of the impaired elderly: correlates of feelings of burden. *Gerontologist* 1980;20:649-55.
84. Bott J: Guidelines for the physiotherapy management of the adult, medical, spontaneously breathing patient. *Thorax* 64(Suppl 1), i1-i52 (2009).
85. Moxham J: Breathlessness, fatigue and the respiratory muscles. *Clinical Medicine, Journal of the Royal College of Physicians* 9(5), 448-52 (2009).
86. Jones U, Enright S, Busse M: Management of respiratory problems in people with neurodegenerative conditions: A narrative review. *Physiotherapy* (in press).
87. McCool FD, Rosen MJ: Nonpharmacologic airway clearance therapies: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest* 129 (1 Suppl), 250S-259S (2006).
88. Innocent DM, TF: Dysfunctional breathing, in *Physiotherapy for respiratory and cardiac problems*, PA Prasad (Ed), Churchill Livingstone: Oxford (2008).
89. 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).
90. 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
91. European Pressure Ulcer Advisory panel (EPUAP) and national Pressure Ulcer Advisory Panel (NPUAP). Pressure Ulcer Treatment: Quick Reference Guide. www.npuap.org

Ziekte van Huntington

European Huntington's Disease Network Werkgroep Fysiotherapie*

Stuur uw opmerkingen, suggesties en algemene feedback alstublieft naar : **Lori Quinn**, QuinnL1@cardiff.ac.uk (Engelstalig) of **Reineke Bos**, r.bos@lumc.nl (Nederlandstalig) Ga voor verdere informatie over fysiotherapie en de Ziekte van Huntington naar onze website: www.activehd.co.uk

Uitgever :

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

Dankwoord :

*Bewerkt door Lori Quinn, EdD, PT en Monica Busse

De eerste versie van dit document werd ontwikkeld door een subgroep van fysiotherapeuten: Lori Quinn, Monica Busse, Hanan Khalil, Una Jones, Angela Hall, Sue Armstrong. Verdere ontwikkelingen en praktijktesten zijn uitgevoerd door de EHDN Fysiotherapie Werkgroep met bijzondere bijdrage van: 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 en Jessie van der Bent.

Dit document is vertaald door: Verena Baake, Jessie van der Bent, Ellen 't Hart, Jeroen Stijl, Raymund Roos en Reineke Bos

Foto's ter beschikking gesteld door Karin Bunnig

De informatie in deze brochure valt onder de European HD Network Liability Disclaimer welke gevonden kan worden onder <http://www.euro-hd.net/html/disclaimer>.

– Ga voor medisch advies alstublieft naar een arts

– Tenzij anders vermeld valt dit werk onder de licentie van de **Creative Commons Attribution-No Derivative Works 3.0 Unported License**.