



FYSIOTERAPIASUOSITUS HUNTINGTONIN TAUDIN HOITON

Eurooppalainen Huntingtonin
taudin tutkijaverkosto (EHDN)
Fysioterapia-työryhmä



Oppaan käyttö kliinisessä työssä

Huntingtonin tautia (HD) sairastavat tarvitsevat pitkällä aikavälillä monipuolista fyysistä, kognitiivista, psyykkistä ja sosiaalista tukea. Tämä moniolotteisille neurodegeneratiivisille taudeille tuttu oireiden heterogeenisyys vaikeuttaa yhdenmukaisten kliinisten hoito-ohjeiden laatimista. Taudin asteelle (alku-, keski- ja myöhäinen vaihe) tyypillisten oireiden lisäksi voi esiintyä yksilöllisiä toiminnallisuutta ja aktiivisuutta heikentäviä oireita. Yhdenmukaisten terapeuttisten ohjeiden dokumentointi on haastavaa myös muissa fysioterapeuttisissa ryhmissä (esim. alaselän- ja kaulan alueen häiriöt sekä yleiset neurologiset ryhmät, (1-3).

Suosituksot välittävät käytännössä toimiviksi todettuja ohjeita erityistilanteisiin (4). Suosituksen tarkoituksena on yhtenäistää terapian vaatimuksia sekä vahvistaa terapian laatua. Yhtä lailla terveydenhuollon ammattilaisten tulee voida määrittää ja dokumentoida käytetyt arvioinnit ja strategiat. Asianmukaisten ohjeiden soveltaminen käytännössä sekä systemaattinen tulosten arviointi ovat takaamassa Huntingtonin tautia sairastavan terapian laatua.

Fysioterapia-työryhmän jäsenet (Physiotherapy Working Group, PWG) puoltavat toimintakyvyn osa-alueisiin perustuvaa luokittelua Huntingtonin taudissa. Luokittelun avulla voidaan helpommin käsitellä oireiden heterogeenisyyttä ja aktiviteettiä rajoittavia tekijöitä, sekä strukturoida oireiden ja tulosten tiedonkeruuta. Oireet on ryhmitetty alaluokkiin ja jokaisella alaluokalla on spesifit hoito-ohjeet, mitkä helpottavat strukturoitua tiedonkeruuta. Alla esitetyn seitsemän osan luokituksella pyritään parempaan Huntingtonin taudin toiminnallisten, fyysisten, kognitiivisten ja käyttäytymisen oireiden kategorisointiin. PWG pyrkii tällä toimintakykyluokituksella edistämään kokemusperäisen terapian arviointia sekä tutkimista. On epätodennäköistä, että yhdellä ammattilaisella olisi kaikki tarvittava tietotaito Huntingtonista, jonka vuoksi luokitus on suunnattu moniammatilliselle työryhmälle.

Potilaan luokittelumiseksi terapeutteja kehoitetaan tarkistamaan jokaisessa luokituksessa luetellut oireet. Luokitus auttaa terapeuttia valitsemaan sopivat arviointimenetelmät ja strategiat terapian toteutukseen. On tärkeää huomioida, että luokituksen tehtävä ei ole korvata kliinistä päätöksentekoa, jossa potilaan yksilölliset oireet ja merkit sairaudesta otetaan huomioon, vaan sen on tarkoitus luoda viitekehys johdonmukaiselle terapialle koko sairauden ajaksi.

Huntingtonin tautia sairastavan fysioterapian tarpeen arviointiluokitus

Luokitus	Luokituksen kuvaus	Taudinaste/-vaihe
A. Liikunta- ja suorituskky	Ei motorisia oireita eikä toiminnallisia rajoitteita; mahdollisia kognitiivisia ja/tai käyttäytymiseen liittyviä oireita	Oireeton kantaja/alkuvaihe
B. Tehtävien suunnittelu- ja suorittaminen (sis. bradykinesia)	Havaittavissa apraxiaa tai motorisen toiminnan aloittamisen vaikeuksia; liikkeiden hitautta ja/tai voimattomuutta, jonka vuoksi toiminta on heikentynyt ja hidastunut	Alku- ja keskivaihe
C. Liikkuvuus, tasapaino ja kaatumisriski	Pystyy liikkumaan lähialueella ja kotipiirissä; tasapainohäiriöitä, voiman puutetta tai fatiikkia aiheuttaen ongelmia liikkumisessa ja lisääntyneen kaatumisriskin.	Alku- ja keskivaihe
D. Sekundääriset muutokset ja toimintakyvyn heikentyminen	Fyysisen kunnon heikentymisestä johtuvat muutokset lihaksissa sekä tuki- ja liikuntaelimestössä ja/tai hengityksessä, vähentävät osallistumista päivittäisiin arjen toimintoihin tai sosiaaliin työtilanteisiin.	Alku- ja keskivaihe
E. Poikkeava asento (istuminen ja makuuasento)	Poikkeava vartalon asento, tahattomat liikkeet, lihasheikkous ja koordinaatiovaikeudet vaikeuttavat toimintakykyä istuessa.	Keski- ja myöhäinen vaihe
F. Hengitystoiminnon heikentyminen	Heikentynyt hengitystoiminto- ja hengityskapasiteetti, alentunut kestävyys sekä vaikeus pitää ilmatiet auki, rajoittavat toimintakykyä ja altistavat tulehduksille.	Keski- ja myöhäinen vaihe
G. Palliatiivinen hoito	Passiivisten ja aktiivisten liikkeiden rajoittuminen sekä liikkeiden kontrolloinnin vaikeus tekevät itsenäisen liikkumisen ja ADL-toimintojen suorittamisen mahdottomaksi. Hyvän istuma-asennon säilyttäminen on vaikeaa.	Myöhäinen vaihe

A. LIIKUNTA- JA SUORITUSKYKY

Luokituksen kuvaus : Ei motorisia oireita eikä toiminnallisia rajoitteita; mahdollisia kognitiivisia ja/tai käyttäytymiseen liittyviä oireita

Taudinaste/-vaihe : Oireeton kantaja/alkuvaihe

Oireet ja niiden vaikutus toimintakykyyn	Yleiset tavoitteet
Oireet : kävelyvaikeudet, huono kestävyys tai kunto, lievä korea, kognitiiviset tai käytöksen muutokset, rajoittunut fyysinen aktiivisuus, motivaation puute ja/tai apatia, ahdistus ja/tai masennus (6,7) sekä unihäiriöt, joita saattavat pahentaa yllä luetellut tekijät Muutokset toimintakyvyssä ja vaikutus osallistumiseen : ei välttämättä vaikeuksia, mutta vaikuttaa mahdollisesti heikentävästi osallistumiseen ja sitä kautta elämänlaatuun.	Helpottaa terveydenhuoltohenkilöstön koulutusta ja ohjausta – tämä sisältää yleiset terveyden edistämisen strategiat. Suunnitelma jolla pyritään mahdollistamaan sairastavalle toimintakykyä ylläpitävää liikuntaa. Potilaan ja omaisten ohjaus: Keskittyminen alkuvaiheen hoidon tärkeyteen. Eläinkokeissa alkuvaiheessa virikkeellinen elinympäristö (esim. fyysisen aktiivisuuden harjoitteet) hidasti oireiden esiintymistä ja pahenemista. (8) Fyysinen aktiivisuus oli merkittävä tekijä eläinkokeissa positiivisten tulosten saamiseen esimerkiksi solusiirtoja ja dopamiinihoitoja saaneille sairastaville (9). Aktiivisen elämäntavan uskotaan hidastavan taudin puhkeamista (10) ja alentavan riskiä sairastua muihin degeneratiivisiin sairauksiin kuten Alzheimerin (11) tai Parkinsonin tautiin (12). Sen lisäksi säännöllinen harjoittelu parantaa lihasvoimaa, kestävyyskuntoa, harjoituskestävyyttä, toimintakykyä, liikkuvuutta ja mielialaa.

Mittarit :

Bergin tasapainotesti : Arvioi tasapainon hallintaa 14 tehtävässä. Huntingtonin taudin kaatumisriski on kasvanut pistemäärän ollessa <40 (68,69)

Borg RPE (or CR-10) : on hyvä mittari arvioitaessa fyysisen harjoittelun aiheuttamaa rasitusta. Se myös mahdollistaa sairastavan itsearvioinnin fyysisen suorituksen aikana. RPE (koettu kuormitusaste) on standardoitu menetelmä fyysisen kunnon testauksen, harjoittelun ja kuntoutuksen aikana koetun kuormituksen arviointiin ja se on osoitettu luotettavaksi mittariksi (27, 28).

Goal Attainment Scale : avustaa tavoitteiden asettamisessa, tekee saavutetuista tavoitteista mitattavia, mahdollistaa tavoitteiden painottamisen henkilökohtaisen merkittävyyden ja terapeutin näkemyksen mukaan (29).

6 minuutin kävelytesti : kestävyuden sekä verenkierto- ja hengityselimistön kunnon mittaamiseen.

Terapiavaihtoehtot

Kuntotestauksen periaatteet tulee suunnitella liikuntasuunnitelman mukaan. Testauksessa tulee huomioida fatiikin määrä, harjoittelun ajankohta päivässä ja huolellinen ohjaus harjoituksen aikana.

Harjoitusohjelman toteuttamista helpottavien ja estävien tekijöiden tunnistaminen (13). Erilaisia menetelmiä voidaan käyttää, kuten motivaatioteorioita (behavioral motivation) helpottamaan potilasta havainnoimaan ja hallitsemaan mahdollisia harjoittelua helpottavia ja estäviä tekijöitä (14). Läheisen mukanaolo voi edesauttaa tavoitteiden toteutumista.

Kuntosaliharjoittelu voi olla hyödyllistä fyysisesti siihen kykeneville pitkäaikaista neurologista sairautta sairastaville, kuten Parkinsonin tautia sairastavat (15). Yksittäiset tapaustutkimukset osoittavat, että Huntingtonin tautia sairastavat voivat höytyä fyysisestä harjoittelusta, kun se on yksilöllisten tarpeiden mukaan suunniteltua. Sairauden alkuvaiheessa fysioterapiapalveluiden käyttö on yllättävän vähäistä (18).

Alkuvaiheessa harjoittelun tulisi sisältää :

- Yksilöllisesti laaditut tavoitteet ja kotiharjoiteohjelma tukemaan elinikäisen sairauden kanssa selviytymistä
- Harjoittelun keskipiste tulee olla harjoitteluohjelmaan lisätyissä arkielämän toimintakykyä tukevissa tehtäväkeskeisissä harjoitteissa
- Harjoittelun alussa lämmittelyn ja lopussa jäähdyttelyn
- Keskeiset Huntingtonin tautiin liittyvien oireiden (dysfonia, fatiikki, kalpeus, huimaus) tarkkailu ja arviointi levossa, harjoituksen aikana ja sen jälkeen. Laji, tiheys, intensiteetti ja kesto ovat riippuvaisia sairastavan peruskunnosta. Harjoittelun tulee kuitenkin keskittyä sekä aerobisen että lihaskunnan harjoittamiseen ACSM:n tavoitteiden mukaan (19)

Aerobinen harjoittelu :

Tiheys : 3-5 kertaa viikossa; intensiteetti: 65–85 % sydämen maksimi sykkeestä; huonokuntoisilla 55–65 % sydämen maksimi sykkeestä. **Kesto :** vähintään 30 minuuttia kerrallaan tai lyhyemmissä pätkissä päivän aikana (vähintään 10 minuuttia kerrallaan) **Laji :** aerobinen ja rytminen laji, jossa suuret lihasryhmät työskentelevät ja pitkäkestoinen harjoittelu on mahdollista (esimerkiksi kävely, juoksu, uinti ja pyöräily).

Voimaharjoittelu :

Tiheys ja kesto : 8-12 toiston sarjoja, 2-3 harjoituskertaa viikossa, harjoituskerralla 8-10 harjoitetta jotka kuormittavat suuria lihasryhmiä. **Intensiteetti :** 65–70 % yhden kerran maksimi toistomäärästä (RPM) alaraajojen lihasryhmille **Laji :** Voimaharjoittelun tulee olla nousujohteista ja yksilöllistä.

Harjoitusideoita: kävely (juoksumatto ja painokevennetty kävelyharjoittelu), kuntopyöräily, ratsastus, voimaharjoittelu, tasapainoharjoittelu, videopelien avulla harjoittelu (Nintendo Wii, Dance Dance Revolution) (20). Jooga, pilates, tai chi ja rentoutuminen ovat myös suositeltavia lajeja.

B. TEHTÄVIEN SUUNNITTELU JA SUORITTAMINEN

Luokituksen kuvaus : Apraksiaa tai motorisen suunnittelun vaikeutta; hidasliikkeisyyttä ja/tai vaihtelevaa voimatuottoa aiheuttaen toimintakyvyn hitautta ja vaikeutta.

Oireet ja niiden vaikutus toimintakykyyn	Yleiset tavoitteet
Oireet : - Apraksia (motorisen suunnittelun vaikeutuminen) - Koordinaation heikentyminen (liikenopeus ja voimantuotto) - Sairauden tunnon aleneminen Muutokset toimintakyvyssä: - ADL-toimintojen vaikeutuminen	Yksilöllisten, sairastavan keskeisiin toimintakyvyn ongelmiin liittyvien tavoitteiden, laatiminen. Esimerkiksi : • Liikenopeuden lisääminen • Turvallisuuden maksimointi

Mittarit :

Sentence : Yleinen, monissa sairauksissa käytetty mittari

10 metrin kävely : Kävelynopeuden mittaamiseen (36)

Physical Performance Test (PPT) : Hyödyllinen arvioitaessa päivittäisten toimintojen suorittamista mukaan lukien apuvälineiden käytön, kirjoittamisen, pukeutumisen, riisuutumisen, kävelyn ja portaiden nousun.

Goal Attainment Scale : katso A : Liikunta- ja suorituskyky

Timed Up & Go (TUG) : Osallistujaa ohjataan nousemaan ylös tuolilta, kävelemään 3 metriä, palaamaan takaisin ja istuutumaan tuolille. Ajan ylityessä 13,5 sekuntia kaatumisten todennäköisyys on 90%. TUG on pätevä Huntingtonin sairastavan liikkumiskyvyn arvioinnissa (26, 37).

- Testin suorittaminen vesilasi kädessä (TUG Manual); >4,5 sekunnin aikaero perustettiin (TUG) ennustaa kaatumisriskin kohoamista vanhuksilla.
- TUG Cognitive (38) (kävelynopeus, useamman tehtävän yhtäaikainen suorittaminen (dual-task ability): Testin suorittaminen takaperin laskien. Laskeminen aloitetaan satunnaisesti valitusta numerosta 20 ja 100 välillä.

Four Square Step Test (4SST) : Testattava astuu eteen, sivuttain ja taakse, ylittäen jonossa olevia matalia esteitä (yleensä kepit). Käyttökelpoinen testi tasapainon, askeltamisen ja motorisen suunnittelun testaamiseen (39).

Tuolilta ylösnousu x 5 (Timed Sit-to-Stand Test) : testattavaa ohjataan nousemaan ylös tuolilta (tuolin korkeus on sopiva kun jalat ovat lattiasa ja polvet 90 asteen kulmassa) ja istuutumaan takaisin tuolille viisi kertaa. Suorituksesta otetaan aika. Testiä käytetään alaraajojen lihasvoiman ja tasapainon arviointiin. Testi on luotettava ja tarkka mittari ikääntyneille ja myös muille sairausryhmille (41).

Taudinaste/-vaihe : Alku- ja keskivaihe

Terapiavaihtoehdot

Tehtäväkeskeinen harjoittelu kohdistuu toimintojen suunnitteluun ja voi sisältää :

- **Päivittäisten toimintojen suoriutumiseen tarvittavien strategioiden suunnittelu :** tämä tekniikka opettaa sisäisten (esimerkiksi sairastava opetetaan sanallisesti kuvaamaan ja suorittamaan tehtävä osa-suoritus kerrallaan) tai ulkoisten (esimerkiksi apuvälineiden käyttö tehtävästä suoriutumisen apuna) kompensatoristen keinojen käyttöä toiminnallisen tehtävän suorittamiseen (32).

- **Sensorinen stimulaatio :** syvä tai pintakosketusta käytetään sairastavan raajoihin; terapeuttien käyttämän multisensorisen stimulaation on todettu usein toistettuna kohentavan sairastavan mielialaa ja stimulaatiota kontrolliryhmään verrattuna (34).

- **Vihjeet: visuaaliset, sanalliset tai fyysiset vihjeet** tehtävän suorittamisen tukena. Sanalliset vihjeet voivat sisältää huomiokyvyllisten-strategioiden (attentional strategies) käyttöä ulkoisten vihjeiden avulla ja/tai strategioiden käyttöä sisäisten vihjeiden avulla.

- **Ketjutus (etu- tai takaperin).** Tehtävä jaetaan osiin. Käytettäessä ketjutusta takaperin, tehtävä suoritetaan terapeutin avustamana lukuun ottamatta viimeistä osaa, jonka sairastava suorittaa itse. Onnistuttuaan edetään ketjun osia lisäten.



C. LIIKKUVUUS, TASAPAINO JA KAATUMISRISKI

Luokituksen kuvaus : Pystyy liikkumaan lähialueella ja kotipiirissä; tasapainohäiriöitä, voiman puutetta tai fatiikkia aiheuttaen ongelmia liikkumisessa ja lisääntyneen kaatumisriskin.

Taudinaste/-vaihe : Alku- ja keskivaihe

Oireet ja niiden vaikutus toimintakykyyn	Yleiset tavoitteet	Terapiavaihtoehtot
Oireet : • Bradykinesia (45) • Dystonia vartalossa (siirtymä vaakatasossa, ekstensio), nilkat/jalkaterät (inversio) (46) • Korea/rigiditeetti (47–49) • Lihashyökkös tai puutteellinen voimantuotto (50) • Puutteellinen motorinen kontrolli (esim. puutteellinen voiman kohdistaminen aiheuttaen liioiteltuja muutoksia liikkeissä, puutteellinen eksentrisen motorinen kontrolli) • Alentunut raajojen koordinaatio aiheuttaen asymmetristä askellusta • Fatiikki ja sen vaikutus fyysiseen suoriutukseen saattaa aiheuttaa kaatumisia • Tasapainovaikeudet (lisääntynyt huojunta seistessä ja päivittäisten toimintojen yhteydessä, viivästyneet korjausliikkeet tasapainon horjuessa, tandem-asennossa seisomisen vaikeutuminen, kävelyvaikeudet) (16, 51, 52) • Kävelyn vaikeudet (alentunut kävelynopeus, askelpituus- ja leveys, kävelyn parametrien suurempi vaihteluväli)(53, 54) • Kognitiiviset ja käytökseen liittyvät ongelmat, esimerkiksi sairaudentunnon aleneminen ja impulsiivisuuden lisääntymisestä johtuva varomaton käytös, huomiokyvyn aleneminen ja useamman tehtävän samanaikaisen suorittamisen vaikeutuminen (44, 55, 56) • Avaruudellisen hahmottamisen heikentyminen saattaa aiheuttaa sairastavan törmäilyä huonekaluihin ja seiniin. (57) • Näköhäiriöt kuten vaikeudet nopeissa silmän liikkeissä tai kohteen seuraamisessa voivat vaikuttaa tasapainon hallintaan ja kävellyyn (58). Muutokset toimintakyvyssä : • Kävelyvaikeudet tietyissä ympäristöissä (esimerkiksi maastossa kävely) • Vaikeuksia kävellä takaperin tai sivuttain • Vaikeuksia kääntymisissä ja suunnan muutoksissa • Puutteellisen eksentrisen kontrollin aiheuttamat vaikeudet tuoliilta ja sängyltä ylösnousussa • Puutteellisen huomioitkyvyn aiheuttamat vaikeudet suorittaa kävellessä kognitiivista tai motorista tehtävää (43). • Korkea kaatumisriski (26,44) Vaikutus osallistumiseen : • Kaatumisen pelko saattaa johtaa haluttomuuteen osallistua kodin, työn tai yhteisön aktiviteetteihin • Vaikeuksia osallistua liikuntamuotoihin joissa vaaditaan tasapainoa ja liikkuvuutta (esim. pyöräily, juoksu, jalkapallo, koripallo)	• Liikuntakyvyn paraneminen (itsenäisyyden lisääntyminen, kävelynopeuden kasvaminen, kävelymatkan piteneminen) • Kaatumisriskin aleneminen ja kaatumisten väheneminen** • Itsenäisen liikuntakyvyn säilyttäminen mukaan lukien siirtymiset paikasta toiseen ja kävelymatkan pituuden ylläpysyminen. • Inaktiiviteettiä lisäävän kaatumispelon väheneminen Mittarit : SF 36 : katso B 10 metrin kävely : katso B TUG : katso B 6 minuutin kävelytesti : katso A ABC-asteikko : Arvioi toiminnallisen tasapainon varmuutta (67) Bergin tasapainotesti : katso A Tinettiin tasapaino- ja liikuntatesti (performance-oriented evaluation of balance and gate) : Arvioidaan tasapainoa ja kävelyä (70,71) Kävelyn arviointi käyttäen GaitRite-kävelyanalyysijärjestelmää (72) Sattuneet kaatumiset UHDRS motorinen osa [65] Apuvälineiden käytön arviointi: Apuvälineiden käyttö päivittäisen toimintakyvyn tukena, niiden soveltuvuus, turvallinen käyttö ja huoltaminen Function Assessment section of the UHDRS : sisältää toimintakyvyn arvioinnin (Functional Capacity-scale), Omatoimisuuden arvioinnin (the Independence Scale) ja päivittäisissä toimissa tarvittavan toimintakyvyn arvioinnin (ADL, IADL). Kokonaispistemäärä raportoidaan kokonaistoimintakyvyn määränä (The total functional capacity, TFC). Omatoimisuuden arviointi asteikko on 0-100, jossa korkea pistemäärä kertoo hyvästä toimintakyvystä (65) HD-ADL : Väline taudin etenemisen arviointiin. ADL-pisteet muodostuvat laskemalla yhteen viidestä osa-alueesta saadut pisteet. Näitä osa-alueita ovat: Itsensä hoitaminen, Kodinhoito, Työ ja Raha, Sosiaaliset Suhteet ja Kommunikaatio. Mittarin pätevyys ja luotettavuus on osoitettu Huntingtonin tautia sairastavilla. Asteikko on 0-24 (0 = omatoiminen, 24 = täysin avustettava) (66). *katso Management of chorea **katso Policy on Falls and Mobility, EHDN Fysioterapia-työryhmä	Terapiavaihtoehtot • Toimintakykyä parantavat harjoitukset : voima-, kestävyys- liikkuvuus- ja koordinaatioharjoitukset, joiden tavoitteena on dystonian aiheuttaminen haittavaikutusten ehkäisy. Tavoitteena on opettaa sairastavalle keinot tunnistaa se fatiikin määrä joka lisää kaatumisriskiä. • Tasapainoharjoitteiden tavoitteena on vahvistaa asennon ylläpitoa vaihtelevissa tehtävissä ja ympäristöissä. - Tasapainoa ylläpitävien korjausliikkeiden tuoton harjoittelu (eri suunnat ja tarkkuus) - Automaattisia toimintoja edellyttävien harjoitteiden suorittaminen (esim. pallon heitto) posturaalisten vasteiden esiin saamiseksi ja nopeampien liikkeiden harjoittamiseksi - Harjoitteissa edetään laajasta tukipinnasta kapeaan tukipintaan, staattisista harjoitteista dynamiisiin ja matalasta painopisteestä korkeaan lisäten kaikissa harjoitteissa vapausasteita. - Tehtäväkeskeisten päivittäisten toimintojen harjoittelu kuten siirtymiset, kurkottamiset, portaiden nousu ja niin edelleen. • Tehtäväkeskeinen harjoittelu kohdistetaan kävelyn tietyissä ympäristöissä (esim. ulkona, erilaiset esteet). Ulkoisten vihjeiden käyttö (16, 59, 60). - Harjoitetaan sairastavia kävelemään takaperin, etuperin, sivuttain eri nopeuksilla ja erilaisilla alustoilla. - Metronomin käyttö (55, 61, 62), viivat lattiasa helpottamassa askeleen ottoa, isommat askeleet, nopeammat askeleet ja kävelyn symmetria. - Lattialta ylösnousua helpottavien strategioiden harjoittelu - Turvallisuuden huomioiminen ja ympäristön havainnointi liikkeessä (esteiden vähentäminen liukkaat lattiapinnat, irtonaiset matot, huono valaistus, terävät ja helposti rikkoontuvat esineet, huonekalut). - Tarvittaessa soveltuviin liikkumisen apuvälineiden (rollaattori) käyttö. Jos harjoittelu ei ole turvallista apuvälineiden kanssa, tukeminen esim. kädellä on tarpeen (63). - Perheen/hoitajan ohjaaminen liikkumisen ohjaamisessa/avustamisessa. • Apuvälineet - Maksusitoumus pyörätuoliin (pitkän matkan kulkeminen) - Kenkä/ortoosi tarpeen arviointi (korkeavartist kengät jotka tukevat nilkkaa, kuten saapikkaat; kantakiila ja/tai lateraalinen kiila tukemaan nilkan dystoniaa inversio/eversio suuntaan; jalkaterän ortoosi tukemaan nilkan dystoniaa dorsi-/plantaarifleksio suuntaan; yksilölliset räätälöidyt kengät etenkin sairastaville joiden varpaat koukistuvat voimakkaasti kävellessä) - Muut mahdolliset apuvälineet: kypärä ja/tai kyynärpää-/polvituet sairastavalle jolla korkea kaatumisriski • Kompensatoristen keinojen opettaminen kun sairastavalla on kognitiivisia ongelmia ja kahden yhtäaikaisen toiminnon suorittamisen vaikeutta - Opeta sairastavaa keskittymään tasapainon ylläpitoon ennen kuin varsinainen tasapainoharjoittelu aloitetaan (64) - Varhaisvaihe: Kahden yhtäaikaisen toiminnan suorittamisen harjoittelu erilaisissa ympäristöissä. (55,56) - Keski- ja myöhäisvaihe: Opeta sairastavaa pilkkomaan monimutkaiset tehtävät osiin ja suorittamaan yksi osatehtävä kerrallaan.

D. SEKUNDAARISET MUUTOKSET JA TOIMINTAKYVYN HEIKENTYMINEN

Luokituksen kuvaus : Fyysisen kunnon heikentymisestä johtuvat muutokset lihaksissa sekä tuki- ja liikuntaelimistössä ja/tai hengityksessä, vähentävät osallistumista päivittäisiin arjen toimintoihin tai sosiaalisiin työtilanteisiin

Taudinaste/-vaihe : Alku- ja keskivaihe

Oireet ja niiden vaikutus toimintakykyyn	Yleiset tavoitteet
Oireet : • Luurankoliaksissa tapahtuvat muutokset – liikelajisuuden (ROM) aleneminen, inaktiiviteetistä johtuva voiman aleneminen (50) • Hengitystoiminnassa tapahtuvat muutokset – alentunut kestävyys • Kognitiiviset ongelmat, kuten muistin heikentyminen ja aloitekyvyttömyys (43) • Psykkiset muutokset, kuten masennus, apatia, ahdistus • Useista tekijöistä johtuva painon laskun saattaa edistää voimattomuuden tunnetta, fatiikkia (73) • Dystonia, lihasepätasapainon, kaatumisen aiheuttamien iskujen tai liikkumattomuuden aiheuttama kipu (74) • Tasapainohäiriöiden ja kävelynvaikeuksien aiheuttamat toistuvat kaatumisen (katso Liikkuvuus, tasapaino ja kaatumisriski) Muutokset toimintakyvyssä : • Alentunut päivittäinen kävelykyky ja fyysisen aktiivisuuden taso verrattuna terveisiin (24) • Päivittäinen kävelykyky oli tutkimuksessa alentunut merkittävästi etenkin niillä sairastavilla jotka kaatuivat säännöllisesti verrattuna niihin jotka eivät olleet kaatuneet (26). Vaikutus osallistumiseen : • Alentunut fyysinen kunto • Kyky osallistua ADL toimiin, sosiaalisiin tilanteisiin tai kyky tehdä työtä on heikentynyt.	• Estää fyysisen, kognitiivisen ja psyykkisen tilan heikkeneminen • Parantaa voimaa ja kestävyyttä sekä tasapainon ylläpitoa helpottavia strategioita • Motivoida sairastuneita saamaan takaisin kontrolli omaan elämäänsä omaksumalla terveempi elämäntapa • Painonhallinta • Kivunhallinta 

Mittarit :

SF-36 (katso A)

Bergin tasapainotesti (katso C)

6 minuutin kävelytesti (katso A)

Toimintakyvyn alenemista mittaavat mittarit : Aerobinen kapasiteetti toimintojen aikana tai standardoitujen testien aikana (alkuvaiheessa); sydän- ja verisuoni- ja keuhkoperäisten oireiden esiintyminen fyysisessä rasituksessa tai fyysisen kuormituksen lisääntyessä. Painon mittaaminen. Mini Mental State-asteikko (MMSE) (80). Manuaalinen lihastestaus tai käsien puristusvoiman mittaus. Kivun numeerinen arviointi. Kivun visuaalinen analogiasteikko (VAS, Visual Analogue Scale). Kivun kasvoasteikko (Wong-Baker FACES pain rating scale) (74). UHDRS, käytöksen arviointi osio (65). Liikelajisuuden arviointi: goniometri, nivelen loppujouston arviointi, nivelen liikkuvuuden arviointi eri liikesuunnissa. Hengityksen arviointi: hengityksen tiheys, rytmi sekä sisään- ja uloshengityksen suhde. Hengityssäänien arviointi, yskäisyyn huippuvirtausnopeus (PCF, peak cough flow), vitalkapasiteetti (VC) testaaminen makuulla ja istuen tai nopea vitalkapasiteetti (FVC, Forced Vital Capacity).

Terapiavaihtoehdot

- Sairastuneiden ja heitä hoitavien kouluttaminen ; fyysisen harjoittelun edut ja inaktiivisuuden negatiiviset seuraukset
- Kuntoa ylläpitävän ja sekundaarisia muutoksia ennaltaehkäisevän harjoitteluohjelman laatiminen ja käyttöönnotto
- Rohkaista sairastavaa aloittamaan fyysinen harjoittelu laaditun ohjelman mukaan ja kirjata harjoitukset ylös harjoituspäiväkirjaan
- kunnan terveydenhuollon/sairaalan laatimat yksilölliset tai ryhmälle tehdyt harjoiteohjelmat (60); harjoitteluvideot should be harjoitusvideo laaditun kotiharjoiteohjelman tueksi.
- Kävelyn apuvälinetarpeen arviointi
- Tasapainon ja kävelyn harjoittaminen, kaatumisenpelko voi aiheuttaa inaktiiviteetin lisääntymistä (77).
- Kouluttaa sairastavaa hoitavaa motivaatiostrategioiden käytössä (fyysinen harjoitteluohjelma osaksi päivittäisiä rutiineja, positiivinen vahvistus, osallistua harjoitteisiin sairastavan kanssa, valita sairastavalle mielekkäät harjoitteet) ja avustaa lähimmäisiä olemaan sairastavan tukena/apuna harjoittelussa (vihjeet, seuranta, käveluvyön käyttö) (78)
- Rohkaista sairastavaa etsimään fyysisesti ja kognitiivisesti virikkeellistä ympäristöä joka aktivoi ja kannustaa myös sosiaaliseen kanssakäymiseen.
- Oikean hengitystekniikan opettaminen mahdollisimman hyvän hengityskapasiteetin säilymiseksi
- Kertoa sairastavalle oikean ravitsemuksen merkityksestä hyvinvoinnin ja painonhallinnan kannalta
- Kivunhallintakeinojen opettaminen (79), liikelajisuutta parantavat harjoitteet, asennonhallinta, vammojen ennaltaehkäisy (turvallisuus), lääkitys jne.



E. POIKKEAVA ASENTO (ISTUMINEN JA MAKUUASENTO)

Luokituksen kuvaus : Poikkeava vartalon asento, tahattomat liikkeet, lihasheikkous ja koordinaatiovaikeudet vaikeuttavan toimintakykyä istuessa.

Taudinaste/-vaihe : Keski- ja myöhäisvaihe

Oireet ja niiden vaikutus toimintakykyyn	Yleiset tavoitteet
Oireet : • Heikentynyt asennonhallinta • Liikelaajuuden kaventuminen (passiivinen ja aktiivinen) • Pehmytkudosmuutokset • Dystonia/korea • Tasapainovaikeudet • Koordinaatiovaikeudet • Kaatumisriskin kasvaminen ja pehmytkudosvauriot Muutokset toimintakyvyssä : • ADL-toimintojen vaikeutuminen, mukaan lukien peseytyminen ja pukeutuminen • Syömisen ja nielemisen vaikeutuminen • Kyvyttömyys seistä tai istua itsenäisesti ilman tukea Vaikutus osallistumiseen : • Sairastavaa hoitavan/hoitavien kuormituksen lisääntyminen • Vetäytyminen yhteiskunnasta	• Estää tai rajoittaa pehmytkudoksen muutoksia • Minimoida infektioriski ja ihokudoksen vaurioituminen • Itsenäisen istumisen mahdollistaminen ja fasilitoinnilla paremman asennonhallinnan ylläpitäminen • Mahdollisimman hyvän toimintakyvyn ylläpysyminen – syöminen, kurottaminen, pukeutuminen, asentojen ylläpitäminen itsenäisesti, siirtymiset

Mittarit :

Caregiver Burden-asteikko: Käytetään hoitohenkilöiden kuormituksen arviointiin. Kyseessä on 29 kohtaa sisältävä asteikko, joka on suunniteltu dementiaa sairastavia vanhuksia hoitavien hoitohenkilöiden kuormituksen tunteen arviointiin (83).

Goal Attainment Scale (GAS) (Katso A) : ADL-toimintojen suorittamisen heikentyminen, pyörätuolissa istumisen sietokyky (aika)

Terapiavaihtoehdot

- Manuaalinen käsittely ja kaatumisriski arviointi
- Suunnitella asentohoidon toteuttaminen sairastaville joiden aktiivinen liike on rajoittunut
- Tuki- ja liikuntaelimestön toiminnan optimointi (81).

Vaihtoehtoja ovat :

- Venyttelyt
- Aktiivisia ja passiivisia liikelaajuuksia parantavat harjoitteet
- Asentohoito
- Lastoitus
- Lihasien vahvistaminen
- Vartaloa stabiloivat harjoitteet
- Pyörätuolitarpeen arviointi
- Hengitysfunktion arviointi
- Hoitohenkilöiden ja sairastavan ohjaaminen aspiraation välttämiseksi
- Asennonhallinta eri asennoissa [81]



F. HENGITYSTOIMINNON HEIKENTYMINEN

Luokituksen kuvaus : Heikentynyt hengitystoiminto- ja hengityskapasiteetti, alentunut kestävyys sekä vaikeus pitää ilmatiet auki, rajoittavat toimintakykyä ja altistavat tulehduksille.

Taudinaste/-vaihe : Keski- ja myöhäisvaihe

Oireet ja niiden vaikutus toimintakykyyn

Oireet :

- hengästyminen rasituksessa tai levossa
- alentunut kyky fyysiseen harjoitteluun
- tehoton yskä
- eritteiden kertyminen
- alentunut hengityskapasiteetti

Muutokset toimintakyvyssä :

Alentunut rasituskestävyys, alentunut kyky suorittaa ADL-toimintoja

Vaikutus osallistumiseen :

Osallistuminen sosiaalisiin aktiviteetteihin, liikuntaharrastuksiin ja perheen kanssa harrastamiseen on vähäistä.

Yleiset tavoitteet

- hengitystoiminnon ylläpysyminen mahdollisen hyvänä toimintojen suorittamisen aikana
- verenkierto- ja hengityselimistön mahdollisimman hyvä toiminta
- PCF $\geq$ 270 l/min hyvässä vaiheessa, PCF $\geq$ 160 l/min huonossa vaiheessa (flunssa, infektio hengitysteissä) (84).
- eritteen poistumisen optimointi

Mittarit :

Borgin asteikko

6 minuutin kävelytesti: (katso A)

Yskäisyn huippuvirtaus (PCF) (84)

Auskultointi, observointi, saturaaion seuranta

FVC (nopea vitaalikapasiteetti)



Terapiavaihtoehdot

- toiminnalliset harjoitteet
- asennonhallinta hengästyneisyyden välttämiseksi (85)
- hengitysharjoitteet: maksimaalinen sisään- ja uloshengitys, glossofaryngeaalinen hengitys (sammakkohengitys) (84,86)
- ilmäteiden auki pitämistä helpottavat harjoitteet (87)
- pystyasennonhallinnanharjoitteet (88)
- rentoutuminen
- kävelyn apuvälinetarpeen arviointi esim. (rollaattori)
- verenkierto- ja hengityselimistön harjoitteet



G. PALLIATIIVINEN HOITO

Luokituksen kuvaus : kuvaus: Passiivisten ja aktiivisten liikkeiden rajoittuminen sekä liikkeiden kontrolloinnin vaikeus tekevät itsenäisen liikkumisen ja ADL-toimintojen suorittamisen mahdottomaksi. Itsenäisen istuma-asennon säilyttäminen vaikeaa.

Taudinaste/-vaihe : Myöhäisvaihe

Oireet ja niiden vaikutus toimintakykyyn	Yleiset tavoitteet
Oireet : • Tahdonalaisten liikkeiden rajoittuminen raajoissa ja vartaloissa • Koreaa ja/tai rigideettiä • Passiivisen liikelaajuuden väheneminen • Aspiraation riski/riski hengityselinten infektoon • Painehaavojen riski; kivut johtuen painehaavoista tai kontraktuurista • Vaikeuksia tai kyvyttömyyttä kommunikoida • Mielialan alentumista tai masennusta • Kipu Muutokset toimintakyvyssä : Tarvitsee apua ADL-toimissa, itsenäinen liikkuminen mahdotonta, vaikeuksia istuma-asennon säilyttämisessä. Vaikutus osallistumiseen : täydellinen riippuvaisuus päivittäisissä toimissa, sosiaalinen eristäytyminen	• Aspiraation riskin minimoiminen/minimoida riski hengityselin infektion saamiseen • Minimoida riski painehaavojen syntymiseen • Pyrkiä ylläpitämään itsenäistä istuma-asentoa • Pyrkiä mahdollisimman hyvään makuuasentoon sängyssä • Ylläpitää/lisätä liikelaajuuksia • Ylläpitää olemassa olevat ADL-toiminnot • Tukea ja opastaa hoitohenkilöitä • Tarpeen mukaan käyttää kotihoidon palveluita tai harkita siirtymistä ympärivuorokautisen hoidon piiriin.

Mittarit :

Braden Risk Assessment Scale : väline painehaavariskin arviointiin (90)

National Pressure Ulcer Advisory Panel (NPUAP) – painehaavojen arviointi (91), hengitystoinnin arviointi, kyky itsenäiseen istumiseen tietyn ajan, liikelaajuuden arviointi goniometrillä, kivun arviointi kipuasteikolla (kasvo-asteikko) (74), hoitohenkilöiden kuormituksen arviointi (Caregiver Burden Scale) käyttö jos sairastava on kotihoidossa (83)

Terapiavaihtoehdot

Asentohoito [75]

- Sängyssä – painetta helpottavien patjojen ja tyynyjen käyttäminen optimaalisen asennon ylläpitämiseksi. Aikatauluttaa asentojen vaihdot optimaalisen asentohoidon saavuttamiseksi.
- Pystyasennossa – mahdollisemman hyvin asentoa tukevan tuolin hankinta. keskeisinä tekijöinä: pehmustetut tuet (loukkaantumisen estämiseksi ja tahattomien liikkeiden estämiseksi), hyvä selkänöjan kallistusmahdollisuus optimaalisen lonkan kulman saavuttamiseksi ja asentojen vaihtamiseksi, riittävä vartalon ja pään tuki, riittävän pehmustetut jalkatuet.
- hyvä ja tiivis yhteistyö hoitohenkilöiden/läheisten kanssa siirtymisen, syömisen, kommunikaation, pukeutumisen ja riisuutumisen paranemiseksi ja vielä itsenäisten ADL-toimien säilyttämiseksi. Ohjaus mahdollisen aspiraation uhatessa.

Liikelaajuudet [75]- liikelaajuuksia ylläpitävän harjoitusohjelman laatiminen. Harjoitteita tulee tehdä päivittäin hoitohenkilöiden, avustajien tai läheisten toimesta. Säännöllinen fysioterapia on tarpeellista.

Aktiiviset liikkeet [75] – jos mahdollista seisominen tuen avulla (mahdollisesti seisomatelineen käyttö), sängyn reunalla istuminen (tuen kanssa), aktiiviset harjoitteet sängyssä lihasten surkastumisen ehkäisemiseksi, olemassa olevien ADL-toimintojen ylläpitäminen.

Hengitys (katso F Hengitystoinnin heikentyminen)



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, Sjöström 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, Vairein 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 Neurophysiology* 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

Eurooppalainen Huntingtonin taudin tutkijaverkosto (EHDN) Fysioterapia-työryhmä*

Kommentteja ja palautetta voit lähettää oppaan suomentajalle Pia Vierimaa pia.vierimaa@parkinson.fi
Oppaan alkuperäisversiosta vastaa **Lori Quinn** L1@cardiff.ac.uk
Lisätietoa Huntingtonin taudin fysioterapiasta löytyy osoitteesta : www.activehd.co.uk

Julkaisija :

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

Tekijät :

*Toimittaneet Lori Quinn, EdD, PT and Monica Busse, PhD MSc (Med) BSc (Med) Hons BSc (Physio)
Oppaan alkuperäisversion laatinut fysioterapeuttityöryhmä: Lori Quinn, Monica Busse, Hanan Khalil, Una Jones, Angela Hall, Sue Armstrong.
Jatkokehityksen ja käytännön testauksen suoritti EHDN fysioterapiatyöryhmä: 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, and Jessie van der Bent.

Valokuvat Karin Bunnig.

Tämän oppaan materiaali on Euroopan Huntington verkoston vastuuvapauslausekkeen alaista. Ks.
<http://www.euro-hd.net/html/disclaimer>.

– Ole hyvä ja konsultoi lääkäriä lääketieteellisissä kysymyksissä.
– Ellei toisin mainita tämä opas on **Creative Commons Attribution - No Derivative Works 3.0 Unported License -lisenssin alaista.**