EUROPEAN HUNTINGTON'S DISEASE NETWORK

RICHTLINIEN FÜR DIE KLINISCHE PHYSIOTHERAPIE

Huntington-Krankheit

Europäisches Netzwerk der Huntington-Krankheit Arbeitsgruppe Physiotherapie

Strategie zur klinischen Umsetzung

Patienten mit der Huntington-Krankheit (HK) weisen, über einen langen Zeitraum, einen hohen Betreuungsbedarf im körperlichen, kognitiven, psychischen und sozialen Bereich auf. Eine der Schwierigkeiten bei der Entwicklung von klinischen Richtlinien für komplexe neurodegenerative Erkrankungen wie bei der HK ist die Heterogenität von klinischen Anzeichen und Symptomen. Während die Stadieneinteilung des Krankheitsprozesses (z.B. Früh-, Mitte, Spät-) einen allgemeinen Rahmen für Interventionen bieten kann, gibt es innerhalb eines jeden Stadiums ein breites Spektrum an möglichen Beeinträchtigungen, die den Grad des Einzelnen an funktionellen Aktivitäten und der Teilnahme am Leben beeinflussen können. Dies macht die Ausarbeitung von einheitlichen therapeutischen Vorgehensweisen problematisch. Dieses Problem stellt sich nicht nur bei der HK und wurde bereits in anderen Patientengruppen der Physiotherapie dokumentiert, vor allem bei Funktionsstörungen im unteren Rückenbereich und im Halsbereich und für Patientengruppen in der allgemeinen Neurorehabilitation [1-3].

Klinische Richtlinien sind evidenzbasierte Empfehlungen für die klinische Praxis unter speziellen Bedingungen [4, 5]. Die Verfügbarkeit von klinischen Richtlinien erleichtert die Vereinheitlichung der Versorgung und der Praxisstandards mit dem Ziel, die Qualität der Versorgung zu verbessern.. Es ist äußerst wichtig für Fachkräfte im Gesundheitswesen, dass sie ihre Einschätzungen und Interventionsstrategien definieren und dokumentieren können. Die Anwendung von entsprechenden Richtlinien in der Praxis sowie die systematische Ergebnisevaluation kann die evidenzbasierte therapeutische Versorgung zum Nutzen der Huntington-Patienten gefördert werden.

Die Mitglieder der Arbeitsgruppe Physiotherapie (PWG) des EHDN plädieren für eine behandlungsbasierte Klassifikation, um Interventionsstrategien bei der HK in spezifischer Weise ausrichten zu können. Die Verwendung von behandlungsbasierten Klassifikationen kann dazu beitragen, der Heterogenität der Beeinträchtigungen und Aktivitäteneinschränkungen gerecht zu werden, die bei Huntington-Patienten festzustellen sind. Darüber hinaus könnte dies einen Rahmen für eine standardisierte Datensammlung zu Interventionen und Ergebnissen bieten. Das Ziel ist, dass Therapeuten durch die Erstellung von Subklassifikationen (bezogen auf die Beeinträchtigungen und Probleme der Patienten) und deren Abgleich mit spezifischeren Interventionen, verbesserte Ergebnisse bei ihren Patienten erzielen können. Die folgende siebenteilige Klassifikation wurde entwickelt, um Huntington-Patienten, die ein breites Spektrum von funktionellen Problemen sowie körperliche, kognitive und Verhaltensbeeinträchtigungen aufweisen können, besser in Kategorien einteilen zu können. Ziel der PWG ist, dass diese behandlungsbasierte Klassifikation nachfolgend Informationen für die Evaluation von komplexen Interventionen liefert, und die Forschung im Bereich der therapeutischen Versorgung und der evidenzbasierten Leistungserbringung für Huntington-Patienten vorantreibt. Da die Komplexität der HK es unwahrscheinlich macht, dass jede Fachkraft im Gesundheitswesen über alle Fertigkeiten verfügt, die für die beste Praxis benötigt werden, haben diese Klassifikationen auch eine integrierte Verweise an kompetente Mitglieder des multidisziplinären Teams.

Die Therapeuten sollten die Anzeichen und Symptome jeder Klassifikation überprüfen, um zu ermitteln, welche für den Patienten am besten geeignet ist. Nachdem eine Klassifikation festgelegt wurde, sollten die Therapeuten diese als Leitfaden für die Auswahl von geeigneten Beurteilungsmaßnahmen und Interventionsstrategien verwenden. Wichtig ist, dass diese Klassifikationen nicht dazu vorgesehen sind, eine unabhängige klinische Entscheidungsfindung zu ersetzen, die auf die individuellen Anzeichen und Symptomen des einzelnen Patienten beruht, sondern diese sollten vielmehr einen Rahmen für ein einheitlicheres Management der Patienten durch das Krankheitsspektrum liefern.

Klassifikationen für das Management von Physiotherapiepatienten bei der Huntington-Krankheit

Klassifikation	Beschreibung	Stadien
A. Körperliche Belastungsfähigkeit und Leistungsfähigkeit	Fehlen von motorischen Beeinträchtigungen oder spezifischen Einschränkungen der funktionellen Aktivitäten; mögliche kognitive und/oder Verhaltensprobleme.	Präsymptomatisch / Früh
B. Planen und Sequenzieren von Aufgaben (einschließlich Bradykinesie)	Vorhandensein von Apraxie oder beeinträchtigter motorischer Planung; Verlangsamung der Bewegungen bzw. veränderte Fähigkeit zur Kraftentfaltung, die zu Schwierigkeiten und zur Verlangsamung bei der Durchführung von funktionellen Aktivitäten führen.	Früh-Mitte
C. Mobilität, Gleichgewicht und Sturzrisiko	Allgemeine Gehfähigkeit im Ort bzw. der Distanzen im Haushalt; Gleichgewichtsstörungen, verminderte Kraft oder Erschöpfung, die zu Mobilitätseinschränkungen und erhöhtem Sturzrisiko führen.	Früh-Mitte
D. Sekundäre adaptive Veränderungen und Dekonditionierung	Muskuloskeletale und/oder respiratorische Veränderungen, die zu körperlicher Dekonditionierung und nachfolgend zu verringerter Teilnahme an Aktivitäten des täglichen Lebens oder im sozialen oder beruflichen Umfeld führen.	Früh-Mitte
E. Beeinträchtigung der Haltungskontrolle	Falsche Anpassung durch adaptive Veränderungen, unwillkürliche Bewegungen, Muskelschwäche und Koordinationsstörungen, die zu Einschränkungen der funktionellen Aktivitäten im Sitzen führen.	Mitte-Spät
F. Atemwegsstörungen	Beeinträchtigte Atemfunktion und -kapazität; begrenzte Ausdauer; beeinträchtigte Reinigung der Atemwege, die zu Einschränkungen bei den funktionellen Aktivitäten und zum Risiko für Infektionen führt.	Mitte-Spät
G. Palliative Behandlung	Aktive und passive Einschränkungen der Bewegungsfreiheit und schlechte Kontrolle aktiver Bewegungen, die zu Gehunfähigkeit führen; Abhängigkeit bei den meisten Aktivitäten des täglichen Lebens (ADL) ; Schwierigkeiten, eine aufrechte Sitzposition einzuhalten.	Spät

A. KÖRPERLICHE BELASTUNGSFÄHIGKEIT UND LEISTUNGSFÄHIGKEIT

Beschreibung : Fehlen von motorischen Beeinträchtigungen oder spezifischen Einschränkungen der funktionellen Aktivitäten; mögliche kognitive und/oder Verhaltensprobleme **Stadium :** Präsymptomatisch/früh

Anzeichen und Symptome/ Hauptprobleme und mögliche Probleme	Allgemeine Ziele
Teilnahme : Mögliche Veränderungen der Lebensqualität Aktivitäten : keine Probleme Beeinträchtigungen : Mögliche Veränderungen: frühe Gangstörungen; schlechte Ausdauer oder Fitness; leichte Chorea; kognitive und/oder Verhaltensprobleme; eingeschränkte körperliche Aktivität; Motivationsverlust und/oder Apathie; Angst und/oder Depression [6, 7]; Schlafstörungen, die die oben aufgeführten Beeinträchtigungen verschlimmern können	Gesundheitsschulungen und-beratung ermöglichen – Hierzu gehören allgemeine Strategien zur Gesundheitsförderung, Überweisung zum Sport nach einem verordneten Plan und Erstellen einer Agenda zur Optimierung der Übungsleistung. Schulung von Patient und Familie – mit Schwerpunkt auf die frühzeitige Intervention bei der HK. In Tiermodellen der HK wurde gezeigt, dass eine frühzeitige Anreicherung der Umgebung (z.B. körperliche Aktivität) das Einsetzen und die Schwere der Symptomatik verzögert bzw. verringert [8]. Eine vermehrte körperliche Aktivität bei HK-Mäusen war entscheidend für den erfolgreichen Abschluss von krankheits-modifizierenden Therapien, wie Zelltranplantationen, Wiederherstellung des tranplantierten Gewebes und von Dopamin-Innervation [9]. Ermöglichen eines aktiven Lebensstils – man vermutet dass dies den Krankheitsbeginn bei Huntington-Patienten verzögert [10] und das Risiko von anderen neurodegenerativen Erkrankungen wie Alzheimer-Krankheit [11] und Parkinson [12] reduziert. Außerdem kann die Teilnahme an regelmäßiger körperlicher Aktivität zu einer Verbesserung von Körperkraft, des Herz-Kreislauf-Systems, körperlicher Belastbarkeit, Funktionalität, Mobilität und Stimmung führen.

Messinstrumente :

PAR-Q : Der Physical Activity Readiness Questionnaire (PAR-Q) [Fragebogen zur Beurteilung der Bereitschaft zu körperlicher Aktivität] kann als erstes Screeningverfahren verwendet werden, um beliebige Kontraindikationen gegen ein körperliches Training zu ermitteln. Bei Sicherheitsbedenken hinsichtlich der Teilnahme an Übungen, sollte der Physiotherapeut die Betreffenden zu einer umfassenden Untersuchung zum Hausarzt überweisen [21].

IPAQ : Der International Physical Activity Questionnaire [Internationaler Fragebogen zu körperlicher Aktivität]: ist ein nützlicher Fragebogen, um Informationen über das wöchentliche Aktivitätsniveau zu Hause, bei der Arbeit und in der Freizeit zu erhalten. Er ist zuverlässig und sicher bei Erwachsenen zwischen 18-65 Jahren als ein epidemiologisches Messinstrument. Als Messinstrument für Veränderungen oder Beurteilungen von Ergebnissen einer Intervention ist der Fragebogen nicht zulässig. [22].

Activity Monitor : Falls verfügbar, ist es ein nützliches Messinstrument bzgl. des physischen Abbaus bei der HK, da die Bewegungsarmut mit der Funktionsfähigkeit bei der HK verbunden ist. Kann auch verwendet werden, um Veränderungen von Aktivitäten im Zeitverlauf aufzuzeigen [23-26].

Borg RPE (Rating of Percieved Exertion [Einstufung der wahrgenommenen Anstrengung]) (oder CR-10) : ist ein nützliches objektives Messinstrument der wahrgenommenen Anstrengung. Außerdem ermöglicht es den Patienten eine Selbstüberwachung während ihres routinemäßigen Trainings. Diese RPE (rate of perceived exertion [Einstufung der wahrgenommenen Anstrengung])-Skala ist zu einer Standardmethode für die Beurteilung der wahrgenommenen Anstrengung bei Belastungstestung, Training und Rehabilitation geworden und wurde gegen objektive Marker der Trainingsintensität validiert [27, 28].

Goal Attainment Scale [Zielerreichungsskala] : ist ein Hilfsmittel für die richtige Zielsetzung, Quantifizierung des Erreichten und sogar die Gewichtung von Zielen, die die persönliche Bedeutung des Ziels für den Patienten und/oder die Meinung des Therapeuten bezüglich der Schwierigkeit der Zielerreichung widerspiegeln soll [29].

6-Minuten-Gehtest (6MWT) zur Messung von Ausdauer und Herz-Kreislauf-Fitness [30]

Interdisziplinär:
Ernährung: Beurteilung und Kontrolle von Kalorienzufuhr, Ernährungsbedarf und Diätänderungen bei körperlicher Betätigung.
Psychologie: Beurteilung und Kontrolle von Verhaltensproblemen.
Ergotherapie: Beurteilung und Kontrolle von Defiziten in Bezug auf ADL.
Logopädische Behandlung: für eine klare Kommunikation von veröffentlichten Trainingsprogrammen.

Behandlungsmöglichkeiten

Die Ausgangstestung des Fitnessniveaus sollte vor der Verordnung des körperlichen Trainings abgeschlossen sein. Berücksichtigen Sie die Schulungen zur Erschöpfung, die zeitliche Einplanung von Interventionen in den Tagesablauf sowie eine sorgfältige Sicherheitseinweisung während des Trainings.

Identifizieren von behindernden und erleichternden Dingen, um ein Trainingsprogramm zu beginnen und fortzuführen [13]. Techniken wie Verhaltensmotivation können eingesetzt werden, um dem Patienten zu helfen, behindernde und erleichternde Dinge ausfindig zu machen und Strategien zum Umgang mit diesen auszuloten [14]. Die Beteiligung einer Pflegeperson/Freund/Ehegatten kann dem Programm zu mehr Erfolg verhelfen.

Sportliche Übungen können für Personen, die dazu körperlich in der Lage sind, sowie für Personen mit lang anhaltenden neurologischen Erkrankungen wie Parkinson-Krankheit von Vorteil sein [15]. Einzelfallberichte in Patienten mit HK zeigen, [16, 17] dass Huntington-Patienten bei richtiger Unterstützung von gesundheitlichen Vorteilen in der körperlichen Aktivität profitieren können. Interessanterweise werden physiotherapeutische Behandlungen im frühen Stadium der HK zu wenig in Anspruch genommen [18].
Körperliches Training im frühen Stadium der HK sollte umfassen:
- Individuell ausgerichtete Zielsetzung und Verordnung eines häuslichen Trainingsprogramms zur Optimierung von Dienstleistungen in einem lebenslangen Krankheitsprozess.
- Einen Schwerpunkt auf aufgabenspezifische funktionelle Aktivitäten, die in das Trainingsprogramm eingebaut sind.
- Eine Aufwärm - und Abkühlphase.
- Sorgfältige Überwachung von Vitalparametern, Dyspnoe, Erschöpfung, Blässe, Schwindel und spezifischen HK-bedingten Anzeichen in Ruhe sowie während und nach dem Training.

Häufigkeit, Intensität, Dauer und Art sind vom Ausgangsfitnessniveau des Einzelnen abhängig; der Schwerpunkt sollte jedoch auf dem ACSM [American College of Sports Medicine]-Ziel für Ausdauertraining und Krafttraining liegen [19].

Ausdauertraining :
Häufigkeit : 3- bis 5-mal pro Woche; Intensität: 65% bis 85% der maximalen Herzfrequenz ; 55% bis 65% der maximalen Herzfrequenz für untrainierte Personen; Dauer : mindestens 30 Minuten kontinuierliches oder intermittierendes Training pro Tag (Phasen von mindestens 10 Minuten über den ganzen Tag verteilt); Art : Ein ausdauerndes und rhythmisches Fitnessprogramm im Freien, das große Muskelgruppen beansprucht und der Person Spaß macht (z.B. Spazierengehen, Joggen, Schwimmen und Radfahren).

Krafttraining :
Häufigkeit und Dauer : 8 bis 12 Wiederholungen pro Übung; eine Serie von 8 bis 10 Übungen, die große Muskelgruppen aufbauen (trainieren) 2- bis 3-mal pro Woche; Intensität : 65% bis 70% einer Wiederholungsserie für den Oberkörper und 75% bis 80% einer Wiederholungsserie für die unteren Extremitäten; Art : Das Krafttraining sollte gestaffelt und individuell zugeschnitten sein.

Ideen zum Trainingsprogramm: Gehen (Laufband und Boden), Heimtrainer, Reiten, Krafttraining, Gleichgewichtstraining, Stabilisierung der Körpermitte, Videospiel-basierte Übungen (Nintendo Wii, Dance Dance Revolution) [20]. Yoga, Pilates, Tai-Chi und Entspannungstraining werden ebenfalls empfohlen.

B. PLANEN UND SEQUENZIEREN VON AUFGABEN

Beschreibung : Vorhandensein von Apraxie oder beeinträchtigter motorischer Planung; Verlangsamung der Bewegungen und/oder veränderte Fähigkeit zur Kraftentfaltung, die zu Schwierigkeiten und zur Verlangsamung bei der Durchführung von funktionellen Aktivitäten führen. **Stadium :** Früh-Mitte

Anzeichen und Symptome/ Hauptprobleme und mögliche Probleme

Teilnahme : **Patienten stellen oft eine Abnahme der Unabhängigkeit in ihrem Alltagsablauf fest und können Schwierigkeiten haben, früher automatisch ausgeführte Aufgaben zu bewältigen, wie von einem Stuhl aufstehen oder spazieren gehen**

Aktivitäten : **Schwierigkeiten und Verlangsamung bei der Durchführung von funktionellen Aktivitäten (An- und Auskleiden, Baden, Treppensteigen, Gehen im und außer Haus, ADLs)**

Beeinträchtigungen :

- **Apraxie – beeinträchtigte motorische Planung [31]**
- **Geschwindigkeit der Bewegungen – verlangsamte Geschwindigkeit der Bewegungen während zielgerichteter Aufgaben**
- **Kraftentfaltung – generalisierte und/oder spezifische Muskelschwäche; verzögerter Beginn der Muskelreaktion**
- **Sicherheitsbewusstsein und Einsicht von Defiziten**

Allgemeine Ziele

Definieren von individuell auf den Patienten zugeschnittenen Zielen mit dem Fokus auf die spezifischen Beeinträchtigungen des Patienten.

Beispiele sind u.a.:

- **Verbesserung der Fähigkeit, die funktionellen Aufgaben zu erledigen**
- **Steigerung der Geschwindigkeit der Bewegungen**
- **Maximieren der Sicherheit**

Messinstrumente :

SF-36 : Ein schnell und leicht anzuwendendes Messinstrument für die Lebensqualität, das häufig bei der HK angewendet wird; robuste Konstruktvalidität und Test-Retest-Reliabilität wurden nachgewiesen [35].

10-Meter-Gehtest : wird als Messinstrument für die Gehgeschwindigkeit verwendet [36].

Physical Performance Test (PPT) : nützlich zur Messung der Fähigkeit, alltägliche Aufgaben durchzuführen, wie Verwendung von Hilfsmitteln, Schreiben, Jacke an- und ausziehen, Spazierengehen und Treppensteigen

Goal Attainment Scale [Zielerreichungsskala] : zur Beschreibung siehe A: Körperliche Belastungsfähigkeit und Leistungsfähigkeit.

Timed Up and Go (TUG) : [37] Der Teilnehmer wird instruiert, von einem Stuhl aufzustehen, 3 Meter zu gehen, umzudrehen und sich wieder hinzusetzen. Zeiten über 13,5 Sekunden sagten Stürze bei älteren Menschen mit einer Genauigkeit von 90% richtig voraus. Der TUG wurde bei der HK für gültig erklärt. [26, 37]

- TUG Manual: TUG ausführen und dabei eine mit Wasser gefüllte Tasse tragen; ein Zeitunterschied von >4,5 Sekunden zwischen TUG und TUG Manual zeigt ein erhöhtes Risiko für zukünftige Stürze bei älteren Menschen an.
- TUG Kognitiv [38] (Gehgeschwindigkeit; Fähigkeit, 2 Aufgaben gleichzeitig auszuführen): Den TUG ausführen und gleichzeitig rückwärts zählen von einer zufällig ausgewählten Zahl zwischen 20 und 100.

Four Square Step Test (4SST) : Die Teilnehmer machen nacheinander Schritte nach vorne, seitlich und hinten über niedrige Hindernisse (üblicherweise Stöcke); ein nützliches Messinstrument für das Gleichgewicht, die Fähigkeit, Schritte zu machen und die motorische Planung [39].

Der Apraxie-Test : besteht aus zwei Subtests, welche die Fähigkeit messen, Gegenstände zu verwenden oder Einsatz von Pantomime, und die Fähigkeit, Gesten zu imitieren [40].

Timed Sit-to-Stand Test : Die Patienten werden aufgefordert, von einem Stuhl, der bis zu ihren Kniekehlen reicht, 5-mal aufzustehen und sich wieder hinzusetzen. Es wird die Zeit für das Ausführen von 5 Wiederholungen erfasst. Der Sit-to-Stand-Test wird gewöhnlich verwendet, um die Beinkraft und das Gleichgewicht zu beurteilen und es wurde nachgewiesen, dass er ein zuverlässiges und valides Messinstrument bei älteren Erwachsenen und anderen Patientenpopulationen ist [41].

Interdisziplinär :

Ergotherapie: Problemlösung und Strategien für ein erfolgreiches Ausführen von Aktivitäten des täglichen Lebens. Kompensatorische Strategien für die Bewältigung von Defiziten bei Augenbewegungen [42] und frühen kognitiven Beeinträchtigungen.

Logopädische Behandlung: Beurteilung und Kontrolle der Kommunikation (Dysarthrie und Sprechapraxie; Einfluss der kognitiven Fähigkeit, besonders bei Schwierigkeiten bei ausführenden Tätigkeiten und des Arbeitsgedächtnisses in Bezug auf das Sprechen, sprachliche und kommunikative Fertigkeiten ; Beurteilung und Kontrolle des Schluckens und von Dysphagie und jeglicher Zusammenhang mit Problemen bei der motorischen Funktion/Planung.

Behandlungsmöglichkeiten

Aufgabenspezifisches Training, um Defizite bei Planung und Ablauf festzustellen.

Mögliche Bestandteile :

- Strategietraining bei Aktivitäten des täglichen Lebens : **Diese Technik vermittelt intrinsische (zum Beispiel wird dem Patienten beigebracht, die Schritte der Aufgabe zu verbalisieren und diese Schritte gleichzeitig umzusetzen) oder extrinsische (zum Beispiel wenn Hilfsmittel verwendet werden, um ein funktionelles Hindernis zu überwinden) kompensatorische Strategien, die es ermöglichen, dass eine funktionelle Aufgabe ausgeführt werden kann [32]; Techniken des Spaced Retrieval [eine Methode des Gedächtnistrainings, bei dem Gedächtnisinhalte in zunehmend längeren Intervallen abgefragt werden] und des fehlerfreien Lernens, können das Training von motorischen Aktivitäten und das Erlernen von geübten Aktivitäten leiten [33].**
- sensorische Stimulation : **Hoher Druck und leichte Berührungen werden auf die Extremitäten des Patienten ausgeübt; bei Therapien, die eine multisensorische Stimulation anwenden, wurden signifikante Verbesserungen in der Stimmung und der Stimulation festgestellt, die über die Sitzungen hinweg im Vergleich zur Kontrollgruppe einen kumulativen Effekt hatten [34].**
- Cueing : **visuelle, verbale oder körperliche Aufforderungen (prompts) : Ermöglichen das Ausführen der Aufgabe. Verbale Aufforderungen können Aufmerksamkeitsstrategien mit externen Cues und/oder Aufmerksamkeitsstrategien mit internen Cues umfassen.**
- (Vorwärts- oder Rückwärts-) Chaining (Verkettung) : **Die Aufgabe wird in ihre Komponenten aufgeteilt. Durch die Verwendung von Backward-Chaining wird die Aufgabe mit Unterstützung des Therapeuten ausgeführt, mit Ausnahme der letzten Komponente, die der Patient ohne Hilfe ausführt. Bei Erfolg werden weitere Schritte in den darauffolgenden Versuchen eingeführt.**

C. MOBILITÄT, GLEICHGEWICHT UND STURZRISIKO

Beschreibung : Allgemeine Gehfähigkeit im Ort bzw. der Distanzen im Haushalt; Gleichgewichtsstörungen, verminderte Kraft oder Erschöpfung, die zu Mobilitätseinschränkungen und erhöhtem Sturzrisiko führen /
Stadium : Früh/Mitte

Anzeichen und Symptome/ Hauptprobleme und mögliche Probleme

Teilnahme :
- Angst vor Stürzen kann zu vermehrter Abneigung gegen die Teilnahme an Aktivitäten zu Hause, bei der Arbeit und in der Öffentlichkeit führen
- Schwierigkeiten bei der Teilnahme an Freizeitsport (z.B. Radfahren, Laufen, Fußball, Basketball), die Gleichgewicht und Mobilität erfordern

Aktivitäten :
- Schwierigkeiten beim Gehen in bestimmten Umgebungen (z.B. offenes Gelände)
- Schwierigkeiten beim Rückwärts- oder Seitwärtsgehen
- Schwierigkeiten beim Umdrehen und bei Richtungswechseln
- Schwierigkeiten, beim Aufstehen von Stühlen oder vom Bett oder beim Hinsetzen auf Stühle oder auf das Bett wegen Wölbungen, schlechte exzentrische Kontrolle
- Schwierigkeiten beim Gehen und gleichzeitigem Ausführen einer sekundären kognitiven oder motorischen Aufgabe wegen Aufmerksamkeitsdefiziten [43]
- Hohes Sturzrisiko [26, 44]

Beeinträchtigungen :
- Bradykinesie [45]
- Dystonie – den Rumpf betreffend (seitliche Verlagerung; Streckung), Fußgelenk/Füße (Inversion) [46]
- Chorea*/ Rigor [47-49]
- Muskelschwäche oder beeinträchtigte Kraftentfaltung [50]
- Beeinträchtigte motorische Kontrolle (d.h. Defizite bei der Kraftmodulation, die zu plötzlichen überschießenden Bewegungsänderungen führt; beeinträchtigte exzentrische motorische Kontrolle)
- Verringerte Koordination der Extremitäten, die zu einer Schrittasymmetrie führt
- Eine Fatigue, sowie der damit verbundene Einfluss der körperlichen Leistung, kann zu Stürzen führen.
- Gleichgewichtsdefizite (vermehrtes Schwanken im Stand und während funktioneller Aufgaben des täglichen Lebens, verzögerte Reaktionen auf Störungen, Schwierigkeiten beim Tandemstand und -gang) [16, 51, 52]
- Gangstörungen (verminderte Geschwindigkeit, Doppelschrittlänge, Spurbreite, vermehrte Variabilität bei den Gangparametern) [53, 54]
- Kognitive und Verhaltensprobleme, wie fehlendes Erkennen der eigenen Behinderungen und Ausführen von gefährlichem Verhalten aufgrund von Impulsivität, Aufmerksamkeitsdefiziten und Problemen bei Doppelaufgaben [44, 55, 56]
- Defizite in der räumlichen Wahrnehmung können dazu führen, dass Huntington-Patienten an Wände oder Tische stoßen [57]
- Sehstörungen, z.B. Schwierigkeiten bei sakkadischen Augenbewegungen und langsamen Augenfolgebewegungen, können das Gleichgewicht und das Gehen beeinträchtigen. [58]

Allgemeine Ziele

- Verbesserung des Mobilitätsstatus (Steigerung der Unabhängigkeit; Erhöhung der Geschwindigkeit; Vergrößern der Gehstrecke)
- Reduzierung des Sturzrisikos oder von tatsächlichen Stürzen**
- Aufrechterhaltung der selbständigen Mobilität einschließlich deren Umsetzung, und Gehen über möglichst lange Strecken
- Verringern der Angst vor Stürzen, die wiederum zur Inaktivität führen können.

Messinstrumente : SF 36 : siehe B
Abschnitt Function Assessment [Funktionsbeurteilung] der UHDRS :
Dieser besteht aus der Functional Capacity Scale [Skala für Funktionsvermögen], der Independence Scale [Selbstständigkeitsmaßstab] und einer Checkliste von häufigen täglichen Aufgaben zur Beurteilung von grundlegenden ADLs und IADLs. Der Gesamtscore der Functional Capacity Scale wird als Total Functional Capacity [Gesamtfunktionsvermögen] (TFC)-Score angegeben. Die Einschätzung auf der Independence Scale erfolgt von 0 bis 100. Höhere Scores bedeuten eine bessere Funktionsfähigkeit [65].
HD-ADL : ein Test zur Einschätzung des Krankheitsverlaufs durch einen Informanten. Der ADL-Gesamtscore wird berechnet durch Addieren aller Werte der fünf Bereiche Personal Care [persönliche Versorgung], Home Care [häusliche Versorgung], Work and Money [Arbeit und Geld], Social Relationships [soziale Beziehungen] und Communication [Kommunikation]. Die Aussagekraft und die Verlässlichkeit wurden bei HK-Patienten mit den siebzehn Punkten des Adaptive Functioning (adaptives Funktionieren) nachgewiesen. Die Scores reichen von 0 (unabhängig) bis 24 (maximale Behinderung) [66].
10-Meter-Gehtest : siehe B
TUG : siehe B
6MWT : siehe A
ABC-Skala : Messinstrument für das Vertrauen in die Durchführung verschiedener alltäglicher Fertigkeiten; Teilnehmer-Schätzskala [67]
Berg Balance Scale : misst das Gleichgewicht in 14 Aufgaben; Der Trennwert für ein Sturzrisiko bei der HK ist ein Score von 40 [68, 69]
Tinetti Mobility and Gait Test [Mobilitäts- und Gangtest nach Tinetti] : misst die grundlegende Gleichgewichts- und Gehfähigkeit [70,71]
Räumliche und zeitliche Gangmaße : Unter Verwendung von GaitRite [72]
Sturzanamnese
Funktioneller Teil des UHDRS [65]
Beurteilung des funktionellen Umgangs verschiedener Gegenstände und Geräte, sowie, ob dieser sicher, richtig und angepasst ist. Darüber hinaus die Beurteilung der Fähigkeit des Patient sich um die Gegenstände und Geräte zu kümmern.
Interdisziplinär : Krankenpflege, Ergotherapie, Neuropsychologe, Neurologe

*siehe Management der Chorea
**Siehe Richtlinie "Falls and Mobility", "EHDN Physiotherapy Working Group"

Behandlungsmöglichkeiten

- Übungen gegen Beeinträchtigungen : Stärkung; allgemeine Steigerung der Kondition; Ausdauer; Aktivitäten für die Bewegungsreichweite, um Auswirkungen von Dystonie entgegenzuwirken; Koordinationsübungen; Vermitteln von Strategien, mit denen Huntington-Patienten erkennen können, wenn eine Erschöpfung ihr Sturzrisiko erhöht [58, 59].
- Gleichgewichtstraining zum Üben der Aufrechterhaltung des Gangbildes mit verschiedenen Aufgaben und in unterschiedlichen Umgebungen :
  - Den Patienten beibringen, als Reaktion auf Störungen, Ausfallschritte in alle Richtungen mit Geschwindigkeit und Genauigkeit auszuführen.
  - Üben von Aktivitäten, die automatische Reaktionen erfordern (z.B. Ballwerfen), um posturale Reaktionen auszulösen und schnellere Bewegungen zu trainieren.
  - Steigerung der Aktivitäten von breiter zu enger Unterstützungsfläche (BOS = base of support), von statischen zu dynamischen Aktivitäten, niedrigem zu hohem Körperschwerpunkt (COG = Centre of Gravity), mit zunehmenden Freiheitsgraden.
  - Aufgabenspezifisches Üben von funktionellen Aktivitäten wie Transfers, weit nach oben und weit nach unten Reichen, Treppensteigen usw. zur Übung der Gleichgewichtskontrolle während der Aktivitäten des täglichen Lebens.
- Aufgabenspezifisches Training für Gehübungen, idealerweise in speziellen Umgebungen (z.B. im Freien; Hindernisse); externes Cueing [16, 59, 60]:
  - Trainieren der Patienten beim Vorwärts-, Rückwärts- und Seitwärtsgehen mit verschiedenen Geschwindigkeiten und über unterschiedliche Oberflächen.
  - Verwenden eines Metronoms [55, 61, 62] und von Linien auf dem Boden, um den Schrittanfang, größere Schritte, eine höhere Geschwindigkeit und Gangsymmetrie zu fördern.
  - Vermitteln von Strategien zum Aufstehen vom Boden nach einem Sturz.
  - Vermitteln von Sicherheitsdenken und Anpassung der Umgebung (Beseitigen von Unordnung, rutschigen Oberflächen, losen Teppichen, schlechter Beleuchtung, scharfen oder zerbrechlichen Gegenständen), Möbeln.
  - Bereitstellen von Hilfsmitteln (Rollator mit 4 Rädern und Bremsen) falls erforderlich; wenn der Patient bei Gebrauch von Hilfsmitteln unsicher ist, kann menschliche Unterstützung wie Halten des Armes der Person hilfreich sein [63].
- Schulung der Familie/Pflegeperson bezüglich Beaufsichtigung und/oder Hilfestellung beim Gehen
- Hilfsmittel/Hilfsausrüstung
- Verordnung eines Rollstuhls (Mobilität über längere Strecken)
  - Beurteilung von Schuhwerk/Orthesen (Schuhe mit Knöchelhalt wie Tennisschuhe mit hohem Schaft oder Stiefel; Fersenkeil und/oder seitlicher Keil für Fußgelenksdystonie in Inversions/Eversionsrichtung; Knöchel-Fuß-Orthese bei Dystonie in Dorsalflexions-/Plantarflexionsrichtung; maßangefertigte Schuheinlagen für Patienten mit Krallenstellung der Zehen beim Gehen)
  - Verordnung von Schutzausrüstung – Helme, Ellbogen-/Knieschoner, die von Huntington-Patienten mit Sturzrisiko zu tragen sind.
- Vermittlung von kompensatorischen Strategien bei kognitiven Beeinträchtigungen und bei Unfähigkeit zur Ausführung von Doppelaufgaben :
  - Den Patienten beibringen, ihre Aufmerksamkeit auf das Halten des Gleichgewichts zu richten, bevor sie eine Aufgabe ausführen, die ihr Gleichgewicht beansprucht [64].
  - Patienten im frühen Stadium beibringen, unter verschiedenen Gegebenheiten und Voraussetzungen zwei Aktivitäten gleichzeitig auszuüben. [55, 56].
  - Patienten im mittleren oder späteren Stadium beibringen, komplexe Aufgaben in einfachere Teilaufgaben aufzuteilen und diese zu erledigen.

D. SEKUNDÄRE UND ADAPTIVE VERÄNDERUNGEN UND DEKONDITIONIERUNG

Beschreibung : Muskuloskeletale und/oder respiratorische Veränderungen, die zu körperlicher Dekonditionierung und nachfolgend zu verringerter Teilnahme an Aktivitäten des täglichen Lebens oder im sozialen oder beruflichen Umfeld führen. / **Stadium :** Früh/Mitte

Anzeichen und Symptome/ Hauptprobleme und mögliche Probleme

Teilnahme :

- Vermindertes körperliches Fitnessniveau
- Verringerte Teilnahme an Aktivitäten des täglichen Lebens, im sozialen oder beruflichen Umfeld

Aktivitäten :

- HK-Patienten gehen weniger und sind weniger körperlich aktiv pro Tag im Vergleich zu gesunden Personen [24].
- Bei Huntington-Patienten, die wiederholt gestürzt sind, ist die tägliche Gehstrecke signifikant kürzer, im Vergleich zu Personen die nicht gestürzt sind. [26].

Beeinträchtigungen :

- Muskuloskeletale Veränderungen – Einschränkung der Bewegungsfreiheit, Muskelkraftverlust wegen Inaktivität [50]
- Respiratorische Veränderungen – verminderte Ausdauer
- Kognitive Probleme, wie Gedächtnisdefizite, Verlust der Initiative oder Problemeinsicht [43]
- Psychische Probleme wie Depression, Apathie oder Angst
- Gewichtsverlust aufgrund multipler Faktoren kann zu Schwäche und Erschöpfung beitragen [73]
- Schmerzen, die durch Dystonie, oder Muskelungleichgewicht verursacht werden, Verletzungen durch Stürze oder Anstoßen an Gegenständen, Immobilität [74]
- Gleichgewichts- und Gangstörungen, die zu häufigen Stürzen führen (siehe Mobilität, Gleichgewicht und Sturzrisiko)

Allgemeine Ziele

- Verhindern von weiteren körperlichen, kognitiven und psychischen Verschlechterungen
- Verbessern von Kraft, Gleichgewichtsstrategien, und Durchhaltevermögen
- Patienten dazu motivieren, wieder eine gewisse Kontrolle über ihr Leben, durch die Aneignung einer gesunden Lebensweise zu erhalten
- Schärfen des Bewusstseins des Patienten und der Pflegeperson für die Vorteile von regelmäßiger körperlicher Aktivität und die schädlichen Auswirkungen von Inaktivität
- Gewichtskontrolle
- Schmerzbehandlung

Messinstrumente :
SF-36 (siehe A)
Berg-Balance-Skala (siehe C)
6MWT (siehe A)
Messinstrumente der Beeinträchtigung : Aerobe Kapazität während funktioneller Aktivitäten oder während standardisierter Belastungstests (frühes Stadium); kardiovaskuläre und pulmonale Anzeichen und Symptome als Reaktion auf körperliche Belastung oder vermehrte Aktivität; Gewichtsmessungen; Mini Mental State Examination (MMSE) [80]; manuelle Muskelfunktionsprüfung oder manuelle Dynamometrie zur Untersuchung der Muskelkraft; numerische Schmerz-Ratingskala, visuelle Analogskala für Schmerzen (VAS), Wong-Baker FACES-Schmerz-Ratingskala [74]; Verhaltensbeurteilung der UHDRS [65]; Goniometrie, Beurteilung des Endgefühls und multisegmentale Flexibilitätstests zur Beurteilung der Bewegungsfreiheit ; Atemfrequenz, -rhythmus und -muster, Auskultation der Atemgeräusche, Testung der Hustenеffektivität, Testung der Vitalkapazität (VK) im Liegen und im Stehen oder der forcierten Vitalkapazität (FVC) zur Beurteilung der Atemfunktion.

Interdisziplinär : Ernährungsberater, Ergotherapie, Psychologe, persönlicher Trainer

Behandlungsmöglichkeiten

- Schulung von Patient und pflegenden Angehörigen bezüglich der Vorteile von körperlicher Aktivität für Huntington-Patienten und die negativen Folgen von Inaktivität
- Beginn eines Erhaltungsprogramms zur Vermeidung sekundärer adaptiver Veränderungen und Dekonditionierung [75, 76]
- Anregung des Huntington-Patienten, ein Übungsprogramm zu beginnen/erneut zu beginnen und Bereitstellen eines Übungsprotokolls oder Übungstagebuchs zur Aufzeichnung der Fortschritte
- Allgemeine oder individuelle Programme in Erwägung ziehen : Individuell zugeschnittene Gruppenübungsprogramme im Wohnort/Krankenhaus [60]; Übungsvideo oder schriftliche Anleitungen mit Bildern, um die Übungsbereitschaft zu erhöhen
- Beurteilung hinsichtlich geeigneter Gehhilfen, Geräte (z.B. Hilfsmittel, Anpassungen, Orthesen)
- Behandlung von Gleichgewichts- und Gangbeeinträchtigungen und von Sturzangst, welcher einer eventuellen Aktivitätseinschränkung zugrunde liegen könnte [77]
- Schulung der pflegenden Angehörigen bezüglich Strategien zur Motivierung (Übungen in den Alltagsablauf einbauen, positive Verstärkung, Teilnahme an den Übungen zusammen mit dem Patienten, Auswahl körperlicher Aktivitäten, die dem Patienten Spaß machen) und Unterstützung durch nahestehenden Personen (z.B. Cueing, Beaufsichtigung, Verwendung eines Gehgurts) bei den Übungsprogrammen [78]
- Motivation der Patienten, ansprechende Umgebungen auszusuchen, die körperlich und kognitiv stimulierend sind und soziale Interaktionen fördern.
- Vermitteln von Atemübungen zur Aufrechterhaltung einer vollständigen Atemfunktion.
- Schulung des Patienten hinsichtlich der Wichtigkeit einer richtigen Ernährung und des Aufrechterhaltens eines angemessenen Gewichts.
- Maßnahmen zur angemessenen Schmerzbehandlung [79], Übungen zur Bewegungsfreiheit, sachgerechte Lagerung, Schutz vor Verletzungen, Medikationen usw.

E. BEEINTRÄCHTIGTE HALTUNGSKONTROLLE UND AUSRICHTUNG BEIM SITZEN

Beschreibung : Falsche Anpassung an adaptive Veränderungen, unwillkürliche Bewegungen, Muskelschwäche und Koordinationsstörungen, die zu Einschränkungen der funktionellen Aktivitäten im Sitzen führen. / **Stadium :** Mitte/Spät

Anzeichen und Symptome/ Hauptprobleme und mögliche Probleme	Allgemeine Ziele
Teilnahme : • Vermehrte Belastung pflegender Angehöriger • Rückzug von der Gesellschaft Aktivitäten : • Schwierigkeiten bei Aktivitäten des täglichen Lebens wie Waschen, An- und Auskleiden • Schwierigkeiten bei der Nahrungsaufnahme und beim Schlucken • Unfähig, selbständig zu stehen oder zu sitzen Beeinträchtigungen : • Ungeeignete Ausrichtung der Skelettmuskulatur • Verminderte (aktive und passive) Bewegungsfreiheit • Adaptive Bindegewebsveränderungen • Veränderte Unterstützung mit der Folge von : - Veränderungen bei Dystonie/Chorea - Schlechtes Gleichgewicht - Unkoordinierte Bewegungen - Druckareale aufgrund von Scherkräften - Möglichkeit von Stürzen und Weichteilschädigungen - Gefahr der Aspiration und Atemwegskomplikationen	• Verhinderung oder Begrenzung von adaptiven Bindegewebesveränderungen • Minimieren des Risikos für Infektionen und Hautverletzungen • Maximieren von Unabhängigkeit beim Sitzen und Fördern einer geeigneten Lagerung • Maximieren der Funktionsfähigkeit – Essen, Übungen zum Bewegungsumfang der Hände, An- und Auskleiden, Eigenlagerung, Transfers

Messinstrumente :
Caregiver Burden Scale [Skala zur Belastung pflegender Angehöriger] : wird zur Messung der Belastung pflegender Angehöriger durch die Pflege verwendet. Es handelt sich um eine Skala mit 29 Punkten zur Messung der empfundenen Belastung pflegender Angehöriger, die sich um ältere Menschen mit seniler Demenz kümmern. [83].
Goal Attainment Scale [Zielerreichungsskala] (siehe A) : verringerte Abhängigkeit bei ADLs; toleriert die Zeit, welche sitzend im Stuhl verbracht wird.

Interdisziplinär :
Krankenpflege, Logopäde zur Beurteilung des Schluckens, Atemtherapeut, Ergotherapie, Zusammenarbeit mit einem ergotherapeutischen Spezialisten : Ausstattung hinsichtlich Sitzlagerung und Heben.

Behandlungsmöglichkeiten

• Überprüfung der Beurteilung der Benutzung der Hände und des Sturzrisikos
• Erstellen eines Lagerungsschemas für Patienten mit eingeschränkter aktiver Beweglichkeit
• Muskuloskeletale Neuanpassung und Förderung von effizienteren Bewegungsmustern [81].

Möglichkeiten sind :

- Dehnungen, sofern angebracht
- Übungen für die aktive und passive Bewegungsfreiheit
- Lagerung (im Hinblick auf 24 Stunden)
- Einsatz von Schienen
- Kräftigung
- Spezielle Übungen für die Rumpfstabilität

• Einschätzung einer angemessenen der Sitzlagerung ; Beurteilung des Rollstuhls
• Beurteilung der Atemfunktion, falls erforderlich [82]
• Schulung pflegender Angehöriger über Aspirationsgefahr
• Anpassung bei jeder Körperhaltung [81]

F. RESPIRATORISCHE STÖRUNGEN

Beschreibung : Beeinträchtigte Atemfunktion und -kapazität; begrenzte Ausdauer was zu Einschränkungen bei funktionellen Aktivitäten und zu einem erhöhten Infektionsrisiko führen kann. / **Stadium :** Mitte/Spät

Anzeichen und Symptome/ Hauptprobleme und mögliche Probleme

Teilnahme :
Teilnahme an sozialen Aktivitäten, z.B. Einkaufen, Familienaktivitäten
Teilnahme an körperlichen Aktivitäten

Aktivitäten :
Verminderte körperliche Belastbarkeit ; eingeschränkte Fähigkeit zur Ausführung von Aktivitäten des täglichen Lebens, Gehen

Beeinträchtigungen :
- Kurzatmigkeit bei Belastung oder in Ruhe
- Verminderte körperliche Belastungsfähigkeit
- Erfolgloses Abhusten
- Einbehalten des Sekrets
- Erhöhte Atemarbeit
- Zyanose
- Verminderte Sauerstoffsättigung
- Dystonie der Rumpfmuskulatur

Allgemeine Ziele

- Optimierung der Atemfunktion für funktionelle Aufgaben
- Optimierung der Herz-Atem-Funktion
- Aufrechterhalten eines PCF ≥ 270 l/min bei Wohlbefinden; PCF ≥160 l/min bei Krankheitsgefühl bei Erkältung/Atemwegsinfektion [84]
- Optimieren des Abhustens von Sekret

Messinstrumente :
Borg-Dyspnoe-Skala/MRC-Dyspnoe-Skala (Australian Lung Foundation [Australische Lungenstiftung])
6MWT: (siehe A)
Maximaler Hustenstoß (Peak cough flow – PCF) [84]
Auskultation/Beobachtung/Sättigungsmonitor
Forcierte Vitalkapazität

Interdisziplinär :
Logopädische Behandlung [89], Krankenpflege, Atemtherapeut, Pulmonologe

Behandlungsmöglichkeiten

- funktionelle Übungen
- Lagerung, um Kurzatmigkeit entgegenzuwirken [85]
- Atemübungen; maximale Insufflation/Exsufflation; glossopharyngeale Atmung [84, 86]
- Techniken zur Reinigung der Atemwege
- Lagerungsmanagement [88]
- Entspannung
- Beratung bezüglich geeigneter Gehhilfen, z.B. Gehwagen/Rollator
- Training mit Herz-Kreislauf-Übungen [86]

G. BEHANDLUNG IM ENDSTADIUM

Beschreibung : Einschränkungen des aktiven und passiven Bewegungsradius und schlechte Kontrolle von Bewegungen die gehen unmöglich macht; wichtig für die meisten Aktivitäten des täglichen Lebens; Schwierigkeiten, eine aufrechte Sitzposition beizubehalten / **Stadium :** Spät

Anzeichen und Symptome/ Hauptprobleme und mögliche Probleme	Allgemeine Ziele
Teilnahme : Vollständige Abhängigkeit bei funktionellen Fertigkeiten; soziale Isolierung Aktivitäten : Gehunfähigkeit; abhängig bei den meisten Aktivitäten des täglichen Lebens; Schwierigkeiten, eine aufrechte Sitzposition beizubehalten Beeinträchtigungen : • Eingeschränkte willkürliche Kontrolle von Extremitäten und Rumpf • Chorea und/oder Rigor • Einschränkungen der passiven Bewegungsfreiheit • Risiko für Aspiration/Atemwegsinfektion • Risiko für Druckulzera; Schmerzen aufgrund von Lagerung, Druckulzera oder Kontrakturen • Schwierigkeiten oder Unfähigkeit, zu kommunizieren • Depressive Stimmung oder Depression • Schmerzen	• Minimieren des Risikos für Aspiration/ Atemwegsinfektion • Minimieren des Risikos für Dekubiti • Förderung der Fähigkeit, eine aufrechte Sitzposition einzuhalten • Förderung eines optimalen Komforts im Bett • Aufrechterhaltung/ Steigerung der Bewegungsfreiheit • Aufrechterhaltung der gegenwärtigen Aktivitäten des Lebens • Unterstützung und Einweisung von Pflegepersonal und pflegenden Angehörigen • Falls erforderlich: Anbieten von Unterstützung zum Organisieren externer Hilfe (häusliche Krankenpflegedienste) oder Umzug in eine spezialisierte Einrichtung

Messinstrumente

Braden Risk Assessment Scale [Braden-Skala zur Risikoeinschätzung] : Hilfsmittel zur Einstufung des Risikos für Druckulzera [90]
National Pressure Ulcer Advisory Panel (NPUAP) – Stadieneinteilung von Druckulzera [91]; Beurteilung der Atemfunktion; Fähigkeit zum aufrechten Sitzen in einem angepassten Stuhl für eine angemessene Zeit ; Beurteilung der Bewegungsfreiheit der unteren und oberen Extremitäten mittels Goniometer; Schmerzmessung mit FACES-Schmerzskala [74]; Caregiver Burden Scale [Skala zur Belastung pflegender Angehöriger] [83], falls Patient zu Hause gepflegt wird..

Interdisziplinär :
Krankenpflege, Atemtherapie, Logopädie, Geistlicher für spirituelle Unterstützung, Psychologen für Trauerberatung, Ergotherapeut für Sitzlagerung, Sozialarbeiter für Patientenverfügungen, Vollmacht für Rechtsanwalt

Behandlungsmöglichkeiten

Lagerung [75]
• Bettlagerung – druckentlastende Matratzen und Polster zur optimalen Lagerung verwenden; Lagerungsschema im Bett verwenden, welches ein Lagewechsel fördert (Seit- und Rückenlagerung).
• Aufrechte Position – Beratung bezüglich geeignetem Stützstuhl. Wichtige Bestandteile sind gepolsterte Auflagen (zur Verhinderung von Verletzungen infolge von unwillkürlichen Bewegungen), einstellbarer Sitzwinkel, der das Einhalten eines geeigneten Hüftwinkels und Lagewechsel zur Druckentlastung erlaubt; geeignete Rumpf- und Kopfstützen; geeignete gepolsterte Fußstützen.
• Enge Zusammenarbeit mit Pflegepersonal / pflegenden Angehörigen zur Verbesserung der Verlegung, Essposition, Kommunikation, Waschen, An- und Auskleiden, sowie um möglichst viel Unabhängigkeit des Patienten in Bezug auf die Aktivitäten des täglichen Lebens zu bewahren. Beratung bezüglich Anzeichen von Aspiration.

Bewegungsfreiheit [75]– Erstellen eines Plans für Beweglichkeitsübungen, der täglich von Pflegepersonal, Hilfspersonal oder Familienmitgliedern durchzuführen ist. Regelmäßige Physiotherapiesitzungen sind ratsam.

Aktive Bewegung [75] – Falls möglich, zu aufrechtem Stehen mit Unterstützung anregen (Verwendung eines Stehtisches in Erwägung ziehen); Sitzen am Bettrand (mit Unterstützung); aktive Übungen im Bett, um Muskelschwund und Hautverletzungen vorzubeugen; Arbeiten mit den bestehenden Fähigkeiten zur Aufrechterhaltung der gegenwärtigen die Aktivitäten des täglichen Lebens.

Respiratorische Übungen (siehe Punkt F)

References

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, NortonBJ: 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,.Sills T, Anderson KE et al: Assessment of Day-to-Day Functioning in Prodromal and Early Huntington Disease. PLoS Curr. 3, RRN1262 (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, Spires 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, Tippett 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, Shephard 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, Siesling 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), 53-358 (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. Donkervoort M, Dekker J, Stehmann-Saris FC: Efficacy of strategy training in left hemisphere stroke patients with apraxia: a randomized clinical trial. Neuropsychological Rehabilitation, 11(5), 549-566 (2011).
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, Vareing 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, Kinebanian 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. Lemiere J, Decruyenaere M, Evers-Kiebooms G, Vandenbusche E, Dom R: Cognitive changes in patients with Huntington's disease (HD) and asymptomatic carriers of the HD mutation--a longitudinal follow-up study. Journal of Neurology, 251(8), 935-42 (2004).
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, Pirogovosky 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, Moskowtiz 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, Salmaso 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. Bylsma FW, Rothlind J, Hall MR, Folstein SE, Brandt J. Assessment of adaptive functioning in Huntington's disease. Mov Disord 1993;8 (2):183–190.
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

EUROPEAN HUNTINGTON'S DISEASE NETWORK

Huntington-Krankheit

Europäisches Netzwerk der Huntington-Krankheit Arbeitsgruppe Physiotherapie*

Bitte schicken Sie Ihre Kommentare, Vorschläge und Ihr Feedback an **Lori Quinn** QuinnL1@cardiff.ac.uk, oder wenden Sie sich an germany@euro-hd.net, wir werden Ihr Anliegen an die entsprechenden Stellen weiterleiten.
Für weitere Information über Physiotherapie und die Huntington Krankheit, gehen Sie bitte auf unsere Webseite : www.activehd.co.uk

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

***Herausgegeben** von Lori Quinn, EdD, PT und Monica Busse
Die ursprünglichen Fassungen dieses Dokuments wurden von einer Gruppe von Physiotherapeuten erstellt: Lori Quinn, Monica Busse, Hanan Khalil, Una Jones, Angela Hall, Sue Armstrong.
Weiterentwicklungen und Feldversuche wurden von Mitgliedern der EHDN Arbeitsgruppe Physiotherapie durchgeführt, mit speziellen Beiträgen von: 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 und Jessie van der Bent

Alle Informationen in dieser Broschüre unterliegen dem Europäischen Huntington Netzwerk Haftungsausschluss. Diesen finden Sie unter http://www.euro-hd.net/html/disclaimer.
– Bitte wenden Sie sich an einen Arzt für eine medizinische Beratung.
– Soweit nicht anders vermerkt, ist diese Broschüre lizenziert unter **Creative Commons Attribution-No Derivative Works 3.0 Unported License.**

Erste Version Juni 2013