EUROPEAN HUNTINGTON'S DISEASE NETWORK

ANBEFALTE RETNINGSLINJER FOR KLINISK FYSIOTERAPI

Huntingtons sykdom

Europeisk nettverk for Huntingtons sykdom (EHDN) Arbeidsgruppe i Fysioterapi

Strategi for klinisk gjennomføring

Personer med Huntingtons sykdom (HS) har en rekke fysiske, kognitive, psykologiske og sosiale behov over en lengre tidsperiode. En av vanskelighetene med å utvikle kliniske retningslinjer for sammensatte nevrodegenerative sykdommer, slik som HS, er variasjonen i de kliniske tegnene og symptomene. Å dele sykdommen inn i faser (tidlig fase, midtfase og sen fase) gir et generelt rammeverk for intervensjon. Innenfor hver fase er det et bredt spekter av potensielle problemer som kan påvirke den individuelles aktivitetsnivå. Dette gjør strukturеringen av en ensartet terapeutisk tilnærming vanskelig. Dette problemet er ikke unikt for HS og har blitt dokumentert i andre fysioterapi-pasientgrupper, spesielt ved korsrygg- og nakkeplager og hos pasienter med andre nevrologiske lidelser [1-3].

Kliniske retningslinjer er dokumenterte anbefalinger for klinisk praksis under spesifikke forhold [4, 5]. Tilgjengeligheten av kliniske retningslinjer gjør det lettere å gi lik behandling og standardisere praksis med mål om å bedre kvaliteten på behandlingen. Det er viktig for helsepersonell å kunne definere og dokumentere sine vurderinger og intervensjonsstrategier. Bruken av passende retningslinjer i praksis så vel som systematisk evaluering av mål, kan potensielt fremme evidensbasert behandling til glede for personen med HS.

Medlemmer av det Europeiske Huntington Nettverkets (EHDN) arbeidsgruppe i fysioterapi (PWG) ønsker å fremme en behandlingsbasert klassifikasjonstilnærming for gjøre det lettere å finne strategier for tiltak ved HS. Bruken av behandlingsbasert klassifikasjon kan bidra til å synliggjøre variasjonen av funksjonsnedsettelser og aktivitetsbegrensninger som ses hos personer med HS, samt skape en struktur for standardisert datainnsamling av tiltak og resultater. Håpet er at ved å lage underklassifiseringer av pasientenes funksjonsnedsettelser og problemer og å "matche" disse med passende tiltak, kan terapeuter bedre resultatene for sine pasienter. De følgende syv klassifikasjonene har blitt utviklet for bedre å kunne kategorisere pasienter med HS. Det er målet til PWG at disse behandlingsbaserte klassifikasjonene vil bidra til evaluering av aktuelle tiltak og fremme forskning innen behandling og tjenesteyting for personer med HS. På grunn av det sammensatte symptombildet ved HS er det behov for tverrfaglig kompetanse for at pasienten skal få optimal behandling. Klassifikasjonene har derfor en henvisning til ulike medlemmer av det tverrfaglige teamet.

Terapeuter bør gjennomgå tegn og symptomer under hver klassifisering for å avgjøre hvilke tiltak som bør iverksettes for hver enkelt pasient. Når klassifiseringen er bestemt bør terapeuter bruke den som en veiledning for å velge passende mål og tiltak. Disse klassifikasjonene er ikke laget for å erstatte uavhengig klinisk vurdering basert på hver enkelt pasients symptomer, men bør danne et rammeverk for mer standardisert behandling gjennom sykdomsforløpet.

Klassifikasjoner for fysioterapibehandling ved Huntingtons sykdom

Klassifikasjon	Beskrivelse	Stadium
A. Treningskapasitet og ytelsesevne	Ingen funksjonsnedsettelse eller spesielle begrensninger i funksjonsaktiviteter, mulige kognitive og/eller adferdsproblemer.	Pre-manifest/ tidlig
B. Planlegging og å gjøre oppgaver i rekkefølge (inkludert bradykinesi)	Apraksi eller nedsatt motorisk planlegging; nedsatt bevegelseshastighet og/eller endret evne til å generere kraft som resulterer i vanskeligheter og redusert hastighet i utøvelse av funksjonelle aktiviteter.	Tidlig- midtfase
C. Mobilitet, Balanse og Fallrisiko	Mobil for distanser i hjemmet og/eller nærmiljøet; nedsatt balansefunksjon, styrke eller tretthet som resulterer i bevegelsesrestriksjoner og økt fallrisiko.	Tidlig- midtfase
D. Sekundære forandringer og nedsatt almenntilstand	Muskelskjelett og/eller respirasjonsendringer som resulterer i nedsatt fysisk almenntilstand og påfølgende nedsatt deltagelse i dagliglivets aktiviteter eller i arbeidsmiljø.	Tidlig- midtfase
E. Unormal holdning [sitte- og liggestilling; manuell håndtering]	Uriktig holdningsmønster grunnet tilpasningsendringer, ufrivillig bevegelse, muskelsvakhet og dårlig koordinasjon som resulterer i begrensninger i funksjonell aktivitet i sittende posisjon.	Midtfase – sen fase
F. Nedsatt respirasjonsfunksjon	Nedsatt respirasjonsfunksjon og kapasitet; begrenset utholdenhet; svekket luftveisklarering som resulterer i restriksjoner i funksjonelle aktiviteter og risiko for infeksjon.	Midtfase – sen fase
G. Palliativ behandling	Redusert aktiv og passiv ROM (range of motion) og dårlig aktiv bevegelseskontroll som resulterer i vansker med forflytning; hjelpetrengende i de fleste ADL aktiviteter, problemer med å opprettholde en oppreist sittestilling.	Sen fase

A. TRENINGSKAPASITET OG YTELSESEVNE

Beskrivelse : Ingen funksjonsnedsettelse eller spesielle begrensninger i funksjonsaktiviteter; mulige kognitive og/eller adferdsproblemer / **Stadium :** Pre-manifestasjon/ tidlig

Tegn og symptomer/ nøkkelproblemer og potensielle problemer	Generelle mål
Deltagelse : Ingen problemer Aktiviteter : Ingen problemer Funksjonsnedsettelse : Ingen motoriske funksjonsnedsettelser. Potensielt : Kognitive og/eller adferdsproblemer; dårlig utholdenhet og begrenset fysisk aktivitet; mangel på motivasjon og/eller apati; angst og/eller depresjon [6,7]; søvnforstyrrelser, som kan forstyrre de overnevnte funksjonsproblemene.	Undervisning og rådgivning inkludert generelle helsefremmende strategier, henvisning til trening på resept, og målsetting for å bedre treningsytelsen. Undervisning for pasient og familie om viktigheten av tidlig intervensjon. I dyreforsøk på HS viste tidlig berikelse av miljøet (dvs.; trening) forsinkelse av sykdomsdebut og alvorlighetsgrad [8]. Økt fysisk aktivitet i mus med HS-genet har vært viktig for vellykkede resultat av sykdomsmodifiserende behandlinger som celletransplantasjon, stamcelleforskning og dopaminpåvirkning [9]. En tror at en aktiv livsstil kan forsinke sykdomsdebuten hos personer med HS [10] og redusere risikoen for andre nevrodegenerative sykdommer som Alzheimers sykdom [11] og Parkinsons sykdom [12]. I tillegg kan deltagelse i regelmessig mosjon føre til økt styrke, utholdenhet, treningstoleranse, funksjonalitet, mobilitet og humør.

Målemetoder :

PAR-Q (The Physical Activity Readiness Questionnaire) : En screeningmetode for å avgjøre om det er noen kontraindikasjoner for trening. Ved tvil om sikkerheten rundt å delta på trening bør fysioterapeuten henvise pasienten til fastlegen for vurdering [21].

IPAQ (International Physical Activity Questionnaire) : Et spørreskjema for å få informasjon om ukentlig aktivitetsnivå hjemme, på jobb og i fritiden. Det er pålitelig og valid for 18-65 år gamle friske voksne som en epidemiologisk måling. Det er ikke gyldig som et mål på forandring eller for å vurdere effekten av en intervensjon [22].

Aktivitetsmonitor : Et nyttig måleredskap for fysisk svekkelse (sett som nedsatt bevegelighet - hypokinesi) relatert til funksjonsevne ved HS. Kan også bli brukt for å vise forandring i aktivitetsnivå over tid [23-26].

Borg RPE (eller CR-10) skala : Et subjektivt mål på opplevd anstrengelse. Lar pasienter vurdere sin egen innsats under trening. Skalaen har blitt en standardmetode for å evaluere opplevd anstrengelse i mosjonstesting, trening og rehabilitering og har blitt validert mot objektive markører for treningsintensitet [27, 28].

Goal Attainment Scale (GAS) : Hjelper med å definere passende mål, kvantifisere prestasjon og med å vekte målene for å avspeile den personlige betydningen av målet for pasienten og/eller gi terapeuten en oppfatning av vanskeligheten av å oppnå et mål [29].

6 minutters gangtest (6MGT) for å måle utholdenhet og kardiovaskulært nivå [30]

Tverrfaglig :

Ernæring: Vurdering og styring av kaloriinntak, diettbehov og endringer i kostholdet i forbindelse med trening.
Psykologi: Vurdering og behandling av adferdsproblemer.
Ergoterapi: Vurdering og behandling av ADL- relaterte problemer.
Logopedi: Tydelig kommunikasjon av skriftlige treningsrutiner.

Behandlingsmuligheter

Testing av treningsnivå bør gjennomføres før trening foreskrives. Vurder å undervise om tretthet og planlegging av trening/intervensjon samt instruksjon om sikkerhet under trening.

Identifiser barrierer og ting som kan fremme igangsetting og vedlikeholding av et treningsprogram [13]. Teknikker, slik som adferdsmessig motivasjon kan brukes for å hjelpe pasienter med å identifisere barrierer/fasilitatorer og å finne strategier for å håndtere dem [14]. Å involvere en omsorgsperson/venn/ektefelle kan gjøre treningsprogrammet mer vellykket.

Trening i treningssenter kan være nyttige for de med fysisk kapasitet for det, så vel som folk med langvarige nevrologiske tilstander, så som Parkinsons sykdom [15]. Små kasusrapporter i HS [16,17] indikerer at med ordentlig støtte kan personer med HS nyte helsefordelene ved fysisk aktivitet. Fysioterapeuter rapporterer at tidlig henvisning for å etablere et forhold og fremme varige treningsrutiner er å foretrekke [18].

Trening i tidlige stadier av HS bør inkludere :

- Individuell målsetting og tilpassede hjemmetreningsprogram for å optimalisere tjenesteyting under et livslangt sykdomsforløp.
- Et fokus på oppgavespesifikke funksjonelle aktiviteter i treningsprogrammet
- Oppvarming og nedtrapping
- Nøye overvåking av vitale tegn: Dyspne, tretthet, blekhet, svimmelhet og spesifikke HS-relaterte tegn ved hvile, under og etter trening

Frekvens, intensitet, varighet og metode er avhengig av den individuelles treningsnivå, men fokus bør være på trening for både utholdenhet og styrke [19].

Utholdenhetstrening :

Frekvens 3–5-ganger i uken; intensitet: 65–85 % av maxpuls; 55–65 % av maxpuls for personer med nedsatt almenntilstand; Varighet: Minst 30 min trening kontinuerlig eller i intervaller daglig (minimum 10 min bolker samlet opp i løpet av dagen); Metode: Enhver aktivitet som den enkelte liker, som aktiviserer store muskelgrupper, som kan brukes kontinuerlig og er rytmisk og utholdene i sin natur (dvs. gange, jogging, svømming og sykling).

Styrketrening :

Frekvens og varighet: 8–12 repetisjoner per øvelse; et sett på 8–10 øvelser som inneholder store muskelgrupper 2–3-ganger i uken; Intensitet: 65–70 % av 1 rep max for overex og 75–80% av 1 rep max for underex; Metode: Styrketrening bør være progressiv og individuelt tilpasset.

Ideer til treningsprogram: Gange (tredemølle og utendørs), ergometersykling, ridning, styrketrening, balansetrening, stabilitetstrening, trening basert på videospill (Nintendo Wii, Dance Dance Revolution) [20]. Yoga, pilates, tai chi og avspenning er også anbefalt.

B. PLANLEGGING OG Å GJØRE OPPGAVER I REKKEFØLGE

Beskrivelse : Apraksi eller nedsatt motorisk planlegging; nedsatt bevegelseshastighet og/eller endret evne til å generere kraft som resulterer i vanskeligheter og redusert hastighet i utøvelse av funksjonelle aktiviteter / **Stadium :** Tidlig -midtfase

Tegn og symptomer/ nøkkelproblemer og potensielle problemer	Generelle mål
Deltagelse : Pasienter kan merke økt avhengighet i deres daglige liv og kan oppleve vansker med å gjennomføre tidligere automatiserte oppgaver slik som å reise seg fra en stol eller å gå. Aktiviteter : Vansker med og nedsatt hastighet i å utføre funksjonelle aktiviteter (kle på seg, bade, trappegange, innendørs/utendørs gange, ADL) Funksjonsnedsettelse : • Apraksi – nedsatt motorisk planlegging [31] • Bevegelseshastighet – nedsatt hastighet under utførelse av meningsfulle oppgaver • Kraftgenerering – Generell og/eller spesifikk muskelsvakhet; forsinket muskelresponstid • Oppmerksomhet om sikkerhet og innsikt i funksjonsproblemer	Utarbeidelse av individuelle pasientrettede mål som fokuserer på de spesielle funksjonsnedsettelsene til pasienten. Eksempler inkluderer: • Bedre evne til å utføre funksjonelle oppgaver • Øke hastighet i bevegelser • Øke sikkerhet

Målemetoder :

SF-36 : Et raskt og enkelt administrert målredskap for livskvalitet som ofte brukes ved HS; har dokumentert validitet og test-retest pålitelighet [35].

10 Meters gangtest : Brukt som et mål på ganghastighet [36].

Physical Performance Test (PPT) : Nyttig for å måle evne til å gjennomføre hverdagslige oppgaver inkludert bruk av bestikk, skrive, ta på/av en jakke, gange og trappegange.

Goal Attainment Scale : Se A for beskrivelse.

Timed Up & Go : [37] Deltageren instrueres til å reise seg fra en stol, gå tre meter, returnere til stolen og sette seg igjen. Tid på over 13,5 sek kan forutsi hvilke eldre som vil falle med 90 % nøyaktighet. TUG har blitt validert for HS [26, 37].

- TUG Manual: Fullfører TUG mens man bærer en full kopp med vann; en tidsdifferanse på > 4.5 sekunder mellom TUG og TUG Manual indikerer økt risiko for fremtidlige fall hos eldre.
- TUG Kognitiv [38] (ganghastighet, evne til å gjøre to ting samtidig) fullføre TUG mens man teller bakover fra et tilfeldig nummer mellom 20 og 100.

Four Square Step Test (4SST) : Deltagere tar et skritt forover, sidelengs og bakover over et lavt hinder (vanligvis stokker) i rekkefølge, et nyttig måleredskap for balanse, evne til å ta skritt og motorisk planlegging [39].

Apraksi test : Inneholder to undertester som vurderer evnen til å bruke et objekt eller mime og evnen til å imitere gester [40]

Timed Sit-to-Stand Test : Pasienter blir bedt om å reise seg opp og sette seg ned 5 ganger fra en stol (som når dem til fibulahodet) mens man tar tiden. Sit-to-stand test er vanlig brukt for å vurdere beinstyrke og balanse og har vist seg å være et pålitelig og valid måleredskap ved bruk på eldre voksne og andre pasientgrupper [41].

Tverrfaglig :

Ergoterapi: Problemløsning og strategier for å kunne gjennomføre aktiviteter i dagliglivet. Kompensasjonsstrategier for problemer med øyebevegelser [42] og tidlige kognitive funksjonsfall. Logopedi: Vurdering og hjelp til kommunikasjon (dysartri og apraksi i talen; påvirkning av kognitiv evne ved spesielle vansker i utøvende funksjon og i arbeidsminne av lingvistikk, språk og kommunikasjonsevner); Vurdering og hjelp til svelgfunksjon og dysfagi og sammenhenger med motorisk funksjon/planleggingsproblemer.

Behandlingsmuligheter

Trening for å planlegge og gjøre oppgaver i rekkefølge, kan inkludere :

- Trening i dagliglivets aktiviteter : Denne teknikken inkluderer interne (f. eks. pasienten lærer å verbalisere og sette i gang oppgaven på samme tid) eller eksterne (f.eks. når hjelpemidler brukes for å overkomme hindringer) kompensasjonsstrategier som gjør det mulig å gjennomføre en funksjonell oppgave [32]. For eksempel kan teknikkene ”spaced retrieval” og ”errorless learning” [33] brukes for å trene motoriske aktiviteter og ferdigheter.
- Sensorisk stimulering : Faste trykk og lett berøring påføres pasientens ekstremiteter; terapier som brukte multisensorisk stimuleringstilnærming fikk signifikant bedring i humør og stimulering sammenlignet med kontrollgruppen [34]
- Cuing : Å gi visuelle, verbale eller fysiske ledertråder (eksterne/interne) er med på å stimulere pasientenes oppmerksomhet slik at blir det lettere for pasienten å gjennomføre oppgaven.
- Lenking (forover eller bakover) : Oppgaven deles opp i delkomponenter. Ved bruk av bakoverlenking blir oppgaven fullført med hjelp av terapeuten bortsett fra den siste delkomponenten som pasienten gjør uten hjelp. Hvis dette går bra, blir flere steg introdusert i de videre forsøkene.

C. MOBILITET, BALANSE OG FALLRISIKO

Beskrivelse : Mobil for distanser i hjemmet og/eller nærmiljøet; nedsatt balansefunksjon, styrke eller tretthet som resulterer i bevegelsesrestriksjoner og økt fallrisiko / **Stadium :** Tidlig- midt fase

Tegn og symptomer/ nøkkelproblemer og potensielle problemer

Deltagelse :
- Frykt for å falle kan føre til mer uvillighet i å delta i aktiviteter i hjemmet, på arbeid og i nærmiljøet
- Vansker med å delta i aktiviteter (f.eks. sykling, løping, fotball, basketball) som krever balanse og bevegelighet

Aktiviteter :
- Vansker med å gå visse steder (f.eks. ulike underlag, åpne områder)
- Vansker med å gå baklengs eller sidelengs
- Vansker med å snu og å skifte retning
- Vansker med å komme inn i og ut av stoler og senger pga dårlig eksentrisk kontroll og nedsatt balanse
- Vansker med å gå mens man gjør kognitive oppgaver grunnet oppmerksomhetsvansker [43]
- Høy fallrisiko [26, 44]

Funksjonsnedsettelse :
- Bradykinesi [45]
- Dystoni: Affiserer trunkus (sideforskyving, ekstensjon), ankler/føtter (inversjon) [46]
- Chorea*/ rigiditet [47-49]
- Muskelsvakhet eller nedsatt kraftproduksjon [50]
- Nedsatt motorisk kontroll (f.eks. kraftregulering som fører til plutselig overdrevet bevegelsesendring, nedsatt eksentrisk motoriske kontroll)
- Nedsatt ekstremitetskontroll som fører til asymmetriske steg.
- Trøtthet/slitenhet og hvordan det kan føre til fall
- Balanseproblemer (økt svai i stående og under funksjonelle oppgaver i dagliglivet, nedsatt balansesvar på ytre forstyrrelser, vansker med tandemstående og gange) [16, 51, 52]
- Redusert gangfunksjon (økt variasjon i gangmønster nedsatt hastighet, stegbredde, steglengde) [53, 54]
- Endringer i kognisjon/adferd inkludert ikke å gjenkjenne egne begrensninger og dermed opptre uforsvarlig grunnet impulsivitet, problemer med å gjøre flere ting samtidig/ oppmerksomhetsproblemer [44, 55, 56]
- Nedsatt romfølelse som fører til at personer med HS kan gå inn i vegger eller bord [57]
- Visuelle forstyrrelser som problemer med sakkadiske og ugjevne øyebevegelser kan påvirke balansen og gange [58].

Generelle mål

- Bedre mobilitet (øke uavhengighet; øke hastighet; øke gangdistanse)
- Redusere fallrisiko eller faktiske fall**
- Opprettholde uavhengig mobilitet inkludert forflytninger og gange så lenge som mulig
- Redusere frykt for å falle hvilket i seg selv kan føre til inaktivitet.

Målemetoder :
Funksjonell vurderingsseksjon i UHDRS: Består av to skalaer, "the Fuctional Capacity Scale" og "the Independence Scale", samt en sjekkliste av daglige oppgaver for vurdering av grunnleggende ADL og IADL. Den totale skåren på "the Functional Capacity Scale" rapporteres som "the total functional capacity (TFC) scores." "The Independence Scale" rangeres fra 0 til 100. Høyere skår indikerer bedre funksjon [65].
HD-ADL : Laget for å følge sykdommens progresjon. En total ADL skår blir kalkulert ved å summere verdiene av de fem områdene personlig stell, husarbeid, arbeid og penger, sosiale forhold og kommunikasjon. Validitet og reliabilitet har blitt demonstrert for personer med HS på de sytten delene om adaptiv funksjon. Skårene rangeres fra 0 (uavhengig) til 24 (maksimal funksjonsnedsettelse) [66]
SF 36 : Se B, **10m gangtest :** se B,
TUG : se B, 6MGT: se A
ABC skala : Måler selvtillit i forhold til å gjennomføre ulike daglige oppgaver; pasienten rangerer selv på skalaen [67]
Berg balanseskala : Måler balanse ved 14 deloppgaver; Skjæringsgrensen for fallrisiko ved HS er en skår på 40 [68, 69]
Tinetti Mobility and Gait Test : Måler grunnleggende balanse og gangevne [70,71]
Mål på gangtempo og plass : Bruk av GaitRite [72].
Fallhistorie
UHDRS motorisk seksjon [65]
Vurderinger av ulike apparater og utstyr som brukes under aktiviteter inkludert sikkerhet under bruk, innstillinger, passform og pasientens evne til å ta vare på apparatet eller utstyret.
Tverrfaglig : Sykepleie, Ergoterapi, nevropsykologi, nevrolog

*Se behandling av chorea
**Se "Policy on Falls and Mobility", EHDNs Arbeidsgruppe i fysioterapi

Behandlingsmuligheter

- Øvelser for funksjonsnedsettelsene : Styrke, generell kondisjon, utholdenhet, bevegelsestrening for å motvirke effektene av dystoni, koordinasjonsøvelser, strategier for å gjenkjenne når trøtthet kan øke risikoen for fall [58, 59]
- Balansetrening for å opprettholde postural kontroll under ulike oppgaver og i ulike settinger
  - Trene stegstrategier i alle retninger, med hastighet og nøyaktighet, for å kompensere for ytre forstyrrelser
  - Øve på aktiviteter som krever automatikk (f.eks. kaste ball) for å fremkalle endringer i kroppsholdning og å trene raske bevegelser
  - Øke vanskelighet på aktiviteter ved å gå fra statiske til dynamiske aktiviteter, fra vid til smal understøttelsesflate, lavt til høyt tyngdepunkt, øke grad av frihet.
  - Oppgavespesifikk trening slik som forflytninger, rekke høyt og lavt, trappegange etc. for å trene balansekontroll under daglige aktiviteter
- Oppgavespesifikk trening i forhold til gange, ideelt sett i ulike settinger (dvs. utendørs; hindringer); ytre ledetråder [16, 59, 60]
  - Trene pasienter i å gå forover, bakover og sidelengs i forskjellig tempo og på forskjellig underlag
  - Bruke metronom [55, 61, 62], linjer i gulvet for å fremme initiering av steg, lengre steg, raskere hastighet og gangsymmetri
  - Strategier for hvordan komme seg opp fra gulvet etter fall
  - Oppmerksomhet på sikkerhet og å tilpasse seg omgivelsene (redusere rot, glatte overflater, løse tepper, dårlig belysning, skarpe eller knuselige objekter), møbler
  - Undervisning for familie/omsorgsperson for å sikre eller assistere under gange, hvis pasienten er utrygg med ganghjelpemidler kan menneskelig støtte som å holde personens arm være til hjelp [63]
- Hjelpemidler
  - Rullator med bremser når det vurderes som passende
  - Rullestol (langdistansemobilitet)
  - Vurdering av sko/ortopediske hjelpemidler (sko med ankelstøtte slik som høye joggesko eller støvler; hælsåle eller lateralsåle for ankeldystoni i inversjon/eversjon, ortose for ankeldystoni i dorsal/plantarfleksjon, spesiallagde innleggssåler for personer som bøyer i tærne under gange)
  - Beskyttelsesutstyr- hjelmer, albue/knebeskyttere til bruk for personer med HS med fallrisiko
- Kompenasjonsstrategier for kognitive funksjonstap og for vansker med å gjøre flere ting på en gang
  - Lære pasienter å fokusere oppmerksomheten på å opprettholde balansen før de gjør en oppgave som utfordrer balansen [64]
  - Øve på å gjøre to aktiviteter på en gang under forskjellige øvelser og i forskjellige situasjoner i de tidlige stadiene [55, 56]
  - Lære pasientene å dele opp vanskelige oppgaver i enklere deloppgaver og ta en oppgave om gangen i senere stadier

D. SEKUNDÆRE FORANDRINGER OG NEDSATT ALMENNTILSTAND

Beskrivelse : Muskelskjelett og/eller respirasjonsendringer som resulterer i nedsatt fysisk almenntilstand og påfølgende nedsatt deltagelse i dagliglivets aktiviteter eller i arbeidsmiljø /
Stadium : Tidlig - midtfase

Tegn og symptomer/ nøkkelproblemer og potensielle problemer

Deltagelse :
- Nedsatt fysisk funksjonsnivå
- Nedsatt deltagelse i ADL, sosialt eller i arbeidsmiljø

Aktivitet :
- Nedsatt daglig gange og fysisk aktivitetsnivå hos personer med HS sammenlignet med friske individer [24]
- Daglig gange er signifikant redusert hos personer med HS som falt ofte, sammenlignet med de som ikke falt [26]

Funksjonsnedsettelse :
- Forandringer i muskel/skjelett – tap av styrke og bevegelighet grunnet inaktivitet [50]
- Respirasjonsforandringer – nedsatt utholdenhet
- Kognitive problemer som hukommelsesvansker, tap av initiativ eller innsikt i problemer [43]
- Psykiske utfordringer som depresjon, apati, angst
- Vekttap grunnet en rekke faktorer kan føre til svakhet, tretthet [73]
- Smerter grunnet dystoni, ubalanse i muskulaturen, traumer fra fall eller at man har dunket borti ting, immobilitet [74]
- Balanse/ gangforstyrrelser som fører til fall (se C)

Generelle mål

- Hindre videre fysisk, kognitiv og psykisk forverring
- Bedre balansestrategier styrke og utholdenhet
- Motivere pasienter til å gjenvinne noe kontroll over livet sitt ved å velge en sunn livsstil
- Øke pasientens og omsorgspersonens oppmerksomhet om nytten av jevnlig trening og de skadelige effektene av inaktivitet
- Vektkontroll
- Smertebehandling

Målemetoder :
SF-36 (se A)
Berg balanseskala (se C)
6MGT (se A)
Mål for funksjonsnedsettelse : Aerob kapasitet under funksjonelle aktiviteter, eller under standardiserte treningstester (tidlige stadier), tegn og symptomer på kardiovaskulær funksjon og lungefunksjon som svar på trening eller økt aktivitet; vekt; Mini Mental State Examination (MMSE)[80], manuell muskeltesting eller håndholdt dynamometer for muskelstyrke, smerteskalaer (pain numerical rating scale, Pain Visual Analog scale (VAS), Wong-Baker FACES pain rating scale [74]); UHDRS Behavioral assessment section [65], goniometer, vurdering av stoppfølelse, fleksibilitetstest for vurdering av bevegelighet, respirasjonsfrekvens, rytme og mønster, auskultasjon av pustelyder, testing av hosteeffektivitet, testing av vitalkapasitet (VC) i liggende og sittende posisjon og forsert vitalkapasitet (FVC) for vurdering av respirasjon.

Tverrfaglig :
Ernæringsfysiolog, ergoterapeut, psykolog, personlige trenere

Behandlingsmuligheter

- Undervise pasient og omsorgsperson om fordelene ved trening for personer med HS og de negative konsekvensene av inaktivitet
- Starte et vedlikeholdsprogram for å forhindre sekundære forandringer og nedsatt almenntilstand [75, 76]
- Oppfordre personer med HS til å starte/gjenoppta trening og tilby treningsdagbok for å nedtegne framgang.
- Vurder formelle eller uformelle programmer: individuelt eller i grupper i regi av kommunen eller spesialisthelsetjenesten [60]; treningsvideo eller skriftlige instruksjoner med bilder for å øke gjennomføringsevnen for hjemmetrening
- Vurder ulike ganghjelpemidler og utstyr
- Behandle balanse og gangproblemer, frykt for å falle som kan ligge til grunn for aktivitetsbegrensninger [77]
- Undervise omsorgspersoner i strategier for å motivere (innlemme trening i den daglige rutinen, positiv forsterkning, delta i trening sammen med pasienten, velge fysiske aktiviteter som pasienten liker) og assistere deres kjære (f.eks. cuing, sikre, bruk av belte) under treningsprogrammet [78]
- Oppmuntre pasienter til å oppsøke miljøer som er fysiske og kognitivt stimulerende og fremme sosial samhandling
- Pusteøvelser for å opprettholde full respirasjonsfunksjon
- Undervise pasienten om viktigheten av riktig ernæring og å opprettholde en passende vekt
- Administrere smerte hensiktsmessig [79], øvelser for å opprettholde bevegelsesutslag, riktig posisjonering, beskyttelse mot skader, medisiner etc.

E. NEDSATT POSTURAL KONTROLL OG HOLDNING I SITTENDE

Beskrivelse : Uriktig holdningsmønster grunnet tilpasningsendringer, ufrivillig bevegelse, muskelsvakhet og nedsatt koordinasjon som fører til begrensninger i funksjonelle aktiviteter i sittende /**Stadium :** Midtfase – sen fase

Tegn og symptomer/ nøkkelproblemer og potensielle problemer

Deltagelse :
- Økt byrde på omsorgsperson
- Tilbaketrekning fra samfunnet

Aktivitet :
- Vansker med ADL inkludert vasking/ påkledning
- Vansker med spising og svelging
- Kan ikke sitte eller stå uten assistanse

Funksjonsnedsettelse :
- Uriktig posisjonering av kroppen
- Nedsatt bevegelighet (aktivt og passivt)
- Forandringer i bløtvev
- Endret understøttelsesflate som fører til :
  - Forandringer i dystoni/chorea
  - Dårlig balanse
  - Dårlig koordinert bevegelse
  - Trykkområder
  - Mulighet for fall og bløtvevsskade
  - Økt fare for respirasjonskomplikasjoner og aspirasjon

Generelle mål

- Forhindre eller begrense bløtvevsforandringer
- Minske risiko for infeksjon og skader på huden
- Maksimer uavhengighet i sittende og legge til rette for riktig posisjonering
- Maksimer funksjonelle evner – spising, kunne rekke etter ting, påkledning, posisjonering, forflytninger

Behandlingsmuligheter

- Vurdering av manuell hjelp og fallrisiko
- Innføre regime for endring av kroppsstilling hos pasienter med redusert aktiv bevegelighet.
- Posisjonering av kroppen og tilrettelegging av mer effektive bevegelsesmønstre[81]

Alternativer inkluderer :
- Tøyninger når det er passende
- Aktive og passive bevegelighetsøvelser
- Posisjonering (24 timers vurdering)
- Splinting
- Styrking
- Spesifikke øvelser for trunkusstabilitet

- Vurdere egnethet av sittefunksjon, evaluere rullestol
- Vurdere respirasjon når det er passende [82]
- Undervise omsorgsperson og pasient angående fare for aspirasjon
- Justere posisjon i forskjellige stillinger [81]
- Mestringsstrategier for å håndtere endringer i kroppen

Målemetoder :
Carergiver Burden Scale : Brukt for å vurdere hvor stor byrden er for omsorgspersoner. Består av en 29 punkts skala laget for å måle følelsen av byrde opplevd av omsorgspersoner til eldre personer med senil demens [83].
Goal Attainment Scale (se A) : redusert uavhengighet I ADL, tid som tolereres i stol.

Tverrfaglig :
Sykepleie, SALT for svelgvurdering, respirasjonsfysioterapeut, ergoterapeut, samarbeid med spesialergoterapeut for sittefunksjon og heis.

F. NEDSATT RESPIRASJONSFUNKSJON

Beskrivelse : Nedsatt respirasjonsfunksjon og kapasitet, begrenset utholdenhet, svekket luftveisklarering som resulterer i restriksjoner i funksjonelle aktiviteter og risiko for infeksjon /
Stadium : Midtfase – sen fase

Tegn og symptomer/ nøkkelproblemer og potensielle problemer	Generelle mål
Deltagelse : Begrensninger i sosiale aktiviteter som f.eks. shopping, familieaktiviteter Begrensninger i treningsaktiviteter **Aktivitet :** Nedsatt toleranse for trening, begrenset evne til å utføre ADL/ bevegelse **Funksjonsnedsettelse :** • Kortpustet ved anstrengelse eller ved hvile • Nedsatt treningskapasitet • Nedsatt hosteevne • Problemer med klarering av sekreter • Økt arbeid med å puste • Cyanose • Nedsatt oksygenmetning • Dystoni av trunkusmuskulatur	• Optimalisere respirasjonsfunksjon for funksjonelle aktiviteter • Optimalisere hjerte- og lungefunksjon • Opprettholde PCF (peak cough flow) på ≥ 270 L/min når pasientene er i form, PCF ≥160 L/min når pasienten er i dårlig form grunnet forkjølelse/respirasjonsinfeksjon [84]

Behandlingsmuligheter

- Funksjonell trening
- Posisjonering for å håndtere andpustenhet [85]
- Pusteøvelser; maksimalisere innpust/utpust; glossofaryngeal pust [84, 86]
- Teknikker for luftveisklarering [87]
- Styring av holdning [88]
- Avslapning
- Vurdering av passende ganghjelpemidler f.eks. prekestol/rullator
- Kondisjonstrening [86]

Målemetoder :
Borg breathlessness/MRC scale breathlessness scale (Australian Lung Foundation)
6MGT : (se A)
Peak cough flow (PCF) [84]
Auskultasjon/observasjon/overvåkning av oksygenmetning
Forsert vitalkapasitet

Tverrfaglig :
SALT [89], sykepleie, respirasjonsterapi, lungelege

G. PALLIATIV BEHANDLING

Beskrivelse : Aktive og passive bevegelsesinnskrenkninger og dårlig aktiv bevegelseskontroll som resulterer i vansker med forflytning, hjelpetrengende i de fleste ADL aktiviteter, problemer med å opprettholde en oppreist sittestilling / **Stadium :** Sen fase

Tegn og symptomer/ nøkkelproblemer og potensielle problemer	Generelle mål
Deltagelse : Fullstendig avhengig av hjelp i funksjonelle ferdigheter, sosial isolasjon. Aktiviteter : Kan ikke forflytte seg, hjelpetrengende i de fleste ADL aktiviteter, vansker med å opprettholde en oppreist sittestilling Funksjonsnedsettelse : • Begrenset kontroll over viljestyrte bevegelser i ekstremiteter/trunkus • Chorea og/eller rigiditet • Begrenset passiv bevegelighet • Risiko for respirasjonsinfeksjon/ aspirasjon • Risiko for trykksår, smerter på grunn av posisjonering, trykksår eller kontrakturer • Vansker med/ umulighet for kommunikasjon • Nedstemt humør eller depresjon • Smerte	• Minske risiko for respirasjonsinfeksjon/ aspirasjon • Minske risiko for liggesår • Fremme evne til å opprettholde oppreist sittestilling • Fremme optimal liggekomfort • Opprettholde/øke bevegelsesutslag • Opprettholde eksisterende ADL • Støtte og veilede pleiepersonell og omsorgspersoner • Hvis nødvendig: Organiser ekstern hjelp (hjemmesykepleie) eller hjelp til å flytte til spesialisert institusjon.

Målemetoder :
Braden Skala (BS) : Graderingsverktøy for vurdering av risiko for trykksår [90]
National Pressure Ulcer Advisory Panel (NPUAP) : Stadier av trykksår [91], vurdering av respirasjonsfunksjon, evne til å sitte oppreist i tilpasset stol for en tilmålt tidsperiode, vurdering av bevegelsesutslag i underex/overex ved bruk av goniometer, smertevurdering med FACES smerteskala [74],
Caregiver burden scale [83] : Belastning på pårørende hvis pasienten fortsatt bor hjemme

Tverrfaglig :
Sykepleie, respirasjonsterapi, SALT, prest for åndelig støtte, psykolog for sorgterapi, ergoterapi for sittefunksjon, sosionom for livstestamentet og fullmakter

Behandlingsmuligheter

Posisjonering [75]
• I seng - bruk av trykkavlastende madrasser og puter for å optimalisere posisjonering, posisjoneringstimeplan for å fremme endring av stilling (sideliggende og ryggliggende)
• Oppreist – vurdering av passende stol med god støtte: Nøkkelfunksjoner inkluderer polstret støtte (for å avverge skade sekundært etter ufrivillige bevegelser), tiltefunksjon for å opprettholde passende hoftevinkel og tillate forandring i posisjon for trykkavlastning, adekvat trunkus og hodestøtte, riktig polstret fotstøtte.
• Nært samarbeid med pleiepersonell/ omsorgsperson for å bedre forflytninger, spisestilling, kommunikasjon, vasking og påkledning og opprettholde det som måtte være av uavhengighet i ADL. Gi råd i forhold til tegn på aspirasjon.

Bevegelsesutslag [75] - Lage en øvelsesplan for bevegelsesutslag som kan utføres daglig av pleiepersonell, hjelpere eller familie. Jevnlig fysioterapi er å anbefale.

Aktive bevegelser [75] - Oppmuntre til å komme opp i stående (hvis mulig) med støtte (vurder bruk av ståbord), sittende på kanten av sengen (med støtte), aktive øvelser i seng for å unngå muskelsvinn og avverge nedbrytning, bruke eksisterende evner for å opprettholde gjenværende ADL.

Respirasjon (se F)

Referanser

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

Huntingtons sykdom

Europeisk nettverk for Huntingtons sykdom (EHDN) Arbeidsgruppe i Fysioterapi*

Kommentarer, forslag eller annen feedback kan sendes til Lori Quinn, QuinnL1@cardiff.ac.uk
For ytterligere informasjon om fysioterapi og Huntingtons sykdom, gå til vår hjemmeside : www.activehd.co.hd (på engelsk).

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

Takk til :
*Redigert av Lori Quinn, EdD, PT og Monica Busse.
Første versjon ble utarbeidet av en gruppe fysioterapeuter: Lori Quinn, Monica Busse, Hanan Khalil, Una Jones, Angela Hall, Sue Armstrong.
Påfølgende utarbeidelse og gjennomføring ble fullført av medlemmer av EHDNs arbeidsgruppe i fysioterapi, med spesifikke bidrag fra: Karin Bunning, Maggie Broad, Katy DeBono, Camilla Ekwall, Hanne Fossmo, Nora Friz, Karen Jones, Una Jones, Deb Kegelmeyer, Hanan Khalil, Anne Kloos, Rodolfo Vera, Alexander Schuler og Jessie van der Bent.
Oversatt til norsk av Hanne Fossmo.

Informasjonen i denne brosjyren er underlagt EHDNs Liability Disclaimer som kan finnes på http://www.euro-hd.net/html/disclaimer.
- Vennligst konsulter en lege for medisinsk rådgivning.
- Med mindre noe annet er angitt så er dette arbeidet lisensiert under **Creative Commons Attribution - No Derivative Works 3.0 Unported License.**

Første versjon juni 2013