

# Documento de Guia para Fisioterapeutas

# Guía Fisioterapéutica

## **Objetivo de la guía**

Los objetivos de esta guía son:

- ❖ Proveer, donde sea posible, basado en evidencia científica un documento para informar el óptimo, manejo individualizado terapéutico para gente con HD.
- ❖ Proveer un marco escrito para el manejo de los fisioterapeutas de gente con HD, para permitir un cuidado uniforme internacional.
- ❖ Para resaltar la evidencia científica de la práctica fisioterapéutica con gente con HD, evaluando la eficiencia de la intervención de las estrategias presentadas en la intervención en la literatura para permitir a los practicantes tomar una decisión informada con relación al cuidado del paciente.
- ❖ Para resaltar las áreas, donde las áreas corrientemente tienen falta de evidencia científica para informar investigaciones futuras.

## **Grupo Objetivo de profesionales**

Esta guía de notas ha sido escrita para proveer información para todos los fisioterapeutas que entran en contacto con gente con HD. Debido a la complejidad de esta enfermedad, es beneficioso tener algún entrenamiento en esta área antes de tratar a la gente con HD. Como es una condición rara, los fisioterapeutas pueden no haber tenido la oportunidad de construir una experiencia y conocimiento; este documento puede por lo tanto proveer un punto de comienzo para aquellos nuevos que trabajen en estas condiciones. Este documento también será útil para los que practican los cuidados de la salud y los médicos que requieren una revisión del rol del fisioterapeuta para la gente con HD para asegurar que ocurra en el debido tiempo y forma.

## **Producción de las notas de esta guía**

Esta guía de notas ha sido creada a través de una combinación de evidencia científica disponible y consenso de expertos. Para descubrir la evidencia relevante, se empleó un acercamiento sistemático de recolección de literatura. Esto implicó un criterio de inclusión/exclusión, utilizando términos de búsqueda, combinando palabras clave y analizando abstractos para producir artículos relevantes (ver Apéndice 1 para revisión estratégica de literatura y resumen de artículos). La evidencia científica disponible ha sido resumida, donde fuera relevante, a lo largo de este documento. Dada la falta de evidencia científica, las recomendaciones fueron también formuladas basadas en el consenso de expertos de EHDN Grupo de trabajo de fisioterapeutas (PWG). Siguiendo la finalización de un documento borrador, el documento de guía fue distribuido a todos los miembros de PWG y otros cuidadores profesionales en el cuidado de la salud interesados. Las correcciones al documento se hicieron en base a sus comentarios. En una segunda etapa del desarrollo, las secciones de guía del documento fueron revisadas en detalle por subgrupos de 2-3 miembros de PWG. El documento final continúa en progreso, plantea revisar y actualizar el documento con nueva investigación disponible.

## **Revisión**

### **Patofisiología del HD**

HD es una enfermedad familiar neurodegenerativa, que tiene una herencia autosómica dominante (Quarrell 2009; Quarrell & Cook 2004). Cada descendiente de un padre afectado tiene un 50% de posibilidad de heredar la mutación del gen y desarrollar la enfermedad. El gen del HD, conocido como IT-15 está localizado en el cromosoma cuatro (Rosenblatt y al.2000). En HD, el gen está expandido debido a un incremento en el número de repeticiones del CAG (36 repeticiones o más) (Quarrell 2009).

Debido a un exceso de las unidades de glutamina, hay una producción anormal de Huntingtina. Esto da como resultado un mal funcionamiento celular y eventualmente la muerte de la célula del medio centro espinoso de las neuronas del cerebro. Las células neuronales pierden con el HD ocurre primariamente dentro de los núcleos caudados y el putamen del ganglio basal, un área conocida en la participación integral de las funciones motoras. La degeneración también se nota en la corteza y en el tálamo. (Quarrell 2009). Estos cambios resultan en problemas motores, cognitivos y signos psiquiátricos vistos en gente con HD (Tabla 1).

**Tabla 1 – Signos comunes y síntomas de HD a través de las etapas de la enfermedad (Rosenblatt y al. 2000, Kirkwood y al. 2001)**

Signos y Síntomas	Pre-Manifestaciones	Estadios tempranos	Estadios medios	Últimos estadios
Motores	Suaves cambios en el andar	Suave corea  Decrecimiento de rápidos movimientos alternativos  Incremento en el estiramiento reflejo de los músculos  Movimientos anormales extraoculares	Corea, distonía  Rigidez y espasticidad  Movimientos voluntarios anormales  Decrecimiento de la coordinación Dificultad para sostener cosas Déficits de balanceo/Caídas Disfagia/Disartia	Bradikinesia  Rigidez y espasticidad  Severos movimientos voluntarios anormales  Disartia Disfagia Incontinencia
Cognitivos	Dificultad con tareas de pensamiento complejo	Suaves problemas con el planeamiento, secuencia, organización y priorización de tareas.	Declinación intelectual  Pérdida de memoria  Problemas conceptuales  Falta de visión interior  Dificultad con tareas simultáneas	Demencia global
Psiquiátrico	Depresión Agresión Irritabilidad	Tristeza Depresión Irritabilidad	Apatía Perseveración Impulsividad  Comportamiento antisocial y suicida Paranoia  Falsas ilusiones o alucinaciones	Delirio

## Epidemiología

Una revisión de la epidemiología del HD ha revelado una prevalencia en Europa entre 4-9 por 100.000 habitantes (Harper 1992). La edad promedio de comienzo se reportó como 40.87 años y la edad promedio de diagnóstico 44.4 años (Morrison y al. 1995). El comienzo sintomático es más probable que ocurra entre los 30-60 años (Morrison y al. 1995; Ramos Arroyo y al. 2005). Sin embargo, se reconoce que la gente puede ser sintomática en cualquier momento entre los 1-80 años (Walker 2007), con estudios que reportan 7-10% de casos ocurriendo antes de la tercera década de vida (Morrison y al. 1995; Naarding y al. 2001) (HD juvenil), y entre 10-37% de los casos ocurriendo después de los 59 años (Morrison y al. 1995) (comienzo tardío). La prevalencia de la enfermedad parece ser mínimamente mayor en mujeres que en hombres (Ramos Arroyo y al. 2005; Morrison y al. 1995). El número promedio de nuevos casos por año, ha sido recientemente estimado en 4.7 por millón por año (Ramos Arroyo y al. 2005). La duración media de la enfermedad es 17 años desde el diagnóstico hasta el fallecimiento, aunque esto puede variar grandemente de 2 a 40 años (Naarding y al. 2001).

## Curso Natural

HD está dividido en aproximadamente 4 estadios, pre-manifestación, temprana, media y tardía.

Pre-manifestación es definida como un tiempo antes del comienzo de los síntomas físicos de HD, aunque un paciente haya tenido un test positivo, confirmando que va a tener la enfermedad. Una vez que los pacientes se vuelven sintomáticos, ellos se clasifican típicamente en estadios tempranos, medios y tardíos, basados en su Capacidad Total de Funcionamiento (TFC) puntaje (Shoulson & Fahn 1979) (ver Tabla 2). El TFC provee una medida gruesa del comportamiento general en 5 diferentes categorías. Estado I corresponde al estadio temprano del HD, Estado II-III, estadio medio del HD, y Estados IV-V estadios últimos de HD

Estadio de la enfermedad y puntaje TFC asociado	Categoría de TFC				
	Ocupación	Finanzas	Actividades domésticas	Actividades de la vida diaria	Nivel de cuidado
<b>Estado I</b> TFC 11-13	Normal 3	Normal 3	Normal 2	Normal 3	Normal 3
<b>Estado II</b> TFC 7-10	Reducida capacidad para trabajo normal 2	Pequeña asistencia 2	Normal 2	Normal 3	Hogar 3
<b>Estado III</b> TFC 3-6	Trabajo marginal solamente 1	Asistencia mayor 1	Deterioro 1	Mínimo deterioro 2	Hogar 3
<b>Estado IV</b> TFC 1-2	Incapaz 0	Incapaz 0	Incapaz 0	Tareas groseras solamente 1	Hogar facilidades de cuidado crónico 1
<b>Estado IV</b> TFC 0	Incapaz 0	Incapaz 0	Incapaz 0	Cuidado total 0	Todo el tiempo cuidado especial 0

## Pre-manifestación

Una persona que tiene un test desfavorable de la mutación del HD, pero que aún no ha desarrollado ningún signo clínico de HD (como movimientos involuntarios) es considerado como pre-manifestación

(o pre-sintomático). En HD la etapa de pre-manifestación puede ser considerada indicativa de alguna disfunción neuronal aunque no indicativo de muerte celular (Figura 1). El deterioro cognitivo es lento y puede aparecer al inicio durante tareas de pensamiento complejo (Rosenblatt y al 2000). Los cambios emocionales y en la personalidad pueden también hacerse evidentes a través de agresión no característica, irritabilidad y depresión (Rosenblatt 2007 a, b). Los cambios en la marcha observados en individuos con premanifestación incluye el decrecimiento en la velocidad y el largo del paso, incrementando al doble el tiempo de soporte; incrementando la variabilidad del largo del paso y el tiempo de pisada comparado con controles (Rao y al. 2008)

## **Estadio temprano**

El comienzo de los signos de HD es insidioso, con un no único signo o síntoma, y es a menudo dependiente de la sensibilidad del testeo para su evaluación. El diagnóstico clínico del HD, típicamente hecho por un neurólogo, está corrientemente definido por la presencia de signos motores. Mientras que otros síntomas, como conductuales o psiquiátrico, pueden ocurrir previos al desarrollo de signos motores, los signos motores son considerados como los más confiables para el diagnóstico. Estos signos motores incluyen movimientos involuntarios menores (corea), impersistencia motora, bradykinesia (lentitud de movimientos), déficits en saccades voluntarias, y anormalidades del paso. (Aubeeluck & Wilson 2008; Ward y al. 1997). Adicionalmente a estos disfuncionamientos motores, la gente en los estadios tempranos de la enfermedad puede tener problemas para planificar, organizarse, armar secuencias y priorizar sus actividades diarias y se quejarán que ellos “justo llegan a hacer las cosas”. La tristeza, depresión, e irritabilidad son amenudo experimentados en este estadio (Kirkwood y al. 2001). Durante los estadios tempranos, la gente permanece relativamente funcional e independiente, reteniendo sus habilidades para trabajar y conducir (Rosenblatt y al. 2000).

El comienzo juvenil difiere del comienzo del adulto, en los movimientos voluntarios anormales, rigidez y espasticidad pueden manifestarse temprano en la enfermedad con mas probabilidad que mas tarde, y los individuos tienen mas myoclonus (breves sacudidas violentas tomando un grupo de musculos), y aproximadamente un 30% tiene convulsiones (Quarrell & Brewer; Rosenblatt y al. 2000).

## **Estadio Medio**

Durante los estadios medios de HD, los movimientos involuntarios como la corea se incrementan, posturas distónicas (torticolis, opithotous, y arqueado de los pies) pueden estar presentes y tareas voluntarias motoras pueden llegar a ser difíciles (Aubeeluck & Wilson 2008) La gente puede tener déficits en el andar y en el equilibrio, incluyendo el incremento en la variabilidad de los parámetros del paso (tiempo del paso y largo, doble tiempo de soporte) (Rao y al. 2008; Hausdorff y al. 1998), que resulta en caídas frecuentes (Busse y al. 2009). Los factores contribuyentes pueden incluir bradykinesia del paso, variabilidad en el paso y corea, como signos cognitivos y temas conductuales (Grimbergen y al. 2008). La gente puede frecuentemente dejar caer objetos que están sosteniendo en sus manos debido a impersistencia motora. Aprendizaje de habilidades motoras también a menudo se pierden en este estadio, resultando en dificultades para aprender nuevas tareas o secuencias (Heindel y al. 1988).

## **Ultimo estadio (TFC Estados IV y V)**

En los estados avanzados de HD, continúan progresando los problemas motores, que limitan severamente la movilidad. Corea y movimientos distónicos pueden incrementarse más, pero esos movimientos anormales involuntarios, están a menudo tapados por síntomas parkisonianos (bradykinesia, rigidez) (Aubeeluck & Wilson 2008; Rosenblatt y al. 2000). Se pueden deteriorar más las funciones de deglución y la gente puede continuar perdiendo peso. La dificultad en el habla puede traer problemas de comunicación, y el deterioro cognitivo y psiquiátrico puede continuar, pero se cree que los pacientes mantienen cierto grado de comprensión (Rosenblatt y al. 2000). En este estadio, el déficit cognitivo progresa a un grado global de demencia. Delirio, un cambio anormal en el nivel de conciencia de la persona, puede ocurrir por la medicación o problemas médicos como la deshidratación e infecciones. En este estadio la mayoría de la gente requerirá asistencia en la mayoría de los aspectos del diario vivir, quedando completamente a la responsabilidad de un cuidador (Rosenblatt y al 2000). A

pesar de la severidad del desorden neurológico, la causa primera de fallecimiento por HD es a menudo la neumonía y las lastimaduras en la cabeza (Sorensen y Fenger 1992).

## Manejo de drogas

La medicación puede ser dirigida al comportamiento o movimientos síntomas asociados con HD. Es importante para el fisioterapeuta saber que medicación tiene el paciente para que sepan los efectos colaterales que pueden traer que pueden afectar su evaluación o intervención.

La medicación utilizada para el manejo de los síntomas se suman en la Tabla 1 abajo. Pueden generalmente agruparse en cuatro clases principales: anticoreicos, antipsicóticos, antidepresivos y antiepilépticos. Esta tabla se provee solo como información y deliberadamente no se dan los dosajes; es superior al objetivo de la práctica de la fisio terapia involucrarse en el manejo de las drogas. Cualquier tema con la administración de las drogas debe ser dirigido al neurólogo o el clínico responsable para el manejo médico del paciente.

Clase de droga (acción principal)	Subclase de droga	Ejemplo de medicación	Efectos colaterales potenciales
Anticoreico	Neurolépticos y antipsicóticos atípicos	Tiapride (Tiapridex, Synthelaba) Fluphenazine (Prolixin) Risperidona (Risperdal) Olanzapine (Ziprexa) Pimozide (Orap) Geodon (Ziprasidone)	Somnolencia, apatía, síntomas extrapiramidales, distonía, akathisia (falta de descanso), hipotensión, confusión, dolor de cabeza, insomnio, constipación, boca seca, aumento de peso, disquinesia tardía
	Benzodiazepines	Clonazepan (Klonopin); Diazepan (Valium); Temazepan (Restoril)	Sedación, ataxia, apatía, negación, rechazo, fatiga
	Dopamina Agente depletor	Tetrabenazina (Nitoman)	Hipotensión, somnolencia, depresión, disturbios gastro-intestinales, síntomas extrapiramidales
Antipsicóticos		Olanzapine (Zyprexa)	Somnolencia, apatía, akathisia (falta de descanso), hipotensión.
		Haloperidol (Haldol)	Somnolencia, apatía, síntomas extrapiramidales, distonía, akathisia, hipotensión, constipación, boca seca, suba de peso, disquinesia tardía.
		Risperidona (Risperdal)	Perturbaciones del sueño, agitación, ansiedad, falta de descanso, dolor de cabeza
		Fluphenazine (Prolixin)	Sedación, síntomas extrapiramidales, distonía, akathisia, hipotensión, constipación, boca seca, suba de peso.
Antidepresivos	Selectivo Serotonin Re-uptake Inhibidores (SSRI)	Fluoxetine (Prozac) Sertraline (Zoloft) Paroxetine (Paxil) Citalopram (Celexa)	Insomnio, diarrea, rastros gastrointestinales, falta de descanso, pérdida de peso, boca seca, ansiedad, dolor de cabeza
	Tricíclicos	Nortriptylino (Pamellar) Amitriptyline (Elavil)	Insomnio, diarrea, trastornos gastrointestinales, falta de descanso, pérdida de peso, boca seca, ansiedad, dolor de cabeza.
Antiepilépticos		Valproato (Depakote) Topiramate (Topamax) Carbamezapine (Tegretol)	Náuseas, vómitos, suba o pérdida de peso, efectos cognitivos, temblor y elevado nivel de enzimas.

## Rol del Fisioterapeuta y los potenciales beneficios de la fisioterapia

La fisioterapia es reconocida como un profesión para el cuidado de la salud, que utiliza “acercamientos físicos para promover, mantener y restaurar el buen estado, físico, psicológico y social” (Chartered Society of Phisioteraphy 2002). El fisioterapeuta apunta a promover la calidad de vida e independencia incentivando la actividad y dando soporte con actividades funcionales (Royal Dutch Society for

Physical Therapy, 2004) La fisioterapia también enfoca la seguridad y las intervenciones pueden apuntar a la prevención de caídas (Royal Dutch Society for Physical Therapy, 2004)

El rol benéfico de la fisioterapia dentro de los desórdenes de los ganglios basales ha sido previamente ilustrado con la enfermedad de Parkinson (PD), con dos recientes revisiones sistemáticas, reportando que la fisioterapia puede mejorar múltiples factores incluyendo el funcionamiento físico, la calidad de vida relacionada con la salud. (HR-Qol), fuerza, equilibrio y paso (Goodwin et al. 2008; Kwakkel et al. 2007). La literatura en soporte de la fisioterapia para gente con HD es menos clara. Dos revisiones han notado que hay poca cantidad de evidencia soportando la fisioterapia para el HD. Esto está de alguna forma ensombrecido por el poco rigor metodológico, muestras de pequeño tamaño, un criterio poco claro de selección, resultando en una potencial heterogeneidad en los grupos participantes, y falta de seguimiento (Bilney y al. 2003b; Busse y Rosser 2007). Hay sin embargo un cuerpo creciente de literatura soportando el uso de la fisioterapia en el HD. Por ejemplo, una evaluación antes-después con una muestra de 40 con un intenso programa de rehabilitación de 6 sesiones por semana demostró una mejora motora después de un período de dos años (Zinziet al. 2007). Más aún, descubrimientos positivos en estudios enriquecidos medioambientalmente en ratones proveyeron algún soporte para las bases de fisioterapia para la gente con HD. Las ratas con HD, puestas en un medioambiente que proveía estimulación física, mental y social, tenían una progresión más lenta de la enfermedad y mantenían por más tiempo sus funciones motoras (Dobrossy & Dunnet 2005<sup>a</sup>; Hockly et al. 2002). Basados en estos estudios y en la racionalidad biológica, hay espacio para continuar explorando el uso de la fisioterapia dentro del manejo con gente con HD. Aún se requieren profundos estudios de eficacia. En el interim, estas notas de guía, que proveen un marco escrito para el manejo del fisioterapeuta de gente con HD, espera proveer de uniformidad internacional del cuidado que permite a los practicantes tomar una decisión informada para el cuidado del paciente.

## Evaluación fisioterapéutica

### *Visión General*

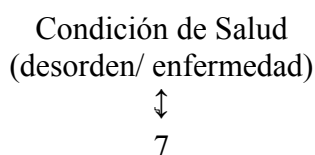
Los componentes importantes de una evaluación fisioterapéutica para gente con HD incluye evaluaciones descriptivas (principalmente describiendo la naturaleza de los problemas al nivel de participación, actividad y estructura del cuerpo y función), y evaluaciones discriminativas (ej. Distinguiendo función “normal” de “anormal”). El último es muy importante para gente en estadios pre-sintomáticos. La evaluación también es importante en términos de proveer medidas de línea de base para futuras comparaciones (ver Sección 4: Medidas resultantes para discusión para medidas evaluatorias relevantes)

La EHDN-PWG recomienda usar la Clasificación Internacional de Funcionamiento, dashabilidades y Salud (ICF) (WHO 2001) para estructurar la evaluación de un paciente (ver Fig. 3). Hemos incorporado terminología soportada por la Guía Práctica para Físico Terapistas (American Physical Therapy Association 1999) para describir el proceso de evaluación.

Nosotros proveemos un marco de evaluación para conducir las evaluaciones de pacientes con HD siguiendo el marco ICF. En la evaluación (Sección 3), discutimos a) Razón para referencial b) Historia Social y Restricciones de Participación y c) Limitación en Actividades Funcionales y d) Desbalances en las estructuras corporales y funciones. En el planeamiento del tratamiento (Sección 4), nos referimos a a) valoración b) objetivos y c) plan de cuidado.

Este marco de evaluación para conducir las evaluaciones para gente con HD siguiendo el modelo ICF, y es adoptado por trabajo de Quinn y Gordon (2003). Este marco describe aspectos de la salud de una persona y el bienestar relacionado con la salud en término de Restricción de Participación, Limitaciones y Actividades Funcionales, y mal funcionamiento en la estructura del cuerpo y la función. Las especificaciones de cada componente son descriptas en mayor detalle abajo.

Figura 3 – Clasificación internacional de Funcionamiento, deshabilidad y salud (ICF)



Función del cuerpo y estructura  
(disfuncionamiento)

Actividades  
(Limitación)

Participación  
(Restricción)

Factores ambientales

Factores Personales

La ICF más adelante toma en consideración el factor del contexto (ambos medioambiente y personal), el cual impacta en y da forma a la vida de una persona, y nota como esto alimenta la función del cuerpo / estructura, actividades y sección participativa. El ICF puede ser utilizado como un modelo para un examen subjetivo y físico para asegurarse que tiene lugar una aseveración holística.

Para lectura adicional en procedimientos de aseveración fisioterapéuticos, por favor vea Susan Edwards (2002) *Neurological Physiotherapy; A problema solving approach*, 2° edición, Elsevier; Darcy Ann Umphred (2007), *Neurological Rehabilitation*, 5° edición, Mosby; o Susan B. O'Sullivan, Thomas J. Schmitz (1994) *Physical Rehabilitation: Assesment and Treatment*, 3° edición, F.A Davis.

## **Marco para conducir la Evaluación Fisioterapéutica en HD**

Este marco está estructurado para incluir aquellas áreas que nosotros recomendamos evaluar en la mayoría de la gente con HD, y que debe ser documentado en un informe de evaluación. Nosotros también hemos provisto una guía específica de procedimientos de evaluación no comúnmente usados en las evaluaciones fisioterapéuticas generales (ej. Evaluación de distonía). Como resultado hay medidas estandarizadas que pueden ser útiles para gente con HD que se describen en las secciones siguientes (3.3).

## **Referencia**

En esta sección, el terapeuta obtiene información para el diagnóstico del paciente e historia médica. Esto debería incluir la fecha del diagnóstico, confirmación del test de diagnóstico, y razones para referenciar a este estado. Esta sección también incluye medicaciones corrientes que pueden incluir historia familiar. Los componentes específicos pueden incluir:

- ✓ Información demográfica y del paciente.
- ✓ Condición actual: razones que llevan al paciente a requerir los servicios del fisioterapeuta, intervenciones terapéuticas actuales y anteriores, estado actual de HD y edad de comienzo.
- ✓ Historia médica pasada: hospitalizaciones anteriores, cirugías, condiciones médicas y relacionadas con la salud pre-existentes; historia de la familia (si es pertinente al curso del tratamiento).
- ✓ Medicación: liste toda la medicación tomada para los síntomas del HD como para otras condiciones médicas.

*N.B. En especialidades multidisciplinarias clínica de HD, puede ser innecesario documentar toda esta información, si previamente fue documentado por otros miembros del equipo de manejo y si la información está accesible para el fisioterapeuta*

## **Historia Social y Restricciones en la participación**

El conocimiento de la historia permite al fisioterapeuta:

- ✓ Ganar información subjetiva sobre los problemas que presenta el paciente
- ✓ Ubica esta información en el contexto de su historia médica pasada y condiciones actuales.
- ✓ Documenta como sus actuales problemas puede afectar su habilidad para vivir independientemente y en sociedad.
- ✓ Dirigirse al paciente holísticamente

Esta sección de la evaluación ofrece la oportunidad de construir una relación de colaboración terapéutica, permitiendo al paciente expresar sus expectativas de fisioterapia, mientras que el Fisioterapeuta asegura que metas realistas se establecen sobre la base de las expectativas. Cabe señalar que el cuidador del paciente debe participar en esta parte de la evaluación sobre todo si el paciente tiene dificultades para comunicarse debido al deterioro cognitivo o físico.



Esta sección puede incluir en particular:

1. Condiciones del hogar, es decir las características del medio ambiente y la comunidad, situación familiar y de vida, los recursos de la familia y del cuidador, dispositivos y equipo (de asistencia, de adaptación, ortopédicos)
- 2-Empleo y situación laboral es decir situación laboral actual y requisitos de posición.
- 3-Estado de salud, estado funcional previo de atención propia y la administración del hogar, incluidas las actividades de la Vida Diaria (AVD), actividades instrumentales de la vida diaria (AIVD) y función física (patrones de sueño, días restringidos en cama).
- 4-Limitaciones ambientales, del hogar y del trabajo (trabajo / escuela)
- 5-Participación en actividades sociales y de ocio.
- 6-Percepción general de la salud / calidad de vida.
- 7-Función psicológica, es decir, memoria, capacidad de razonamiento, depresión, ansiedad.
- 8 –Riesgos de salud del comportamiento, es decir, los riesgos de fumar o del abuso de drogas
- 9-Nivel de aptitud física

## **Limitaciones en las Actividades Funcionales**

Para cada actividad funcional los terapeutas deben evaluar y documentar el nivel de la ayuda o la carga del cuidador necesarios para completar la tarea y también determinar el nivel de habilidades del paciente para completar tarea, la coherencia de la performance de la tarea, etc

En esta sección se pueden incluir cualquiera de los siguientes subtítulos o habilidades, como sea más apropiado:

1 - Autocuidado y manejo del hogar, incluyendo las actividades de la vida diaria (movilidad en la cama, vestirse, ir al baño, bañarse, comer, cocinar, preparar la comida y las actividades instrumentales de la vida diaria).

2 - Caminata y evaluación de la marcha: las personas con HD comienzan a exhibir deterioro en el caminar desde el principio de la enfermedad.

En las primeras etapas de la enfermedad el caminar es lento (bradykinetic) y los pacientes comienzan a mostrar una base ampliada de apoyo y una disminución en la longitud de la zancada. A menudo se presenta un paso desigual y muy variable longitud de zancada y la postura distónica del brazo y la pierna es común. Conforme avanza la enfermedad los pacientes se vuelven más lentos y más inestables, aumentando su riesgo de caídas.

Las deficiencias comunes que se detectan en la marcha son:

Ampliación de la base de apoyo

Desigualdad en el paso y en la longitud de zancada

Movimientos involuntarios (corea) de las piernas

Falta de coherencia en la forma de andar

Distonía (postura) de las extremidades superiores y el tronco, como la inversión del tobillo, la rotación externa del hombro y flexión del codo, rotación interna y extensión del hombro con extensión del codo, junto con flexión lateral y extensión del tronco

Movimientos no recíprocos del brazo.

Mayor tiempo de permanencia sobre el soporte de ambas extremidades.

Reacción alterada a las perturbaciones externas o internas.

Dificultad para desplazarse en entornos abiertos.

3- Riesgo de caídas: ya que los pacientes con HD se encuentran en riesgo de sufrir caídas debe llevarse a cabo una documentación de los mismos desde las primeras etapas de la enfermedad. Un historial de caídas debería incluir frecuencia, locación y momento del día en que ocurren, por ejemplo durante los pasados tres meses. Este tipo de evaluación es intrínsecamente subjetiva y depende del recuerdo del paciente y / o de los miembros de la familia. Durante el curso de una intervención los terapeutas pueden solicitar a los pacientes que mantengan un diario para registrar las posibles caídas o casi caídas. Como parte de una Evaluación de Riesgos los terapeutas podrían evaluar el ambiente doméstico determinar los

factores ambientales que pueden poner al paciente en mayor riesgo de sufrir caídas (felpudos, poca iluminación, etc.).

4- Otras habilidades funcionales:

a-Sentarse para pararse: los terapeutas deben evaluar la capacidad del paciente para realizar el movimiento de sentarse para pararse y pararse para sentarse, movimientos de una variedad de alturas y superficies. Las personas con HD tienden a tener dificultad con esta tarea con frecuencia usando sus manos para lograr mayor estabilidad. Los problemas con soporte para sentarse tienden a ser relacionados con un pobre control excéntrico y los pacientes tienden a caer en una silla sin controlar su movimiento descendente.

b-Tanto la movilidad como la comodidad en la cama debe ser evaluada. Los pacientes pueden tener dificultad para moverse fácilmente alrededor de la cama y para llegar a la orilla de la cama para ponerse de pie. La mayoría de los pacientes no tienen movimientos coreicos cuando están durmiendo, sin embargo todavía pueden estar inquietos por la noche.

c- Capacidad de permanecer: desde el principio de la enfermedad muchos pacientes tienen una tendencia a sentarse con la pelvis inclinada hacia atrás y soportan la mayor parte del peso de su sacro o zona de la columna lumbar. Conforme avanza la enfermedad los pacientes necesitarán cada vez más las sillas de apoyo o sillas de ruedas con el apoyo adecuado y el relleno para minimizar lesiones en caso de que un alto grado de corea está presente. Debe evaluarse el soporte, confort y facilidad de traslado del tipo de silla que habitualmente el paciente utiliza.

## Deficiencias en la Estructura y Función Corporal

Una revisión de los sistemas debe incluir la evaluación neuromuscular, musculoesquelética (postura, amplitud de movimiento, dolor y fuerza de los músculos) cardiorrespiratoria y cardiovascular con la documentación de los efectos asociados a las habilidades funcionales.

## Evaluación Neuromuscular

La evaluación de las alteraciones neuromusculares es importante para ayudar a los terapeutas a entender qué factores contribuyen con los problemas funcionales de un paciente. Es importante tener en cuenta que no todos los trastornos se relacionan directamente con las limitaciones que presenta la actividad. Por ejemplo, mientras que la mayoría de las personas con HD tienen corea normalmente no es el impedimento principal que contribuye a las dificultades de desplazamiento. La bradicinesia (lentitud extrema para la realización de los movimientos voluntarios) y los desordenes en el equilibrio pueden predecir mejor las dificultades.

La **distonía** se define como la postura anormal y sostenida de cualquier parte del cuerpo. Un terapeuta puede observar distonía cuando un paciente está sentado o de pie y en movimiento, tales como elevación del hombro, inversión del pie y supinación y la extensión del tronco. Algunas de las formas más comunes de distonía en pacientes con HD son la rotación interna del hombro, el puño cerrado sostenido, flexión de la rodilla y la excesiva inversión del pie.

**Corea** se define como un movimiento de retorcimiento involuntario. En las etapas tempranas del HD se observa típicamente en los músculos de los dedos, manos y cara. Mientras la enfermedad progresa puede observarse en todo el cuerpo, incluyendo las cuatro extremidades y el tronco. La severidad del corea se puede clasificar en la Escala Motora UHDRS la cual indica 0 para la ausencia de corea, 1 cuando es mínima ó intermitente, 2 media común o intermitente moderada, 3 moderada o común y 4 marcada o prolongada.

Los problemas de **equilibrio** ocurren en el estado temprano/medio de la enfermedad, el cual interfiere con la habilidad del paciente de caminar y mantener una posición erguida. El equilibrio se puede evaluar

midiendo el equilibrio proactivo ( habilidad de aproximación) y el reactivo (respuesta a perturbaciones externas). Escalas tales como la Escala de Equilibrio de Berg o la Evaluación de Equilibrio de Tinetti son útiles para cuantificar el grado de impedimento en el equilibrio y proveer una visión de la naturaleza de los impedimentos en el equilibrio. Las condiciones más comunes en las que los pacientes demuestran impedimentos en el equilibrio incluyen disminución en la base de soporte, erguirse y caminar en tándem, tareas duales, ojos cerrados y respuesta externa a perturbaciones (test de empuje por retroimpulsión).

**Visión:** las personas con HD tienen inconveniente en controlar los músculos extra oculares, en particular con los movimientos sacádicos de los ojos y los ejercicios suaves. Esto puede apreciarse en la primer etapa de la enfermedad. Los impedimentos en el campo visual pueden tener un alto impacto en el equilibrio y la habilidad para caminar, por eso el terapeuta debería tener un alto grado de conocimiento de la naturaleza de los problemas. Resultaría de mucha utilidad obtener información de la sección Motor del UHDRS, la cual evalúa los movimientos sacádicos horizontales y verticales así como los ejercicios suaves.

La **bradicinecia** se define como lentitud en los movimientos. Aunque las personas con HD parecieran estar en constante movimiento, sus movimientos volitivos subyacentes durante una tarea son más lentos que los controles sanos al tomar algo ó caminar. La bradicinecia puede evaluarse midiendo el tiempo en completar una tarea.

La **acinecia** se define como la iniciación tardía del movimiento y en estudios de investigación se evalúa midiendo el tiempo de reacción. En el entorno clínico resulta difícil evaluar cuantitativamente la acinesia, pero se puede notar retraso en el inicio del movimiento al desarrollar varias tareas.

## Evaluación Musculoesquelética

Postura y grados de movimiento: debería realizarse una evaluación de la postura y del grado de movimiento (ROM) al sentarse, ponerse de pié recostarse sobre la espalda de los pacientes en todos los estadios de la enfermedad. Se debería considerar el impacto de la postura y el grado de movimiento en funcionamiento, específicamente la postura durante el desarrollo de una tarea. Si la distonia es persistente causará un efecto en la postura del paciente y en su rango de movilidad. Aquellos pacientes con un alto grado de distonia deben ser evaluados cuidadosamente para determinar su limitación en los movimientos y el acortamiento de los músculos.

Uno de los temas más comunes en cuanto a la postura en pacientes con HD es el de resbalarse de la silla. Los pacientes tienden a adoptar una postura de cifosis torácica excesiva e inclinación de la pelvis al sentarse posiblemente como estrategia para incrementar su equilibrio cuando comienza a sentir limitaciones en el control de su postura y cuando el corea se torna más notorio. En las últimas instancias de la enfermedad los pacientes adoptarán frecuentemente una postura de flexión incrementada, lo que dificulta una sentada erguida al comer y también una posición erguida al estar de pié.

Fuerza: los individuos con HD tienen debilidad muscular en las extremidades más baja a la comparada con controles por ancianidad. Se desconoce si esto es un impedimento primario o secundario, pero puede tener un impacto significativo en el funcionamiento general del paciente. La fuerza puede ser clínicamente medida probando el músculo manualmente o por la observación de la fuerza durante el desarrollo de actividades como por ejemplo al subir escaleras o evidenciando desviación de la zancada al caminar.

Dolor: Las personas con HD pueden experimentar dolor cuya fuente es desconocida. De todas maneras la distonia o los desequilibrios musculares pueden causar dolor musculoesquelético. También si el corea es excesivo puede causar dolor cuando las personas se lastiman golpeándose brazos o piernas. Algunas personas pueden padecer dolor sin relación al HD como el causado por una espalda baja.

Cuando fuera posible los terapeutas deberían solicitar a sus pacientes que estimen su dolor en una escala del 0 al 10 (0 para cuando no sienten dolor, 10 para cuando sienten dolor muy agudo) y que describan la ubicación y tipo de dolor que sienten. A los pacientes en estado avanzado que pueden manifestar inconveniente en la utilización de la escala, se les recomienda la utilización de una escala de dolor por expresión facial como la escala de calificación de dolor de Wong-Baker.

Figura 4: La escala de Wong-Baker para calificación del dolor puede utilizarse en pacientes con HD en grados avanzados a fin de que puedan comunicar si sienten o no dolor. **(Ver imágenes en el adjunto)**

## **Evaluación Cardiorespiratoria y Cardiovascular**

Se debe realizar un monitoreo regular de la función respiratoria en pacientes con HD. Las pruebas de la función pulmonar pueden poner sobre relieve desordenes obstructivos o restrictivos del sistema respiratorio. Las mediciones de la capacidad vital en posición vertical y horizontal pueden identificar las debilidades del diafragma. El volumen expiratorio forzado en 1 segundo (FEV1), la capacidad vital forzada (FVC), el ratio entre FEV1 y FVC y la tasa pico de caudal expiratorio (PEFR) también deben ser considerador utilizando técnicas espirométricas estandarizadas.

Aunque la disnea no es un síntoma común en personas con enfermedades neurológicas puede resultar de utilidad monitorearla ya que puede indicar neumonía por aspiración, un evento común en pacientes con HD. Dos escalas para medir el grado de disnea del paciente son la escala MRC y la escala Borg modificada.

La escala médica de investigación de disnea (MRC) se puede utilizar para determinar el grado de falta de aliento. Si un paciente tiene un problema respiratorio se debería realizar una evaluación respiratoria específica, incluyendo disnea y utilizando una escala modificada de Borg la cual puede resultar más sensible que la MRC al cambio durante el periodo del episodio. También deben considerarse la efectividad al toser, cuando el paciente puede limpiar secreciones independientemente y los inconvenientes al tragar. Los patrones de respiración, los sonidos pulmonares y la capacidad de ejercitar deben ser evaluados objetivamente. También debe evaluarse la habilidad funcional relacionada a la resistencia cardiovascular y particularmente si se han detectado cambios en lo que el paciente puede realizar funcionalmente hablando. El test de un minuto de caminata de Enright el cual ha sido utilizado en pacientes mayores con condiciones cardiovasculares puede resultar una evaluación estandarizada efectiva de la habilidad general para caminar y de la resistencia cardiovascular.

## **Resultados**

### **Terminología de los resúmenes de medición**

Una medición del resumen fisioterapéutico es un test o escala que mide en forma confiable y precisa un atributo particular del paciente y la cual tiene la habilidad de ser influenciada por la intervención de la terapia física. Los resúmenes de las mediciones de las terapias físicas deberían ser suficientemente sensibles a los cambios en un determinado dominio a través del paso del tiempo. Esto es un reto para pacientes con enfermedades degenerativas como el HD ya que simplemente el no manifestar cambios o deterioro en la función es un logro. De todas maneras el uso de mediciones estandarizadas en personas con HD puede resultar de utilidad y los terapeutas deberían utilizar una o varias a fin de cuantificar los cambios en el nivel de participación del paciente, de las actividades funcionales y de sus impedimentos como resultado de la intervención fisioterapéutica. Es a través del uso consistente de tales mediciones que los terapeutas pueden comenzar a justificar los beneficios de la fisioterapia en pacientes con HD.

## **Selección**

Existen una gran variedad de rangos de mediciones de resultados dentro de la fisioterapia pero ninguno aplica de manera específica a pacientes con HD. Para más información al respecto los lectores deberían

acudir a libro de Al Fawcett “Principios de evaluaciones y mediciones de resultados para Terapeutas ocupacionales y Fisioterapeutas”.

Deben tomarse varias consideraciones importantes al seleccionar mediciones de resultados. En primer lugar, los terapeutas deben determinar qué aspecto tratan de medir. Sería de utilidad considerar herramientas de medición basadas en el modelo ICF (participación, actividad, impedimentos en las estructuras y funciones del cuerpo. Están terapeuta y paciente interesados en la habilidad y velocidad al caminar? O están quizás ambos más interesados en términos de trabajo funcional o en disminuir la carga del terapeuta? Los terapeutas deben seleccionar mediciones confiables y válidas. Se cuenta con muy poca investigación que valide el uso de mediciones en pacientes con HD. Se recomienda que los terapeutas utilicen investigaciones de otras enfermedades neurodegenerativas como el Parkinson para ayudarlos a elegir el test más apropiado. A continuación se suministrará definiciones de la terminología más comúnmente utilizada. En la próxima sección ofrecemos una lista de potenciales resúmenes de mediciones que pueden ser utilizados en pacientes con HD.

## **Terminología de los resúmenes de medición**

**Fiabilidad:** Es una medida de cuán uniformemente se puede repetir el test cuando es administrado en más de una ocasión ó por más de un evaluador, La confiabilidad es medida habitualmente por coeficientes de correlación intraclase (ICC). Una vez obtenidos estos coeficientes, los valores están susceptibles a sufrir variación con aumento en la tasa de valores, una variante es examinar la confiabilidad cruzando pruebas y nuevas pruebas o cruzando probadores computarizando el coeficiente de variación (CoV). También puede resultar valioso conducir un análisis de diferencias entre las dos (o más) medidas para evaluar si existen diferencias significativas (usando un ANOVA).

**Validez:** La validez de una prueba determina el punto hasta donde una prueba mide lo que fue designada a medir. Existen diferentes tipos de validez tales como validez predictiva (hace que la medición prediga un determinado resultado) y el criterio de validez (hace que la medición se correlacione con otras mediciones bien establecidas diseñadas para evaluar la misma construcción).

**Respuesta:** Es la habilidad de una prueba ó medición de capturar cambios a través del tiempo. Es la medición sensible a cambios mínimos relacionados con la intervención?

**Cambio mínimo detectable (MDC):** Es la cantidad de cambio que debe producirse en un puntaje para demostrar que el cambio no se debe solamente a error en la medición. Se calcula habitualmente utilizando el error estándar de medición (SEM). Este SEM representa cuánto puede variar una variable dentro del sujeto y la desviación estándar del puntaje de una sola persona que es testeada varias veces.

## **Mediciones de resultados relevantes**

Los siguientes son una serie de pruebas y mediciones recomendados como mediciones de resultados potenciales para ser utilizados por fisioterapeutas en pacientes con HD. Hemos categorizado tres pruebas y mediciones basados en niveles ICF: participación, actividades e impedimentos (en la estructura y función corporal). Cuando fue posible hemos provisto de confiabilidad y cambio mínimo detectable en adultos sanos o con PD u otros desordenes neurológicos debido a que no se detecta datos en pacientes con HD. Las versiones de estas mediciones pueden encontrarse en el Apendice2.

## **Restricciones en la participación**

Las restricciones en la participación de las mediciones pueden incluir la habilidad del cuidador, la habilidad de interactuar en sociedad, habilidad de preocuparse por uno mismo así como la calidad de vida.

**El formulario 36:** Es un cuestionario que mide la calidad de vida y el nivel de participación. Está compuesto de 36 preguntas divididas en 8 secciones. El formulario no puede re imprimirse pero sí obtenerse del sitio web EHDN (si Ud. es miembro puede acceder a los formularios de registraci3n y documentos desde [www.euro-hd.net](http://www.euro-hd.net)

**Fiabilidad:** - ICC  $\geq$  .80 (excepto para la subescala de funcionamiento social que es .70, en pacientes con PD).

**Cambio m3nimo detectable:** -19% - 45% (en pacientes con PD).

**El instrumento WHOQOL:** fue dise1ado por la Organizaci3n Mundial de la Salud para medir la calidad de vida a trav3s de par3metros tales como: salud f3sica y psicol3gica, relaciones sociales y ambiente. Se compone de 26 items que solicitan que el individuo asigne un puntaje a c3mo siente su salud dentro de una escala con variaciones del 1 al. Este instrumento ha sido validado en varios pa3ses y se puede encontrar en diferentes idiomas.

**Fiabilidad:** -ICC = .919 en mayores con depresi3n.

## Limitaciones en las actividades funcionales

**Prueba de la caminata de seis minutos:** Este test requiere que el paciente camine alrededor de un per3metro establecido por un total de 6 minutos. Permite el empleo de dispositivos de asistencia. Los pacientes son cronometrados y se graba la distancia caminada en los seis minutos. Se puede tomar el pulso al paciente antes y despu3s de completar la caminata.

**Fiabilidad:** - ICC = .96 (en pacientes con PD)

**Cambio m3nimo detectable:** .82 m (en pacientes con PD)

**Caminata de 10 minutos:** Se marca un 3rea de 14 m de caminata con 2 m ambos lados para comenzar y detenerse (aceleraci3n y desaceleraci3n). Se solicita a los pacientes que recorran la distancia a una velocidad c3moda. Solamente pueden participar en esta prueba si pueden desplazarse sin asistencia f3sica de ning3n tipo. Se graban la totalidad del tiempo y la cantidad de pasos realizados. As3 se puede calcular el promedio de la velocidad de la zancada (distancia/tiempo) y la cadencia (paso/minuto). Este test debe repetirse y promediar el puntaje.

**Fiabilidad:** -ICC = .87 (en pacientes con PD)

**Prueba de levantarse y andar (TUG):** para esta prueba el paciente debe levantarse de una silla, caminar 3 metros, voltear, caminar regresando a la silla y sentarse. Se toma el tiempo. No deben participar en esta prueba los pacientes que se movilizan con asistencia, pero pueden hacerlo si utilizan dispositivos de ayuda. Este test debe repetirse y promediar el puntaje.

**Fiabilidad:** -ICC = .85 (en pacientes con PD)

**Cambio m3nimo detectable:** -11 segundos (en pacientes con PD)

**Prueba de rendimiento f3sico (PPT):** Es una combinaci3n de 3tems imitando tareas b3sicas y complejas y se asigna puntaje al tiempo empleado en cumplir una tarea. Ese tiempo es luego relacionado a un puntaje categorico de 0 a 4 en el cual 4 representa a las personas 20% m3s r3pidas en completar una tarea, 1 representa aquellos 20% m3s lentos y 0 a los que no pudieron realizar la tarea. El puntaje m3ximo es 36. Los sujetos involucrados realizan una serie de 9 tareas estandarizadas y cronometradas tales como escribir una oraci3n, levantar un libro y ponerlo sobre un estante, levantar una moneda del suelo, una caminata de 50 pasos y subida de escaleras (a lo que se le da un puntaje dividido en 2 3tems: tiempo al subir una serie de escalones y contarlos). La confiabilidad y el cambio m3nimo detectable no se consideran.

**Índice de movilidad de Rivermead(RMI):** Es un simple test que consiste en 14 preguntas y 1 observación. Los ítems cubren un amplio abanico de actividades desde voltearse en la cama hasta correr. A los ítems se les asigna puntaje según sea capaz o incapaz el individuo de realizar las tareas descriptas (del 0 al 1) y el puntaje más alto refleja mejor movilidad.

**Índice de Cartel:** Es una escala de categorización 10 que evalúa el nivel de asistencia requerida para que el paciente pueda realizar las siguientes actividades: alimentarse, bañarse, afeitarse, usar los sanitarios, movilidad y escaleras.

**Fiabilidad:** -ICC  $\geq$  .8 (después de accidente cardiovascular).

**Cambio mínimo detectable:** -1.85 segundos (después de accidente cardiovascular).

**Escala de actividades de equilibrio de confianza (ABC):** Es un cuestionario diseñado para medir la confianza de una persona para desarrollar tareas sin perder el equilibrio o tornarse inestable.

**Fiabilidad:** -ICC = .94 (en pacientes con PD).

**Cambio mínimo detectable:** -13% (en pacientes con PD).

**Estado funcional / Grupo de estudio con Huntington (UHDRS):** Es un sistema de valoración empleado para cuantificar la severidad de la enfermedad de Huntington. Fue desarrollado como una escala de calificación clínica para evaluar cuatro dominios de desarrollo clínico y capacidad en individuos con HD: la función motor, la cognitiva, anormalidades en el comportamiento y capacidad funcional. Los puntajes se pueden calcular sumando las preguntas de cada sección. El dominio

de la capacidad funcional es una medida de auto informe del desarrollo en varios ADLs e IADLs. La investigación sobre la validez de la UHDRS indica que puede ser útil para el seguimiento de los cambios en las características clínicas de alta del HD a través del tiempo y parece ser adecuado para la administración repetida durante los estudios clínicos. La sección denominada Estado Funcional puede no tener suficiente especificidad o sensibilidad de los cambios relacionados a las intervenciones físicas, pero esto aún no se ha evaluado de forma sistemática.

**Fiabilidad:** no reportada.

## **Mediciones de las Funciones Corporales**

### **UHDRS motor (grupo de Estudio del Huntington, 1996)**

El UHDRS es un sistema de clasificación utilizado para cuantificar la gravedad del HD. Se desarrolló como una clasificación clínica para evaluar cuatro dominios de rendimiento clínico y la capacidad en los individuos con HD: la función motora, la función cognitiva, alteraciones del comportamiento y la capacidad funcional. Estas puntuaciones se pueden calcular sumando las diversas cuestiones de cada sección. En el ámbito de la función motora algunos sectores (como la corea y la distonía) requieren de la clasificación de cada extremidad, la cara, buco-oral-linguales y el tronco por separado. La investigación sobre la validez del UHDRS indica que puede ser útil para el seguimiento de los cambios en las características clínicas de alta definición a través del tiempo, y parece ser adecuado para la administración repetida durante los estudios clínicos. La sección motor no puede tener suficiente especificidad o sensibilidad de los cambios relacionados con las intervenciones de terapia física, pero esto aún no se ha evaluado de forma sistemática.

**Fiabilidad:** -ICC (coeficientes de correlación intraclase) = 0.94 para el puntaje motor total, 0.82 para el puntaje al corea y 0.62 para el puntaje a la distonía (en pacientes con HD) (grupo de Estudio del Huntington, 1996)

### **Escala de equilibrio de Berg (Berg et al.1992)**

Esta escala implica 14 sub-pruebas de las diversas actividades relacionadas con el control del equilibrio.. Las sub-pruebas incluyen posturas estáticas (por ejemplo, sentado, de pie) transiciones (sentarse para ponerse de pie, transferencia entre sillas) y posiciones difíciles (por ejemplo, de pie con los ojos cerrados). La calidad del desempeño se califica en una escala de cinco puntos. Esta prueba se administra entre 15-20 minutos.

**Fiabilidad:** -ICC menor a .90 (Enfermedad de Parkinson)

**Cambio mínimo detectado:** 5 puntos (Enfermedad de Parkinson)

### **Equilibrio y paso de Tinetti (Tinetti 1986)**

El Instrumento Tinetti para Equilibrio y Marcha fue diseñado inicialmente para determinar el riesgo de una persona mayor de caer. Se tarda unos cinco minutos. Se trata de una evaluación de dos partes que mide el desempeño en varias tareas que requieren equilibrio y proporciona una clasificación cuantitativa de desviaciones de la marcha.

**Fiabilidad:** -ICC (coeficientes de correlación intraclase) menor a .80 (en pacientes con PD) (Kegelmeyer et al.2007)

### **Índice de Dinámica de Marcha (Shumway-Cook et al.1997)**

El Índice de la Dinámica de la Marcha fue diseñado para evaluar la capacidad de una persona para modificar la marcha en respuesta a las cambiantes demandas de las tareas. Está indicado para su uso con pacientes ambulatorios con problemas de equilibrio.

**Fiabilidad:**- ICC (coeficientes de correlación intraclase) = .96 (en pacientes con ataques crónicos) (Jonsdottir y Cattaneo 2007)

**Fiabilidad:** -ICC = .983 (en sujetos con MS)(McConvey & Bennet 2005)

## ***Manejo y tratamiento fisioterapéutico***

### ***Definición de Meta***

Establecer los objetivos es un componente crítico de cualquier programa fisioterapéutico para las personas con HD. Las siguientes son pautas generales para el establecimiento de metas para las personas con HD:

Las metas fisiológicas deben ser funcionales y deben abordar problemas funcionales o restricciones en la participación que sean susceptibles de intervención fisioterapéutica.

Las metas deben focalizarse en resultados consensuados entre el paciente y el terapeuta, deben ser medibles y testeables.

Aunque el HD es una enfermedad degenerativa, es posible que los fisioterapeutas se fijen metas para mejorar la actividad funcional.

#### **Ejemplo 1:**

Un paciente con HD en la etapa intermedia puede consultar a un fisioterapeuta porque experimentó caídas o porque está sufriendo dificultad para caminar (al aire libre, en ambientes llenos de gente ó resistencia limitada)

Metas Posibles:

- 1) El paciente podrá caminar al aire libre por un periodo de 10 minutos (promedio de velocidad de marcha 1.1 m/segundo), con HR mayor a 100 bpm dentro de seis semanas.
- 2) El paciente caminará dentro de la casa con un andador, evitando obstáculos y sin caídas por 4 semanas.

#### **Ejemplo 2:**

Un paciente con HD en la etapa tardía puede tener dificultad para mantener una postura erguida al estar sentado para comer ó mirar televisión.

Metas Posibles:

- 1) El paciente se mantendrá en una posición erguida al estar sentado por 20 minutos mientras come por dos semanas.
- 2) El paciente se sentará confortablemente erguido por 30 minutos mientras mira TV por 3 semanas.

Las metas para disminuir la corea o la distonia no son reales para la fisioterapia. Más aún, la mejora de cualquier deterioro en pacientes con HD puede que no se traduzca en mejoras funcionales por lo cual los terapeutas deberían focalizarse en mejoras funcionales en vez de tratar de determinar la influencia que



diversas alteraciones tienen sobre las limitaciones de la actividad. Si bien es razonable que tales deficiencias se abordarán durante la intervención fisioterapéutica, el enfoque de fijación de objetivos debe centrarse en mejoras específicas de la realización de la actividad funcional.

## **4.2 Evaluación de la Fisioterapia**

La evaluación es el proceso de análisis de resultados de la evaluación fisioterapéutica. En la sección de evaluación de un informe de evaluación, el terapeuta escribe un párrafo de resumen que incluye lo siguiente:

Resumen del estado del paciente y el diagnóstico.

Resumen describiendo las limitaciones de la actividad del paciente, impedimentos claves que contribuyen a las limitaciones y restricciones en la participación o las posibles restricciones de participación que será el resultado de las limitaciones.

Declaración que resuma el potencial del paciente para beneficiarse de la fisioterapia y las razones que indican o no tratamiento de fisioterapia.

## **4.3 Plan de Atención**

El desarrollo y la documentación de un Plan de Atención de un paciente con HD deben incluir lo siguiente:

-Coordinación y comunicación: el terapeuta debe describir toda la coordinación o comunicación que debe tener lugar con otros profesionales, cuidadores o familiares para que el plan de fisioterapia pueda ser implementados. Esto también puede incluir referencias a otros profesionales.

-Instrucción relacionada con el paciente: esto debe incluir las instrucciones dadas al paciente o al médico y cualquier programa de planificación hogareña así como la educación paciente / cuidador.

-Intervenciones de procedimiento: esta sección debe describir los procedimientos específicos de fisioterapia que se llevará a cabo (por ejemplo, entrenamiento de la marcha, la formación Balanca, ejercicios de ROM, etc)

## **4.4 Un marco para la gestión de fisioterapia en personas con HD**

En términos de una estrategia general para las intervenciones de fisioterapia es importante considerar a las personas en todas las etapas de la enfermedad, incluidos los que tienen la mutación de HD, pero no muestran síntomas motores (pre manifiestos). Se sugiere además que la gestión de fisioterapia de las personas con HD debe ser modificado de acuerdo a los problemas individuales y para la etapa de la enfermedad. El marco presentado en la figura 5 proporciona un esquema para intervención de acuerdo a la etapa de la enfermedad y las alteraciones posibles. Es importante destacar que la fisioterapia debe ser parte de un equipo interdisciplinario que participa en el manejo de pacientes con HD a lo largo de la vida útil de su enfermedad. Estos profesionales incluyen genetistas, neurólogos, enfermeras, terapeutas ocupacionales, psicólogos, terapeutas del habla y del lenguaje y los trabajadores sociales, entre otros. Es fundamental que los terapeutas consideren la colaboración de estos profesionales y entiendan su papel como parte de un equipo interdisciplinario.

## **Referencia temprana a la fisioterapia**

Se recomienda una referencia temprana en la enfermedad (o incluso en la etapa pre-manifiesto) una opinión que apoya la práctica de fisioterapeutas en pacientes con HD y en otros trastornos de los ganglios basales como la enfermedad de Parkinson. Hay un apoyo creciente de la intervención temprana para las personas con HD, donde puede haber un impacto realizado sobre los procesos biológicos y poder influir en la historia natural de la enfermedad (ver Tabla 1 en página 3). Las primeras referencias a la fisioterapia para personas con HD pueden ser beneficiosas para las personas en un amplio número

de maneras. Permite a los médicos determinar una línea de base para el paciente, apoya el establecimiento de una relación terapéutica entre el paciente, el profesional y los cuidadores y asegura que las intervenciones tempranas ayudan a mantener la movilidad de los pacientes y la función motor en el mayor tiempo posible. Es importante señalar que en las primeras etapas los pacientes sólo pueden llegar a un acuerdo con su diagnóstico y podrían no estar dispuestos o preparados para aceptar los consejos o recomendaciones y pueden tener dificultades particulares para discutir lo que les depara el futuro. El fisioterapeuta debe ser muy sensible al estado emocional del paciente que a veces puede requerir avanzar más lentamente con un plan de intervención idealmente indicado.

**Tabla 5: Esquema Conceptual para la Intervención Fisioterapéutica:**

Estado de la Enfermedad de Huntington	Etapas pre-sintomática y temprana	Etapa Media	Etapa Tardía
---------------------------------------	-----------------------------------	-------------	--------------

Resultados de la Evaluación	Alteraciones mínimas Limitación funcional mínima	Aumento del número y severidad de las limitaciones Limitaciones funcionales mínimas/moderadas	Alteraciones numerosas Limitaciones funcionales severas
-----------------------------	---	--	--

Problemas relevantes según la etapa de la enfermedad	<b>Limitaciones:</b> -Corea -Equilibrio -Flexibilidad <b>Limitaciones funcionales:</b> -Problemas motores finos -Marcha inestable	<b>Limitaciones:</b> -Cambios en la postura -Equilibrio -Debilidad de los músculos estabilizadores -Distocia -Reducción en el rango de movimiento -Corea <b>Limitaciones funcionales:</b> -Seguridad al caminar	<b>Limitaciones:</b> -Cambios posturales -Dolor -Rotura de la piel -Limitaciones respiratorias: riesgo de neumonías <b>Limitaciones funcionales:</b> -Caídas -Problemas de movilidad
--	---	---	---

Estrategias procesales de intervención	<b>Preventivas:</b> -Desarrollar relación entre el paciente y el cuidador -Asesoramiento en actividad física apropiada -Prevención de caídas -Modificaciones recomendadas en el ambiente <b>Restaurativas:</b> -Entrenamiento del equilibrio, del equilibrio base, desarrollo de un programa de ejercicio consistente	<b>Preventivas:</b> -Prevención de caídas, preservación de la seguridad durante la actividad funcional <b>Restaurativas:</b> -Ejercicios activos o asistidos para mantener la movilidad, estabilidad de la base, rango de movimiento -Entrenamiento ambulatorio y programa de caminatas -Entrenamiento funcional para habilidades de la vida diaria: sentarse para ponerse de pie, transferencias en la cama. -Programa general de elongación -Ejercicios acuáticos <b>Compensatorias:</b> -Dispositivos de asistencia para la deambulación -Modificaciones ambientales en el hogar	<b>Restaurativas:</b> -Ejercicios de rango de movimiento y alineación postural -Fisioterapia en el pecho <b>Compensatorias:</b> -Sistema para mantener el confort y la postura al estar sentado
--	---	---	---

Principal objetivo de intervención fisioterapéutica	Retraso en la restricción de la movilidad	Mantener funciones y retardar mayor deterioro	Limitar el impacto de las complicaciones
---	---	---	--

## **Problemas específicos y potenciales estrategias de tratamiento**

El objetivo principal de la intervención fisioterapéutica cambiará a lo largo del curso de la enfermedad; las intervenciones procedimentadas serán inicialmente preventivas y se tornarán gradualmente restaurativas (ver Tabla 5). Hacia la etapa final las intervenciones fisioterapéuticas serán compensatorias y se propondrán limitar el impacto del deterioro y prevenir complicaciones asociadas.

Es importante que los fisioterapeutas consideren las repercusiones financieras de sus servicios a lo largo de la enfermedad. En lugar de esperar que cualquier organismo de financiación (gubernamental u otro) acepte intervención fisioterapéutica 2-3 veces a la semana durante la totalidad del el proceso de la enfermedad, los fisioterapeutas deben considerar ofrecer a los pacientes la posibilidad de consulta desde una etapa temprana y proporcionar una intervención más intensa cuando los cambios en el estado funcional lo garanticen.

Al determinar las posibles estrategias de tratamiento, es importante primero identificar el problema y su causa. Por ejemplo, los movimientos involuntarios podrían contribuir a problemas de equilibrio, pero al principio también puede ser un factor contribuyente. La evaluación precisa es esencial para el desarrollo de cualquier programa de tratamiento. Los diagnósticos basados en las limitaciones que pueden afectar la función incluyen: distonia, bradikinesia, corea moderada-severa, rigidez, limitaciones en la función respiratoria y fatiga. Es importante manejar los efectos secundarios de tales limitaciones. Por ejemplo, a los pacientes con corea se los puede proveer de equipo de protección y en pacientes con distonia se debe prevenir la pérdida del rango de movimiento. Pueden ocurrir los siguientes problemas funcionales: deterioro de las habilidades motores finas y de la destreza manual, deterioro de la postura sentado y de la habilidad para sentarse, deterioro en la movilidad y en la marcha., deterioro en el equilibrio y riesgo de sufrir caídas, reducida aptitud física cardiovascular y general. En general se piensa que la condición física juega un papel en (1) la motivación del paciente para mantenerse tan activo como sea posible y (2) su capacidad para hacer frente a las intervenciones de tratamiento más difícil.

Los pacientes que han llevado siempre una vida activa antes de la aparición tienden a hacerlo mejor, especialmente en las primeras etapas.

El impacto potencial de trastornos psiquiátricos y el estado cognitivo de un paciente no puede pasarse por alto. Los terapeutas deben considerar si un paciente tiene pérdida de memoria, depresión, agresión, trastorno obsesivo compulsivo o ansiedad por nombrar algunos, y estas alteraciones se deben tener en cuenta durante el diseño de cualquier plan de intervención.

## **Problemas específicos y potenciales estrategias de tratamiento**

En esta sección se describe las estrategias de intervención más comúnmente utilizadas en personas con HD. Cuando disponible se puede citar el apoyo de investigaciones relacionadas con estas intervenciones. Sin embargo, en muchos casos las intervenciones recomendadas se basan en la opinión de expertos y se debe reconsiderar en la medida que aparece nueva literatura.

### **Enteramiento del Equilibrio, Coordinación y Estabilidad**

Las intervenciones para la reconversión del equilibrio en personas con HD dependerá de las deficiencias neuronales, motores y sensoriales subyacentes que contribuyen a la inestabilidad postural y problemas de equilibrio. Las deficiencias de control postural están estrechamente vinculadas a anomalías en la marcha, por lo que las intervenciones para problemas en la marcha pueden afectar directa o indirectamente el equilibrio. En general, las intervenciones en el equilibrio deben centrarse en (1) la restauración de deficiencias subyacentes siempre que sea posible, (2) la prevención de las alteraciones secundarias que pueden afectar a la inestabilidad postural, (3) la facilitación de estrategias sensoriales y motores específicas de la tarea necesaria para satisfacer las demandas de control postural, y (4) practicar el mantenimiento del control postural en una variedad de tareas y ambientes. Las actividades de entrenamiento del equilibrio en general deben ser una tarea específica. Deben evaluarse y resolverse la progresión de una base de apoyo ancha a una más estrecha, el paso de actividades estáticas a dinámicas,

de un centro de gravedad bajo a uno alto y el incremento de libertad controlada para desarrollar una tarea específica. El principio fundamental es que la demanda de equilibrio para realizar una tarea específica debe ser evaluada y dirigida.

Además, un componente importante de la fisioterapia incluso desde las primeras etapas es enseñar a la gente a levantarse del suelo. Esto es particularmente importante si los pacientes están recibiendo un programa de ejercicios en su domicilio que requiere que también bajen al suelo. Incluso los pacientes con deterioro cognitivo pueden ser capaces de copiar una demostración de cómo hacerlo y repetirlo hasta que se convierta en un movimiento automático, incluso si no pueden hacer frente a conceptos más complejos, como el encadenamiento hacia atrás (Reed & Simpson 1996)

Cuando la restauración no es posible se necesitarán intervenciones compensatorias para hacer frente a las deficiencias sensoriales, visuales y motoras con el fin de promover la seguridad en el equilibrio. (Busse 2008). Debe llevarse a cabo un examen cuidadoso de la casa, el trabajo y el medio ambiente de la comunidad en la que el paciente funciona y realizar modificaciones en consecuencia. Además puede ser necesaria la prescripción de dispositivos de asistencia y equipamiento para adaptar el hogar. Los ejercicios para el fortalecimiento del equilibrio y de los músculos posturales deben comenzar en la etapa temprana de la enfermedad para mejorar la estabilidad postural y deben llevarse a cabo en lo posible en el entorno donde los problemas del individuo son más evidentes.

La gente debe aprender a preparar deliberadamente estrategias para mantener el equilibrio o a centrar su atención en mantener el equilibrio ante una tarea en la que el equilibrio se ve afectado. Se cree que estas estrategias permiten el uso de la corteza central del cerebro para regular la estabilidad, en vez de confiar en los mecanismos de los ganglios basales. (Bilney 2003). También se recomienda entrenar al paciente para enfrentar las perturbaciones haciendo énfasis en estrategias de velocidad y exactitud en el paso. Para hacer frente a la incapacidad del paciente para realizar varias tareas al mismo tiempo se deberían incluir intervenciones para que el paciente pueda realizar una tarea a la vez (Deval 2008). un componente beneficioso para el equilibrio de formación Un componente beneficioso es enseñar a las personas con alto riesgo de caídas a realizar actividades complejas en tareas simples y centrar su atención en la realización de cada tarea por separado, (Deval 2008). Además puede ser beneficioso hacer ejercicio que requiera respuestas automáticas, como atrapar una pelota, ya que mejora las respuestas posturales y el entrenamiento para avanzar más rápidamente. La fatiga también puede contribuir al riesgo de sufrir caídas; se debería proveer de estrategias a los pacientes con HD para ayudarles a identificar cuando la fatiga y los efectos asociados sobre el rendimiento de las actividades funcionales pueden aumentar su riesgo de sufrir caídas.

## **Entrenamiento Funcional**

Este es un componente crítico en cualquier plan de intervención para personas con HD. El mismo consiste en asistir con estrategias a personas con HD para mejorar directamente su habilidad para desempeñar tareas funcionales diarias tales como vestirse, bañarse, subir escaleras. etc. El entrenamiento funcional también incluye el uso de dispositivos e instrumentos así como la prevención ó reducción de lesiones (Busse 2008; Quinn & DalBello-Haas 2005; Quinn & Rao 2002). Es conveniente descubrir intereses o hobbies actuales del paciente ó aquellos anteriores a la manifestación de la enfermedad para utilizarlos como actividades dentro del programa de rehabilitación.

El entrenamiento en tareas específicas es particularmente apropiado para personas con desordenes en los movimientos (Bilney 2002; Dobrossy & Dunnet 2005). Se deberá procurar un entrenamiento centrado en tareas específicas particularmente en personas con desordenes motores (Bilney 2003) ya que una perturbación motora depende del contexto y se observa en tareas complejas bien aprendidas tales como caminar. La investigación en el aprendizaje motor sugiere que la práctica de tareas específicas es esencial para la mejora continua de habilidades funcionales Berham 2000, Dobrossy & Dunnet 2005). El modelo de intervención basado en tareas se diseña para promover la capacidad de aprender y es particularmente importante en personas con enfermedades neurológicas degenerativas.

Un modelo basado en tareas implica en primer lugar la determinación de aprender la tarea y en segundo lugar fijarse un objetivo apropiado para la realización de la habilidad (Berham 2000, Gentile 2000). Esto

implica el re-aprendizaje de una habilidad previamente aprendida tal como caminar, pero utilizando equipo de adaptación. Se debería considerar el nivel de rendimiento de las habilidades de una persona y la habilidad de ésta para aprender nuevas tareas ya sea de manera explícita ó implícita antes de diseñar un plan apropiado de intervención, el cual debiera incluir sesiones de práctica de estructuras para optimizar el aprendizaje, así como la estructuración del medio ambiente, obteniendo la mayor cantidad de información antes, durante y después del desempeño de las tareas.

Debido a que los impedimentos cognitivos también aumentan en número y severidad a medida que la enfermedad avanza se deberían incorporar estrategias compensatorias adicionales como el suministro de señales con objetivos dirigidos a través de señales, la enseñanza de habilidades utilizando comandos de un paso a la vez e impartir el tratamiento en un ambiente tranquilo, que facilite la concentración. La práctica debería realizarse a través de la repetición, permitiendo un tiempo razonable para que el paciente con HD comprenda que se requiere de él, con los puntos clave continuamente reforzados (Quinn & Dal Bello-Haas, 2005).

## **Entrenamiento del paso y la deambulaci3n**

El objetivo principal con personas con HD es mejorar su habilidad para caminar (velocidad, coordinaci3n, equilibrio, distancia ó simplemente continuar caminando durante el mayor lapso posible). El objetivo debiera centrarse en identificar aquellos aspectos de la marcha que se est3n limitando (Roo 2008) y luego dise1nar un plan de intervenci3n apuntado a mejorar o compensar las limitaciones en la marcha, y a proveer entrenamiento a personas con HD para que éstas logren alcanzar sus metas en la deambulaci3n. La influencia del ambiente donde se desarrolla la pr3ctica sobre el aprendizaje afecta directamente a los movimientos emergentes (Bassile& Rock 1995). Lo que mejor resultado brindar3 ser3 sin duda alguna estructurar la pr3ctica de las caminatas a ambientes reales en la vida del paciente.

A medida que la enfermedad avanza se podr3n implementar estrategias compensatorias tales como la utilizaci3n de se1ales sensoriales ó estrategias de atenci3n. Se recomienda la utilizaci3n de dispositivos de protecci3n tales como cascos y protectores para rodillas y codos (ver la secci3n Dispositivos de Asistencia a continuaci3n y el Ap3ndice 3). Seg3n la experiencia de algunos terapeutas, la asistencia del terapeuta/cuidador que camine al lado del paciente, sostenga su mano o su cintura ó camine detr3s suyo dando soporte a su pelvis puede resultar m3s segura que los dispositivos de seguridad. Los familiares/cuidadores mayores de edad ó con incluso con problemas de salud no podr3n proveer al paciente de este tipo de asistencia.

## **Ayuda para caminar**

Actualmente existe muy poca evidencia sobre cu3l ser3 el equipo m3s apropiado para personas con HD. Las dificultades para caminar o equilibrarse en personas con HD pueden resultar de sutiles cambios en la coordinaci3n, movimientos involuntarios y prolongadas contracciones musculares, y de la presencia de distonia (postura anormal). Estos cambios pueden provocar problemas al caminar dentro y fuera de la y en distancias extensas ó pueden incrementar el n3mero de ca3das ó accidentes provocando fracturas o lastimaduras. En la etapa inicial del HD no se requiere ayuda para caminar mientras que la condici3n progresa a la etapa intermedia la ayuda se transforma en m3s relevante.

Se recomienda el andador con ruedas giratorias para aquellos individuos que presentan dificultad para caminar ya que los provee de una buena estabilidad y el t3pico patr3n de marcha en personas con HD (Kloos 2009) Aquellos pacientes que puedan manejar los frenos pueden utilizarlos para frenar el movimiento. Los bastones resultan m3s peligrosos particularmente si los pacientes sufren de corea en los miembros superiores. Para otros en cambio ubicando peso en el bast3n (rellen3ndolos con arena o monedas) les puede resultar beneficioso. Los paciente en etapa temprana ciertas veces gustan de la idea de ayudarse con alg3n dispositivo que alerta al resto de las personas respecto de su dificultad para caminar.

Consideraciones espec3ficas al recomendar dispositivos de ayuda para caminar en pacientes con HD:

- La habilidad del paciente para adaptar sus movimientos involuntarios a la forma de caminar.
- La fatiga
- El medio que lo rodea

- Funcionamiento de las manos: la habilidad de sostener empuñaduras en el equipo
- La habilidad de operar andadores con ruedas
- La falta de concentración
- La memoria: deterioro / métodos apropiados para ejercitarla
- Docilidad, dificultad para aceptar cambios
- Agresión: peligro para sí mismo / otros / el medio que los rodea (puede ser variable el reconocimiento de disparadores importantes)

La Tabla 2 contiene detalles de algunos dispositivos de asistencia (bastones y andadores) que pueden resultar beneficiosos para prevenir caídas e incrementar el período de tiempo y la distancia al caminar, mientras que al paciente con HD le permite mantener la mayor independencia posible. Ciertas veces resulta más seguro no utilizar ningún tipo de ayuda o sólo un pasamanos en la pared. Cuando caminar resulte muy dificultoso para el paciente con HD se prescribirá la utilización de una silla de ruedas. La misma será de utilidad en la vida diaria y para corta movilidad (ver la Sección Consideraciones de Sentado). Las personas con HD pueden elegir también entre usar la silla de ruedas a medida que el día progresa ó cuando se fatiga.

**Tabla 2: Consideraciones sobre ayuda para caminar**

<b>Bastones</b>	
Función: ampliar la base de soporte, mejorar el equilibrio aunque no provee de mucha estabilidad	
<b>Tipos</b>	<b>Consideraciones</b>
<b>Bastones rectos</b>	-Soporta solamente un pequeño porcentaje de peso. Un bastón más pesado favorece la coordinación.
<b>Bastones con peso ajustable</b>	-En bastones huecos se puede añadir peso quitando la goma en la base y llenándola de monedas o arena y luego sellándolo.
<b>Bastones Cuádruples:</b>  Base pequeña / grande Centrada ó asimétrica	-Mayor riesgo de tropezar con una ayuda centrada en forma simétrica con 2 pies adyacentes al caminante. -Un cuadrante asimétrico es menos seguro pero puede ofrecer menor riesgo de tropezar sobre las piernas
<b>Tipos</b>	<b>Consideraciones</b>
<b>Andadores con 3 ó 4 ruedas</b> <b>Modificaciones a considerar:</b> 1) Traba del sistema de plegado para que no se libere mientras es utilizado. 2) Una estructura más pesada es más fácil de controlar, algunas son de metal, se les puede agregar peso. 3) Si tiene asiento es sólo seguro con una espalda de otra manera modificarlo para que el asiento tenga bandeja ó espalda. 4) Los frenos se pueden modificar, diferentes sistemas.	-Andador de 3 ruedas para algunos, pero son menos estables que los de 4 ruedas y poseen mayor presión en un lado si una mano lo libera pueden volcarse y la persona caer. -Las ruedas grandes hacen que se mueva mejor sobre superficies desparejas. -Aplicarle frenos puede resultar problemático para quien debe realizar doble tarea por falta de memoria o de supervisión. -Algunas personas tienden a levantar sus bastones mientras se inclinan hacia atrás. -Puede resultar incómodo y difícil de maniobrar en determinadas áreas.
<b>Andadores con 4 ruedas y soporte para el antebrazo</b> <b>Función:</b> Dar más soporte a través del antebrazo, particularmente si la función de la mano es restringida. <b>Tipos:</b> 1)Acanalados 2)Con doble nivele de apoyo del antebrazo 3)Con soporte relleno	-Puede resultar incómodo. -Puede brindar la oportunidad de mantener movilidad por mayor tiempo. -Puede requerir supervisión o asistencia. -Algunas zonas duras debajo del soporte pueden requerir relleno para prevenir lastimaduras por los movimientos involuntarios.
<b>Andadores con 2 ruedas frontales y patas traseras</b>	-Útil cuando no se pueden utilizar los frenos y el andador tiende a correr. -Difícil de mover sobre alfombras.

Las estrategias para reducir el riesgo de lastimarse al caminar incluyen:

- El uso de cascos /sombreros de seguridad, protectores de codos, rodillas y caderas.
- La delimitación de área para permitir la deambulaci3n segura.
- Supervisar y guiar una deambulaci3n segura.
- Proveer asistencia fisica: sosteniendo la mano, las caderas ó utilizando un cintur3n de seguridad.
- Entrenar a la familia/los cuidadores; insistir con t3cnicas para caminar.
- Facilitar el acceso a la evaluaci3n del tratamiento a medida que se presentan cambios/complicaciones en la movilidad.
- Favoreces el uso de calzado apropiado.

## Calzado

El uso de calzado apropiado es importante ya que produce un impacto dramático sobre lo que le permite realizar al individuo. Proveen de una base a la postura la cual debe ser estable y debe proveer soporte ya que afecta el equilibrio y la habilidad de caminar. Hay ciertos aspectos para tener en cuenta respecto del calzado que puede ayudar a mantener el equilibrio y disminuir el riesgo de caer. Ya que se desgastan fácilmente es necesaria su reposición cada 6 meses. La siguiente es una lista de lo que se debe tener en cuenta al elegir calzado que promueva seguridad:

Recomendaciones para elegir vestido / calzado:

- Firme, sin taco
- La parte delantera debe ser flexible
- Con velcro o cordones elásticos
- Sin plataformas
- Sin cordones anchos

Recomendaciones para elegir calzado deportivo:

- De bordes altos para apoyar los tobillos
- De cuero para apoyar el talón y el tobillo
- Con velcro o cordones elásticos
- Base ancha para el talón para aumentar la estabilidad
- Sin plataformas
- Sin cordones anchos

## **Señalización sensorial**

La señalización sensorial incluye el uso de información sensorial en la forma de señalización visual, auditiva o manual para mejorar el desarrollo de una tarea. La señalización sensorial ha sido utilizada comúnmente con personas con PD a fin de facilitarles el movimiento y superar episodios de congelación y akinesia durante la marcha. El mayor objetivo de la intervención terapéutica en pacientes con HD es para que los terapeutas les enseñen a los pacientes a eludir daños en la estructura de los ganglios basales y utilizar vías nerviosas frontales para controlar los movimientos (Bilney 2003). Esto supone el acceso del paciente al sistema motor respondiendo a señales visuales o auditivas (las cuales ocurren a través de las vías frontales) en vez del movimiento auto iniciado (el cual ocurre a través de la vía basal ganglio-cortical. Existe controversia respecto de si los individuos con HD se pueden beneficiar de claves rítmicas auditivas para mejorar las características de la marcha (Delval 2008, Thaut 1999). Se ha comprobado que al sincronizar la marcha con señas rítmicas (no música) se asiste la modulación de la velocidad de la marcha en personas con HD (Thaut 1999) aunque en condiciones de tareas duales las claves pueden resultar menos efectivas debido al déficit en prestar atención en las personas con HD (Delval 2008a; Delval 2008b).

## **Consideraciones para el sentado del paciente**

Aunque muchas personas con HD pueden caminar por sus propios medios o con algún tipo de asistencia, varias presentan dificultad para sentarse de manera confortable. Para muchos es difícil sentarse en una silla sin respaldo trasero o lateral ya que tienden a resbalarse y soportar el peso de su cuerpo a través de su columna lumbo-sacra en vez de hacerlo a través de las nalgas y los muslos. Además son personas propensas a que los movimientos involuntarios les produzcan lastimaduras si las sillas no son debidamente rellenas. Las personas que se encuentran en los niveles medio y avanzado del HD pasan la mayor parte del tiempo sentados. Es importante que mantengan una posición erguida especialmente para comer y beber a fin de evitar el riesgo de que lo aspiren. Una buena posición de sentado también les permitirá una mejor interacción con el medio y una buena calidad de vida, sobre todo en el período final de la enfermedad cuando son totalmente dependientes de la silla de ruedas.

Se deberán considerar las necesidades específicas de sentado las que pueden incluir incremento en la altura y profundidad de los respaldos, soporte para pies y para evitar la inclinación. Las superficies duras y los bordes tanto de los dispositivos auxiliares como de las sillas de ruedas deben estar protegidos con relleno. La elección del dispositivo apropiado es parte del proceso de colaboración. La independencia del equilibrio y la seguridad requiere de consideraciones específicas para cada individuo (Quinn & DalBello-Haas, 2005). El uso de ciertos dispositivos y equipamiento apropiados tales como los descritos anteriormente debería proveer el soporte necesario para maximizar las habilidades funcionales del paciente.

Las consideraciones para una óptima posición de sentado incluyen:

- 1- Medición de la silla para una correcta profundidad, altura y ancho acorde a las medidas del paciente.
- 2- Permitir suficiente espacio para que la persona se pueda desplazar libremente sin lastimarse.
- 3- Protección de superficies duras y bordes punzantes con relleno apropiado.
- 4- Maximizar la facilidad en la transportación.
- 5- Proveer de movilidad independiente si aplicara.
- 6- Fuerte y robusto soporte para pies.
- 7- Altura apropiada para alcanzar la mesa o la bandeja adaptada a la silla.
- 8- Uso mínimo de restricciones.

La progresión de la movilidad propia al uso de sillas de ruedas suele ser muy traumática para el paciente con HD. Esto es una señal de su continua disminución funcional. Recomendar una silla de ruedas como el medio principal para desplazarse debiera ser abordado con suma precaución por el terapeuta. La decisión final deberá lograrse con el consentimiento del paciente y su familia. Se debe permitir que el paciente tome sus propias decisiones en la medida que se mantenga su seguridad y la seguridad de quienes lo rodean. Cuando se dependa de medios de elevación los montacargas serán más seguros ya que ofrecen menor riesgo de que el paciente se golpee contra las partes duras. En tal caso es primordial la correcta posición de las eslingas para proteger la piel y para mantener una correcta posición durante la transferencia.

**Tabla 3: Problemas y posibles soluciones a los problemas relacionados con la postura de sentado en personas con HD:**

<b>Problemas:</b>	<b>Posibles soluciones:</b>
Deslizamiento en la silla (se pueden producir cortes en la piel si se lo sienta sobre material antideslizante)	-Es necesario mantener el rango de movimientos de caderas, tobillos así como el largo de los tendones a fin de mantener/ mejorar la habilidad de sentarse. Marque el asiento: profundo en el frente graduado hacia atrás para ajustar el ángulo de la cadera (segmento del tronco ajustado) en conjunción con una inclinación del asiento. Donde el ángulo de extensión de las rodillas sea menor a 90° y el tono alto de los tendones se logre tirando la cadera hacia adelante se deberá abrir el ángulo de la cadera. -Sentarse con almohadones: para proveer mayor cuidado a la piel y adecuar el soporte. Se debería considerar la ubicación de un corte isquiático para fijar la pelvis. Controlar que el largo de la silla no sea demasiado largo.
Deficiente estabilidad postural	-Silla a la medida del paciente. -Asiento contorneado. -Soportes torácicos ó laterales rellenos -Silla reclinable. -Con cinturón / arnés para asegurar la posición pélvica. -Con bandeja
Contusiones en brazos / piernas	-Utilice una silla sin cromo o metal expuesto -Rellene cualquier parte metálica expuesta incluso la bandeja. -Los pies tienden a salirse de los reposapiés por lo que podría resultar conveniente ubicar una correa ancha y rellena a la altura de los tobillos. -Elija una silla que no restrinja la libertad de movimiento del paciente. -En la etapa final del HD las sillas de ruedas recubiertas de espuma proveerán de soporte y respuesta sensorial, suaviza el corea y permite movimientos.
Caídas ó inclinaciones laterales	-Proveer relleno a los soportes laterales, cabeza, tronco, caderas y muslos. Reclinar la espalda, ajustar la inclinación de la silla. -En la etapa final de la enfermedad la silla de ruedas recubierta de espuma provee de un buen soporte postural.
Incapacidad de tolerar la posición erguida de la silla, caída de sillas estándar.	-Utilice una silla ajustable con inclinación máxima. -Cambie frecuentemente de posición (por ejemplo cada 20 minutos).



**Tabla 4: Sistemas de sillas de ruedas a tener en cuenta:**

<p><b>Silla de ruedas estándar:</b> -Las auto impulsadas pueden ser modificadas con almohadones para proveer una mejor postura de sentado y provistas de relleno en apoyabrazos y pies para evitar contusiones</p>
<p><b>Modificaciones en sillas de ruedas estándar:</b> <b>-Relleno de apoya brazos y pies para evitar contusiones</b></p>
<p>Silla de ruedas reclinable: -El respaldo de la silla se mueve para permitir abrir o cerrar el ángulo de las caderas -Ofrece descanso de la posición erguida y fomenta en el paciente</p>
<p>Sistemas dinámicos para sentarse: -Espacio reclinable para ofrecer un sistema de pivoteo a una posición de descanso reclinada mientras se mantiene una postura pélvica estable, con plato para piernas y pies que ayuda a mantener los tobillos en ángulos rectos.</p>
<p>Sistema personalizado para uso interno/externo: -Asiento y respaldo moldeados para proveer el mejor soporte postural conveniente. El relleno de la superficie de la bandeja permite el desarrollo de actividades.</p>

## Consideraciones para posiciones en la cama

En los estados medio y avanzado de la enfermedad de HD los pacientes pueden hallar dificultad para encontrar una adecuada posición en la cama. Debido al corea se pueden producir caídas lo que facilitaría un sueño inquieto. Una solución sería utilizar una cama matrimonial, acolchonar los lados de la cama ó acondicionar la cama directamente sobre el piso. Las posturas distónicas sostenidas pueden provocar contracturas de caderas y rodillas. Se pueden utilizar rollos acolchonados como dispositivos para mejorar el posicionamiento en la cama.

## Técnicas de protección

En personas con HD propensos a las caídas se emplean ciertas técnicas de protección (Grimbergen 2008). Muchas de sus lesiones son el resultado de caídas menores (Grimbergen 2008). De todas maneras las contusiones y lastimaduras en la piel son comunes. Los pacientes pueden beneficiarse cubriendo con relleno los codos, antebrazos y rodillas para minimizar los daños. A fin de maximizar la independencia ambulatoria del paciente el terapeuta puede recomendar el uso de cascos y otros rellenos de protección de partes del cuerpo a medida que avanza la enfermedad. Los cascos pueden prevenir serios daños en la cabeza menos las hemorragias subdurales. Los cascos pueden permitirle a un paciente considerado inseguro la oportunidad de continuar deambulando de manera independiente. Los pacientes pueden presentar cierto rechazo al uso de dispositivos de protección y serán los terapeutas quienes trabajen con sus necesidades para determinar cuál es el más apropiado. En líneas generales las restricciones deberán ser minimizadas. Los pacientes con movimientos involuntarios pondrán siempre resistencia a las restricciones de cualquier tipo y los terapeutas deberán trabajar para encontrar la manera de mantenerlos seguros dentro de su ambiente.

## Técnicas de remoción de las vías respiratorias

Los problemas respiratorios pueden producirse en cualquier etapa de la enfermedad, aunque son más comunes en las etapas media y avanzada cuando la movilidad es más limitada. Los médicos deberán trabajar en equipo con terapeutas del habla y del lenguaje para enfrentar inconvenientes para tragar y respirar. Para ciertos problemas respiratorios específicos se deberán utilizar técnicas tales como ejercicios de respiración, reposicionamiento postural para optimizar la ventilación / perfusión, modificación del drenaje postural y técnicas de remoción de las vías respiratorias. Los cuidadores deberán manejar técnicas de manejo de accesos de tos y se deberá proveer al paciente de máquinas succionadoras para facilitar la limpieza de las secreciones del paciente. También es importante que los cuidadores reconozcan síntomas de respiración y sepan aplicar la técnica de Heimlich.

## Ejercicios para pacientes con HD

Cualquier persona con HD que considere participar de un programa de ejercicios debe tener un historial con la descripción de su estado físico evaluado por un médico así como la evaluación de sus vías respiratorias ambos focalizados en sus actividades funcionales que quiera o crea conveniente tener que adquirir. Estos factores derivarán en la prescripción exacta de los ejercicios requeridos, la frecuencia, duración e intensidad de los mismos. La frecuencia y duración dependerán del estado cardiovascular del individuo y de cualquier efecto colateral. Algunas personas con HD encontrarán menos fatigoso cortas sesiones de ejercicios con mayor frecuencia semanal. El modo de la ejercitación dependerá de la habilidad del paciente aunque en términos del historial clínico el modo de la ejercitación funcional es el más adecuado. Este se focaliza en el entrenamiento de habilidades específicas que la persona quiere mejorar por ejemplo ejercicios para las manos, de sentarse para incorporarse ó ejercicios para caminar. El modo específico del entrenamiento proporcionará cambios. El equilibrio se puede mejorar realizando ejercicios en un gimnasio utilizando peso libre o baja resistencia. Según las limitaciones presentadas por la condición del paciente se necesitará equipo de adaptación. Las adaptaciones se llevarán a cabo considerando las situaciones social y médica del paciente así como sus preferencias en ejercicios físicos. Se logrará mayor adhesión si se involucran al paciente y al terapeuta en la elección del ejercicio a desarrollar. En cuanto a esa elección se considera necesario tener en cuenta los componentes del ejercicio a desarrollar (resistencia muscular, fuerza, régimen de potencia, flexibilidad cardiovascular). Es necesario reconocer qué músculos y tendones se necesitan ejercitar y la duración debiera estar relacionada a la actividad funcional del individuo. Por ejemplo, si se lo va entrenar para pasear entre las tiendas será importante entrenarlo en el tiempo apropiado de la caminata (resistencia) así como en la velocidad requerida socialmente para desarrollarlo dentro de la comunidad en que vive. Debería incorporarse un apropiado pre calentamiento y elongación en el programa así como un testeo exhaustivo antes de comenzar. Ver la Tabla 4 como referencia de un ejemplo de estudio de un caso donde aplicaron los principios a una persona con HD.

Las dosis mínimas y de respuesta a los ejercicios son aún desconocidas para pacientes con HD. Se recomienda utilizar la guía del Colegio Americano de Medicina Deportiva para la prescripción de los ejercicios. Es primordial monitorear la respuesta del paciente debido a que aún se desconocen resultados respecto de la seguridad y la eficiencia de los ejercicios. Se deberán documentar los signos vitales, las señales de esfuerzo como la disnea, la fatiga excesiva y los mareos durante y una vez finalizados los ejercicios. Se puede utilizar la Escala de Esfuerzo de Borg (RPE) (Borg 1982) para documentar objetivamente los resultados.

### **La actual Guía del Colegio Americano de Medicina Deportiva (2009) recomienda:**

- 1- Los individuos sanos deben ejercitarse 3 veces por semana.**
- 2- Se requieren 30 minutos de ejercitación cardiovascular en cada sesión. Se recomienda como seguro realizar repeticiones de 2 x 10 para los músculos que se quieran entrenar.**
- 3- La intensidad del entrenamiento debe estar en la zona de entrenamiento aeróbico entre 50 a 80% de la frecuencia cardiaca máxima prevista según la edad y la representación del 60% de fuerza de una repetición máxima de entre 10-12.**

Aparentemente la prescripción de ejercicios en personas con HD puede tener similitud con lo se conoce en otras condiciones neurológicas. De todas maneras, el HD es una enfermedad progresiva que necesita de una hábil progresión de ejercicios dentro de las limitaciones del individuo. Esto puede requerir que por momentos los ejercicios aumenten o que se reduzcan las cantidades de peso o resistencia mientras que se mantenga la intensidad relativa así como la duración y frecuencia. En algunos casos la forma de impartirlos deberá cambiarse por completo cuando los impedimentos cognitivos, del comportamiento o motores lo requieran. En tales casos se deberá considerar el empleo de actividades simuladas por computadoras (por ejemplo el Nintendo Wii Sports).

La prescripción de ejercicios en pacientes con HD se complica debido a la falta de motivación por lo que es importante considerar su aplicación a largo plazo. Esto puede alterar el ámbito donde se imparten los ejercicios ya sea en un gimnasio, en el hogar ó en una clínica. Existen en el mercado algunos videos específicos para pacientes con HD que se encuentran en proceso de evaluación. Se deberá considerar también la estructura de la intervención es decir, la ejercitación individual o grupal. No puede

descartarse la importancia de la ejercitación grupal que incentiva el elemento competitivo así como la interacción social. Aún los pacientes que no se desplazan por sus propios medios pueden participar de programas grupales para personas en sillas de ruedas.

Debe remarcar la importancia de la participación tanto del paciente como del cuidador. Se deberá conocer el impacto de cualquier limitación cognitiva ó fatiga durante el tiempo de práctica y el contenido de la intervención es decir, la cantidad de educación física / actividad / consejos. A fin de garantizar la seguridad es imprescindible impartir instrucción sobre la seguridad de los ejercicios. Más aún, algunos individuos desarrollan cierta apatía debido a la disminución de la actividad cognitiva para lo cual es sumamente importante hacer participar al paciente de significativos y motivantes debates acerca de los beneficios de la ejercitación y de la terapia.

Las cabalgatas y la equitación terapéutica son actividades que benefician el equilibrio. Muchos pacientes deciden comenzar con equitación al comienzo y en la etapa intermedia de la enfermedad y ésta actividad se ha utilizado en Instituciones de los Estados Unidos y Canadá dedicadas a pacientes con HD.

## **Otras intervenciones procedimentales**

En esta guía resultan de indiscutible importancia la terapia manual, las modalidades electro terapéuticas, los agentes físicos y las modalidades mecánicas. Estas intervenciones no son utilizadas generalmente en personas con desórdenes en el Sistema Nervioso Central y aunque su uso puede ser indicado en ciertos casos, no existe evidencia que soporte su uso en personas con HD.

Los ejercicios de relajación intentarán ayudar a minimizar el corea y a estimular la respiración abdominal inferior. También pueden resultar efectivas las técnicas manuales como los masajes ó la estimulación táctil para disminuir temporalmente (no a largo plazo) el corea y la distonía. Resulta muy útil y calmante para el paciente si se pudiera detener el corea aunque sea por unos momentos. Los masajes pueden resultar una útil intervención para favorecer la relajación. Son bien recibidos por los pacientes ya que no involucra trabajo alguno para ellos. Existe evidencia anecdótica que demuestra que favorecen las mejoras caracterológicas. Finalmente la hidroterapia puede resultar también de gran ayuda en pacientes con HD (Sheaff 1990) . La flotabilidad permite calmar los movimientos que el individuo no puede controlar. Resulta beneficioso en pacientes con dificultades para desarrollar ejercicios tradicionales y también permite la interacción social del paciente con otro grupo de personas.

## **Apéndice 1:**

### **Repaso de la literatura disponible relativa a la fisioterapia en HD**

Bases de datos investigadas:

**Ovid MEDLINE(R)** 1950 a semana 2 Marzo,2009

**EMBASE** 1980 al 2009 semana 12 y 21 Marzo 2009

**EBSCO CINAHL** 1981 a 21 semana Marzo 2009

**PEdro** 1929 a 21 semana Marzo 2009

#### **Estrategia investigativa:**

Artículos publicados en Inglés: solamente temas relacionados a terapia en humanos con HD: sujetos próximos a los 18 años + un diagnóstico confirmado de HD.

#### **Los términos de la investigación incluidos:**

**Título:** La Enfermedad de Huntington, Corea, Huntington, Huntington Corea,

**Exp.** Modalidades de fisioterapia, fisioterapia, fisioterapia mp, terapia ocupacional.

Actividad física mp., terapia de ejercicios / terapia de ejercicios mp.

Actividades de rutina diaria / actividades de rutina diaria mp... movilidad física, ejercicios de elongación muscular, terapia respiratoria, rango de movilidad, extremidades superiores / inferiores, comprensión, postura, equilibrio, caídas accidentales / equipsos y suministros, transferencias, estado funcional.

## Revisiones:

- 1- Bilney B, Morris ME, Denisenko S. Fisioterapia para personas con trastornos en los movimientos producto de la disfunción de los ganglios basales. *Revista de Fisioterapia, Nueva Zelanda* 2003, 31(2):94-100.
- 2- Bilney B, Morris ME, Perry A. La eficiencia de la fisioterapia, la terapia ocupacional y la patología del habla en personas con la Enfermedad de Huntington: una revisión sistemática. *Neuro rehabilitación y Reparación Nerviosa*, Marzo 2003, 17(1):12-24.
- 3- Busse ME, Rosser AE. Puede la actividad dirigida mejorar la movilidad en la Enfermedad de Huntington? *Boletín de Investigaciones Cerebrales*, 30 Abril 2007, 72(2-3):172-4.

## Fisioterapia General (listado según fecha de publicación):

- 4- Binswanger C. La Terapia Física en pacientes con Huntington. *Archivos de Medicina Física y Rehabilitación*, Marzo 1980, 61(3):148.
- 5- Imbriglio S, Peacock IW. La enfermedad de Huntington en su etapa intermedia. *Gerenciamiento clínico*. 1992,12(5):62-72.
- 6- Lavers A. Los resultados de la actividad semanal en un grupo de personas con Huntington. *Terapia ocupacional*. 1981:44:387-92.
- 7- Peacock IW. Un programa de terapia física para pacientes con Huntington. *Gerenciamiento Clínico de la Terapia Física*. Enero-Febrero 1987, 7(1):22.
- 8- Quinn L, Rao A. Terapia física para pacientes con Huntington: perspectivas y reportes. *Reporte Neurológico*. 2002, 26(3):145-53.
- 9- Sheaff F. Hidroterapia en la Enfermedad de Huntington. *Tiempos de cuidados*. Enero 1990 24-30;86(4):46-9.
- 10- Zinzi P, Salmaso D, De Grandis R, Graziani G, Maceroni S, Bentivoglio A, y otros. Los efectos de un programa intensivo de rehabilitación em pacientes com Huntington: um estudio piloto. *Rehabilitación Clínica*. Julio 2007; 21(7):603-13.
- 11- Busse M, Khalil H, Quinn L, Rosser A. Una intervención de terapia física para personas com Huntington. 2008; 88(7)820-831.
- 12- Zinzi P, Salmaso D, Frontali, M, Perspectivas del paciente y del cuidador: evaluación y resultados de un programa de rehabilitación para pacientes con Huntington. 2009 Publicación online DOI 10:1007/s10389-009-0252-y.

## Específicos sobre la marcha:

- 13- Hausdorff JM, Cudkowicz ME, Firiton R, Wei JY, Goldberg AL. Variables en la marcha y trastornos en los ganglios basales. Variaciones en el ciclo y tiempo de marcha en pacientes con Huntington. 1998; 13(3):428-37.
- 14- Thout MH, Miltner R., Lange HW, Hurt CP, Hoemberg V. Modulación de la velocidad y sincronización rítmica de la marcha en pacientes con Huntington. *Trastornos del movimiento*. 1999; 14(5):808-19.
- 15- Churchyard AJ, Morris ME, Georgiou N, Chiu E, Cooper R, Ianseck R, Trastornos en la marcha en pacientes con Huntington, el síndrome de parkinson y los trastornos en el tiempo. Las implicancias de la rehabilitación del movimiento. *Avances en neurología*. 2001; 87:375-85.
- 16- Rao AK, Quinn L, Marder KS, La confiabilidad de los resultados de las mediciones espacio-temporales de la marcha en pacientes con Huntington. 2005, 20(8): 1033-7.
- 17- Bilney B, Morris ME, Churchyard A, Chiu E, Georgiou-Karistianis N, Evidencia de un trastorno locomotor en pacientes con Huntington. 2005; 20(1):51-7.
- 18- Delval A, Krystkowiak P, Blatt J, Labyt E, Bourriez JL, Dujardin K y otros. El rol de la hipokinesia y de la bradikensia en los trastornos de la marcha: un estudio bio mecánico. 2006, 253:73-80.
- 19- Delval A, Krystkowiak P, Blatt J, Labyt E, Bourriez JL, Dujardin K y otros. Un estudio bio mecánico de la iniciación de la marcha en pacientes con Huntington. Febrero 2007, 25(2):279-88.
- 20- Delval A, Krystkowiak P, Delliaux M, Dujardin K, Blatt J, Destée A y otros. El rol de los recursos de atención en el rendimiento de la marcha en pacienetes con Huntington. 2008. 23(10):1446-52.

- 21- Delval A, Krystkowiak P, Delliaux M, Dujardin K, Blatt J, Derambure P, Destée A, Defevre L. Efectos de referencias externas sobre la marcha de pacientes con Huntington. 2009, 23(10):1446-52.
- 22- Grimbergen Y, Knol M, Bloem B, Kremer B, Roos R, Munneke M, Caídas y desórdenes en la marcha en pacientes con Huntington. 2008, 23(7): 970-976.
- 23- Rao A, Muraotri L, Moskowitz C, Marder K, El espectro de los trastornos pre sintomáticos y sintomáticos de la marcha en pacientes con Huntington. 2008, 23(8);1100-1107.

Específico sobre fuerza muscular:

- 24- Busse ME, Hughes G, Wiles CM, Rosser AE. El uso de dinamometría manual para la evaluación de la fuerza de la musculatura de los huesos en pacientes con Huntington. 2008, 255(10); 1534-40.

Específicos de la movilidad y el equilibrio:

- 25- Tian J, Herdman SJ, Zee DS, Folstein SE. Estabilidad en la postura en pacientes con Huntington. 1992, 42(6):1232-8.
- 26- Busse ME, Wiles CM, Rosser A. Movilidad y caídas en pacientes con Huntington. 2009, 80:88-90.
- 27- Rao AK, Muratori L, Louis ED, Moskowitz CB, Marder KS. Mediciones clínicas de la movilidad y trastornos del equilibrio en pacientes con Huntington. 2009; 29:433-436.

Específicos sobre distonia:

- 28- Louis ED, Lee P, Quinn L, Marder K. La distonia en la enfermedad de Huntington. 1999; 14(1):95-101.

Específicos de la musculatura:

- 29- Curra A, Agostino R, Galizia P, Fittipaldi F, Manfredi M, Berardelli A, Ejecución de sub movimientos y secuencias motoras en pacientes con Huntington. Julio 2000; 111(7):1184-90.
- 30- Quinn L, Reilmann R, Marder K, Gordon AM, La trayectoria de los movimientos alterados y e control de la fuerza durante la transportación de un objeto. Mayo 2001, 16(3):469-80.

Estimulación multi sensorial:

- 31- Leng TR, Woodward MJ, Stokes MJ, Swan AV, Wareing L, Baker R. Efectos de la estimulación multisensorial en pacientes con Huntington. 2003, 17(1):30-41.

Estudios adicionales relevantes:

- 32- Fechau, GW, programa de relajación para pacientes con Huntington; un estudio piloto. Agosto 1987; 61(1):15-17
- 33- Power PW. La intervención familiar en la rehabilitación de un paciente con Huntington. Archivos de medicina física y rehabilitación. Septiembre 1982, 63(9):441-2

## **Resumen de Estudios( hasta 07/09/2008)**

Abreviaturas utilizadas en las tablas:

Abreviaturas	Significado
HD	Grupo de la enfermedad de Huntington
C	Grupo de control / comparación
M	Masculino
F	Femenino
↑	Aumentado / mejorado
↓	Disminuido / empeorado

### **Terapia física en la enfermedad de Huntington.**

Archivos de medicina física y rehabilitación. 1980, 61(3):1-48

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Antes-Después del estudio piloto observacional	Aplicado en el hogar	N=5 Diagnóstico de Huntington	1 hora x 2 a la semana 4 semanas de duración

		confirmado	Llevado a cabo por programas fisioterapéuticos a la medida del individuo y supervisado por sí mismo Los componentes de intervención no son especificados pero se piensa incluir: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Técnicas neurofisiológicas</li> <li>• Ejercicios de rango de movimientos</li> <li>• Ejercicios para el mejoramiento de la fuerza</li> <li>• Rehabilitación de la marcha</li> <li>• Control respiratorio</li> </ul>
--	--	------------	---

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Informe reflexivo/opinión no experimental de un experto	Larga permanencia en guardia psiquiátrica	N=6 Diagnóstico de Huntington confirmado	Multidisciplinaria 1x semana 12 meses de duración Intervención fisioterapéutica incluida: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Caminatas asistidas</li> <li>• Entrenamiento para desplazarse</li> <li>• Ejercicios en el suelo incluyendo recostado, arqueado de espalda, arrodillado, rastreo, sentarse e incorporarse</li> <li>• Ejercicios en silla incluyendo juegos de manos, actividades de coordinación y elongación</li> <li>• Pesas para la coordinación de los miembros superiores y caminatas asistidas</li> <li>• Entablillado</li> <li>• Utilización de dispositivos de soporte</li> </ul>

Peacock IW.

**Un programa de terapia física para pacientes con Huntington.**

Gerenciamiento clínico en terapia física. 1987; 7(1):22.

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Antes-Después del estudio observacional	Centro terapéutico para sesiones semanales  Ejercicios hogareños para la intervención auto supervisada	N=10 HD temprano a medio Ambiente comunitario	1x semana 12 meses de duración +3 de refuerzo mensuales Duración total de la sesión: 2 hs. Duración del ejercicio: 45 min. Intervención del terapeuta: Relajación seguida de ejercicio Ejercicio individual para el mantenimiento de: <ul style="list-style-type: none"> <li>• La habilidad funcional</li> <li>• Flexibilidad</li> <li>• Coordinación</li> <li>• Equilibrio</li> <li>• Control de la respiración</li> <li>• Fuerza</li> </ul> A los participantes se les entregó una lista de ejercicios supervisados por sus familiares o por ellos mismos a realizar en sus hogares

Sheaff F.

**La hidroterapia en la enfermedad de Huntington.**

1990, 86(4):46-9

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Estudio de un caso individual no experimental	En guardia	N=1 Hombre de 50 años con grado avanzado de HD <ul style="list-style-type: none"> <li>• Escualido</li> <li>• Dificultad para alimentarse</li> <li>• Incontinencia</li> </ul>	1x semana Duración no declarada Sesiones de hidroterapia supervisadas por un fisioterapeuta con ejercicios suaves

		<ul style="list-style-type: none"> <li>• Dificultad para caminar</li> <li>• +corea</li> </ul>	
--	--	---	--

Quinn L, Rao A.

**Una terapia física para pacientes con Huntington: perspectivas y recopilación de datos.**

Datos neurológicos. 2002, 26(3):145-53

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Estudio de un caso individual Observacional	Aplicado en el hogar	N=1 Hombre de 49 años con HD diagnosticado 17 años atrás Referencias previas a la fisioterapia por disminución funcional y caídas (a veces provocando lesiones) Participante con medicación estable	5x semana 14 semanas (solamente 12 semanas de terapia) 35 minutos cada sesión <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ejercicio basado en un video designado a reducir los trastornos y promover el equilibrio, coordinación y flexibilidad</li> <li>• Elongaciones dictadas por el fisioterapeuta, equilibrio sobre una sola pierna, caminar en tándem y ejercicios con pelota para miembros superiores</li> <li>• Se fomentó el uso de bastones y aparatos ortopédicos</li> </ul>

Quinn L, Rao A.

**Terapia física para pacientes con Huntington: perspectivas y recopilación de datos.**

Recopilación neurológica. 2002, 26(3):145-53

Componentes del programa de ejercicios por video para individuos con HD (35 minutos tiempo total)	
Tipo de ejercicio:	Ejercicios específicos:
Calentamiento Cada ejercicio se realiza 10 veces	Inhalación profunda Flexión, extensión y rotación del cuello Rotación en círculos de los brazos hacia adelante y hacia atrás Posición en cuclillas Extensión con brazos elevados alternando para “tocar el cielo” Giro del tronco hacia ambos lados con los brazos cruzados al cuerpo Intentar tocar el piso doblando torso hacia adelante y dejando las rodillas levemente dobladas
Ejercicios para piernas (permaneciendo parado) Cada ejercicio debe realizarse entre 10-15 veces	Elevación de pierna doblando la rodilla, alternando una pierna a la vez Patear hacia adelante alternando ambas piernas Se pone en cuclillas y patea hacia adelante alternando ambas piernas Caminar de costado Saltar en el mismo lugar (apoyándose en el respaldo de una silla si fuera necesario)
Ejercicios para brazos (permaneciendo parado) Realizar cada ejercicio entre 10-15 veces con cada brazo	Utilizando pesas de 2 libras Elevarlas por encima de la cabeza Formar círculos amplios con los brazos Trabajar los bíceps Abducción abdominal Flexión y extensión de los hombros
Ejercicios en el piso: elongación y fuerza	Elongación de 3 sesiones sosteniendo la pierna por 30 seg. Elongación de los músculos internos de la pierna en 3 sesiones y sosteniendo por 30 seg. Sentarse (20 veces) Estirar y levantar las piernas (10 veces) Flexiones (15 veces) Encorvamiento de la espalda como lo hacen los gatos
Enfriar	Repetir lo realizado en el calentamiento

Zini P, Salmaso D, De Grandis R, Grazziani G, Maceroni S, Bentivoglio A y otros: **Los efectos de un programa de rehabilitación intensivo en pacientes con Huntington.** Rehabilitación clínica. 2007; 21(7):603-13

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Antes-Después del estudio piloto	En un centro de rehabilitación	N=40 M=17 y F=23 <ul style="list-style-type: none"> <li>• Diagnóstico confirmado de HD</li> <li>• En estados temprano e intermedio</li> <li>• Ausencia de enfermedad psiquiátrica severa</li> <li>• Habilidades cognitivas aceptables</li> <li>• Completamente sintomático</li> </ul>	6x semana 3 semanas x 3 por año x 2 años Por semana: 8hs. x día = 5 días 4hs. x día = 1 día Programas de tratamiento individual Ejercicios realizados en forma individual y grupal llevados a cabo de manera multidisciplinaria La intervención fisioterapéutica incluyó: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Intervención respiratoria para Eficiencia respiratoria y facilidad para toser.</li> <li>• Ejercicios faciales</li> <li>• Ejercicios corporales parado y sentado para: <ul style="list-style-type: none"> <li>La marcha</li> <li>El equilibrio</li> <li>Movimientos de transferencia</li> <li>Fuerza</li> <li>Flexibilidad</li> <li>Coordinación</li> <li>Entrenamiento postural</li> </ul> </li> </ul> Realizados en un gimnasio común utilizando bicicleta, pared, barras, barras para el equilibrio, escalones, pesas para las rodillas

Busse M, Khali H, Quinn L, Rosser A.

**Intervención terapéutica física en pacientes con Huntington**

Phys. Ther. 2008; 88(7) 820-831

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Cualitativo	El Reino Unido de Gran Bretaña	Fisioterapeutas que trabajan con pacientes con HD	Entrevistas (n=8) Cuestionarios (n=49)

Zinzi P, Salmaso D, Frontali M.

**Las perspectivas del paciente y del cuidador: evaluando un programa de rehabilitación intensiva y sus resultados en pacientes con Huntington.**

Salud Pública 2009, Publicado on line: DOI 10.1007/s10389-009-0252y

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Encuesta por correo		Pacientes con HD que completaron por lo menos un curso del programa de rehabilitación de un programa piloto en los 3 años anteriores.	Cuestionarios (N=37)  El objetivo es evaluar las perspectivas del paciente y del cuidador de un programa de rehabilitación intensivo



--	--	--	--

Hausdorff JM, Cudkowicz ME, Firtion R, Wei JY, Goldberg AL.

**Variación en la marcha y trastornos de los ganglios basales: variaciones paso a paso del tiempo del ciclo de marcha en pacientes con Parkinson y Huntington.**

Trastornos en los movimientos. 1998; 13(3):428-37

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Estudio observacional	Laboratorio	(N=20) HD (N=15) PD (N=20 controles saludables)	Mediciones cuantitativas de la marcha utilizando platillas sensibles

Thaut MH, Miltner R, Lange HW, Hurt CP, Hoemberg V.

**Modulación de la velocidad sincronización rítmica de la marcha en pacientes con Huntington**

Trastornos en el movimiento. 1999, 14(5):808-19

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Antes-Después del estudio observacional	Laboratorio	N=27 (M=13 & F=14) Diagnóstico de HD confirmado Edad media; 47+10.7 años Duración media de la enfermedad: 7.3+3.3 años Puntajes de Shoulson-Fahn: Corea media: 1.37	20 mts. de marcha analizada A ritmo propio: 4 juicios de marcha 1)Comienzo a velocidad normal 2)Mas lento que al comienzo 3)Más rápido que al comienzo 4)Velocidad normal

		+0.61 Discapacidad media: 1.28+0.68 19 participantes medicados	Con estimulación rítmica auditiva (RAS): 1)10% más despacio que al comienzo 2)RAS 10-20% más rápido que al comienzo 3)RAS más rápido que al comienzo 4)Velocidad normal
--	--	--	---

Churchyard AJ, Morris ME, Georgiou N, Chiu E, Cooper R, Iansek R,  
**Trastornos en la marcha en pacientes con Huntington: trastornos en el tiempo.**

**Implicancias de la rehabilitación del movimiento**

Mejoras en Neurología, 2001;87:375-85

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Antes-Después del estudio observacional	Laboratorio	Grupo com HD N=20 com diagnóstico confirmado de HD Grupo de comparación	5x10 intentos de caminatas por cada condición Caminata regulada a

		©: N=16 Misma edad saludables	ritmo propio: 1)Preferida 2)Lenta 3)Ligera  Disparada en forma externa: Estimulada Distracción en la atención (tarea doble): Caminando mientras se cuenta hacia atrás
--	--	-------------------------------------	---

Rao AK, Quinn L, Marder KS.

**Fiabilidad de los resultados espacio temporales en la enfermedad de Huntington.**

Trastornos en los movimientos. 2005; 20(8):1033-7

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Estudio observacional	Laboratorio	N=12 con diagnóstico confirmado de HD N=12 controles saludables cotejados	Objetivo: evaluar la sensibilidad y confiabilidad de los resultados de las mediciones de la marcha en pacientes con HD utilizando el instrumento GaitRite (pasarela sensible a la presión)  Cada sujeto mantuvo dos sesiones de evaluación

			Cada sujeto desarrolló dos juicios en cada sesión de evaluación
--	--	--	---

Bilney B, Morris ME, Churchyard A, Chiu E, Georgiou-Karistianis N.

**Evidencia de trastornos en el tiempo de locomoción en pacientes con Huntington.**

Trastornos de los movimientos. 2005; 20(1):51-7

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Estudio observacional	Laboratorio	N=30 con diagnóstico confirmado de HD N=30 controles saludables cotejados	Los parámetros de la marcha fueron medidos utilizando un interruptor de pies computarizado en dos condiciones:  Caminando sin indicaciones a una velocidad autoseleccionada baja, preferida y rápida.  Caminando con indicaciones: cronometrado a 80/120 latidos por minuto.

Delval A, Krystkowiak P, Blatt JL, Labyt E, Bourriez JL, Dujardin K y otros

El rol de la hipokinesia y de la bradikinesia en los trastornos de la marcha en pacientes con Huntington: un estudio bio mecánico.

J Neural 2006; 253:73-80

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Estudio observacional	Laboratorio	Grupo con HD (HD) N=15 Diagnóstico confirmado de HD (en etapa inicial)  Grupo de control © N=15  Edad y género  Sin déficit neurológico	La hipocinesia fue estudiada en término de ambos parámetros: espacial y angular, mientras que la hipercinesia se caracterizó por un incremento de la articulación del tobillo  La bradikinesia (disminución de la velocidad de la marcha)

		también fue evaluada en términos de parámetros temporales (cadencia, tiempo del paso)
--	--	---

Delval A, Krystkowiak P, Blatt JL, Labyt E, Bourriez JL, Duhardian K y otros  
**Un estudio bio mecánico de la iniciación de la marcha en pacientes con HD.**  
 Marcha y postura. 2007; 25(2):279-88

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Estudio observacional	Laboratorio	Grupo com HD (HD) N=15 Diagnóstico confirmado de HD en etapa media y moderada Edad media: 47+11.2 años Tiempo medio desde el inicio: 5.8+3.6 años Capacidad funcional media (TFC): 10.9+1.6 UHDRS motor: 28.7+22 No se alteró la medicación durante el estudio Grupo de comparación ©: N=15 Edad y género cotejados Sin déficit neurológico	Iniciación en la marcha sobre una plataforma de +4 a 5 escalones  1) Con señalización auditiva externa (timbre) para marcar el comienzo de la marcha una vez que el participante estuvo listo  2) El participante decidió comenzar a la velocidad más rápida posible cuando estuviera listo  De 3 a 5 ensayos en cada condición

Delval A, Krystkowiak P, Delliaux M, Dujardin K, Blatt J, Destée A y otros  
**El rol de los recursos de atención en el desarrollo de la marcha en pacientes con Huntington**  
 Trastornos del Movimiento. 2008, 23(5) 684-689

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Estudio observacional	Laboratorio	Grupo com HD (HD) N=15 Las personas debieron caminar unos 10 mts. sin ser asistidas sin detenerse y sin caerse. También debieron desarrollar tareas cognitivas.  Edad media: 43.9+9.8 Tiempo medio desde el inicio: 4.9+3.2 años Capacidad funcional media (TFC): 9+2.5 UHDRS motor: 42+17.1	Las mediciones cinemáticas espaciales y las de marcha angular se grabaron directamente habiéndolas filmado. Los sujetos caminaron una distancia de 10 mts.  1) velocidad de marcha autoseleccionada o libre  2) Tarea motor doble (bandeja con 4 vasos)  3) Tarea cognitiva doble (conteo hacia atrás)

		No se alteró la medicación durante el estudio Grupo de comparación ©: N=15 Edad y género cotejados Sin déficit neurológico	Se tuvieron en consideración 10 ciclos de marcha para cada sujeto (cinco ciclos con la pierna derecha y cinco con la izquierda) repetidos en cada condición.
--	--	--	--

Delval A, Krystkowiak P, Delliaux M, Blatt J, Derambure P, Destée A, Defebvre L  
**El efecto de la señalización auditiva de la marcha en pacientes con Huntington**  
 Trastornos de los movimientos: visión temprana

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Estudio observacional	Laboratorio	15 personas con HD Edades 43.9+-9.8; Controles de salud cotejados	

Grimberg Y, Knol M, Bloem B, Kremer B, Roos R, Munneke M.  
 Caídas y trastornos de la marcha en pacientes con Huntington.  
 Trastornos de los movimientos. 2008; 23(7):971-976

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Estudio observacional	Laboratorio	45 personas con HD en etapa media 27 personas sanas	

Rao A, Muratori L, Louis E, Moskowitz C, Marder K.  
 El espectro de los trastornos pre sintomáticos y sintomáticos de la marcha en la enfermedad de Huntington  
 Trastornos de los movimientos. 2008; 23(8):1100-1107

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Estudio observacional	Laboratorio	Portadores presintomáticos de la mutación (PMC) (n=15), sujetos con HD sintomáticos (SHD) (n=30) y controlados sanos (n=20)	Velocidad de caminata preferida

Curra A, Agostino R, Galizia P, Fittipaldi F, Manfredi M, Berardelli A

Señalización de los sub movimientos y ejecución de la secuencia motor en pacientes con Huntington

Clinica Neurofisiológica. Julio 2000; 111(7):1184-90

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Estudio observacional	Laboratorio	GrupoHD: N=7 (M=4&F=3) Edad media:55.9+9.1 años Grupo de comparación ©: N=7 (M=5&F=2) Edad media: 55.5+9.1 años	Movimiento de brazo en zigzag uniéndose a los objetivos de la pantalla  Boques de 10 ensayos cada uno, al azar  Secuencia auto iniciada Moviéndose al estar listo lo más rápido posible  Secuencia disparada de forma externa-señalización visual con cambios de colores para moverse al ver el cambio

Busse ME, Hughes G, Wiles CM, Rausser AE

**El uso de dinamometrías manuales para la evaluación de la fuerza de los músculos de las extremidades en pacientes con Huntington.**

Informe neurológico. 2008, 255(10):153-40

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Estudio observacional	Clínica hospitalaria	(N=20) Diagnóstico confirmado de HD  (N=20) sujetos sanos de control	La fuerza isométrica de los músculos de 6 grupos de músculos de los miembros inferiores fue medida utilizando un dinamómetro manual.  Se calculó la fiabilidad y validéz de la evaluación muscular

Busse ME, Wiles CM, Rosser A.

**Movilidad y caídas en pacientes con Huntington**

Informe neurológico. Psiquiatría. 2009; 80:88-90

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Estudio observacional	Clínica hospitalaria	(N=20) Diagnóstico confirmado de HD	Objetivos: 1. Estimación de la frecuencia de caídas en los HD

			2. Evaluación preliminar de las herramientas apropiadas para la evaluación de riesgos de caídas en los HD
--	--	--	---

Rao AK, Muratori L, Louis ED, Moskowitz CB, Marder KS

**Mediciones clínicas de trastornos en la movilidad y el equilibrio en pacientes con Huntington. Validéz y respuesta.**

Marcha y postura. 2009; 29:433-436

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Estudio observacional	Clinica hospitalaria	(N=30) Diagnóstico confirmado de HD	Objetivos: Para evaluar la validéz y eficacia de 3 tests clínicos de movilidad y equilibrio en HD  Los tests incluyeron: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Test de la Escala de equilibrio de Berg (BBS)</li> <li>• Test de TUG</li> <li>• Test de FRT</li> </ul>

Tian J, Herdman SJ, Zee DS, Folstein SE

**Estabilidad postural en pacientes con Huntington.**

Neurología. 1992; 42(6):1232-8

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Estudio observacional	Laboratorio	1-N=20 pacientes HD  2 N=20 pacientes de control	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Se utilizó una posturografía de plataforma móvil</li> <li>• Las 6 condiciones fueron descripta como: <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Todo tipo de señalización</li> <li>2. Sin visión</li> <li>3. Visión atenuada</li> <li>4. Somato sensibilidad atenuada</li> <li>5. Somato sensibilidad y</li> </ol> </li> </ul>



			visión atenuados
--	--	--	------------------

Louis ED, Lee P, Quinn L, Marder K

**La distonia en la enfermedad de Huntington: características prevalentes**

Trastornos en los movimientos. 199;14(1):95-101

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Estudio observacional	Laboratorio	N=42 pacientes HD Diagnóstico confirmado de HD	Los pacientes se sometieron a una examinación por video estandarizada de 5.5 min. <ul style="list-style-type: none"> <li>45 seg: se le solicita al paciente sentarse y leer un texto en voz alta</li> <li>45 seg: se le solicita al paciente que se siente y mire la cámara</li> <li>4 minutos de caminata; se solicita al paciente que camine</li> </ul> <p>Dos neurólogos chequearon el video y estimaron la distonia utilizando una escala desarrollada para el estudio</p>

Quinn L, Reilmann R, Marder K, Gordon AM

**Trajectorias de movimientos alterados y control de la fuerza durante el acarreo de objetos en pacientes con Huntington**

Trastornos en los movimientos. Mayo 2001; 16(3):469-80

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Estudio observacional	Laboratorio	Grupo com HD: N=12 pacientes con diagnóstico confirmado  Edad media 55 años  Rigidéz del tronco mínima  Habilidad cognitiva alta  Grupo de comparación ©: N=12 Misma edad	Sentados a la mesa los pacientes: 1-Se acercan 10 cm a la mesa 2-Toman un objeto con un instrumento de precisión 3-Lo transportan 25 cm hacia adelante 4-Lo ubican sobre una marca sobre la mesa  La tarea se lleva a cabo a velocidad elegida  El peso del objeto a transportar: 200g, 400g 800g  Cinco sesiones con cada uno

--	--	--	--

Leng TR, Woodward MJ, Stokes MJ, Swan AV, Wareing L, Baker R

**Los efectos de la estimulación multisensorial en pacientes con Huntington: un estudio piloto controlado al azar**

Rehabilitación clínica: 2003; 17(1):30-41

Diseño	Marco	Participante	Intervención
Ensayo aleatorio controlado Estudio piloto	Residencia del paciente	Grupo de intervención (MSE) N=6 Grupo de control © N=& Todos con diagnóstico confirmado de HD por más de 5 años  Todos en estado avanzado requiriendo cuidados	2por semana 4semanas 30 minutos por sesión Los participantes fueron tratados en forma individual Estimulación multi sensorial (MSE): intervención Equipamiento utilizado: 1-Visual: proyector, fibra óptica, tubos de burbujas, kaleidoscopios  2-Táctil: almohadón vibrador, pelotas, masajeador, pelota de agua  3-Auditiva: música relajante  4-Olfativa: aromaterapia  Relajación: control: música  El terapeuta leía

**OPINION ACREDITADA: Resumen del estudio**

Imbriglio S, Peacock IW

**La enfermedad de Huntington en la etapa media**

Gerenciamiento clínico. 1992; 12(5):62-72

- La fisioterapia es beneficiosa en la HD, ya que mejora/ estabiliza la habilidad motor, previene contracturas y adapta el ambiente para mantener una atmósfera segura e independiente.
- Una evaluación terapéutica debería incluir: rango de movilidad, fuerza de músculos, fuerza de piernas, movilidad del tronco, equilibrio para sentarse y pararse, postura, sensibilidad, estado cardio pulmonar, dolor, transferencias, marcha, la necesidad de equipo especial, la necesidad de tests especiales.
- Los ejercicios y la rehabilitación deberían comenzar en la etapa temprana de la enfermedad, antes del momento en que muchas personas creen que lo necesitan.
- Como las personas con HD son conscientes de la naturaleza degenerativa de su condición y pueden dudar de su necesidad de rehabilitación, se requiere apoyo del fisioterapeuta para explicar o persuadirlo sobre los beneficios de la fisioterapia, la provisión de sesiones inesperadas y apoyo para recordarles cuando deben tomar la sesión.

- La estructura de la intervención es paciente dependiente-algunos preferirán el trabajo grupal a las sesiones individuales.
- Las sesiones en pequeños grupos provee terapia y apoyo para la interacción social y también le permite al paciente recibir atención individual.
- Las sesiones terapéuticas pueden ser recreativas así como terapéuticas si incluyen pelotas, juegos, etc.
- Se debe focalizar en lo que los participantes pueden hacer y mantener los niveles de funcionalidad.
- Las decisiones se deben tomar en forma colaborativa entre el terapeuta y el participante.
- Un punto estratégico del rol del terapeuta es asegurar la seguridad del participante.
- Otro punto importante es la comunicación, apoyo y colaboración de los miembros de la familia.

## Apéndice 2: Resultados Relevantes RESUMEN DEL WHOQOL (Calidad de Vida según la Organización Social de la Salud)

Las siguientes preguntas se realizan para conocer cómo Ud. se siente a cerca de su propia calidad de vida, salud u otras áreas de su vida. Le leeré en voz alta las preguntas así como las opciones de respuesta. **Por favor elija la respuesta que le parezca más apropiada.** Si no está completamente seguro, la primer respuesta que considere es por lo general la mejor.

Por favor, tenga en mente sus estándares, sus sueños y esperanzas. Le preguntaremos de lo que piensa de su vida **en los últimos cuatros meses.**

		Muy pobre	Pobre	Ni pobre ni bueno	Bueno	Muy Bueno
1	Cómo describiría su calidad de vida?	1	2	3	4	5

		Muy pobre	Pobre	Ni pobre ni bueno	Bueno	Muy Bueno
2	Cuán satisfecho está con su salud?	1	2	3	4	5

Las siguientes preguntas requerirán que Ud. detalle cuánto ha experimentado ciertas cosas en las últimas cuatro semanas:

		Para nada	Un poco	Una cantidad moderada	Mucho	Una cantidad extrema
3	En qué medida siente que el dolor físico le impide hacer lo que necesita?	5	4	3	2	1
4	Cuánto necesita de un tratamiento médico para funcionar en su vida diaria?	5	4	3	2	1
5	Cuánto disfruta de la vida?	1	2	3	4	5
6	En qué medida siente que su vida tiene sentido?	1	2	3	4	5

		Para nada	Un poco	Una cantidad moderada	Mucho	Una cantidad extrema
7	Cuán bien logra concentrarse?	1	2	3	4	5
8	Cuán seguro se siente en su vida diaria?	1	2	3	4	5
9	Cuán seguro es su entorno físico?	1	2	3	4	5

Las siguientes preguntas requerirán que Ud. detalle cuán completo se sintió ó pudo realizar ciertas actividades en las últimas cuatro semanas

		Para nada	Un poco	Moderadamente	La mayoría	Por completo
10	Tiene suficiente energía en la vida cotidiana?	1	2	3	4	5

11	Puede aceptar su apariencia física?	1	2	3	4	5
12	Tiene suficiente dinero para cubrir sus necesidades?	1	2	3	4	5
13	Cuán disponible está la información que necesita día a día?	1	2	3	4	5
14	En qué medida tiene la oportunidad de realizar actividades de ocio?	1	2	3	4	5

		Muy pobre	Pobre	Ni pobre ni bueno	Bueno	Muy Bueno
15	Cuán bien puede desplazarse?	1	2	3	4	5

		Muy insatisfecho	Insatisfecho	Ni satisfecho ni insatisfecho	Satisfecho	Muy satisfecho
16	Cuán satisfecho está con su sueño?	1	2	3	4	5
17	Cuán satisfecho está con su habilidad para desarrollar sus actividades diarias?	1	2	3	4	5
18	Cuán satisfecho está con su capacidad para trabajar?	1	2	3	4	5
19	Cuán satisfecho está con Ud. mismo?	1	2	3	4	5
20	Cuán satisfecho está con sus relaciones personales?	1	2	3	4	5
21	Cuán satisfecho está con su vida sexual?	1	2	3	4	5
22	Cuán satisfecho está con el apoyo de sus amigos?	1	2	3	4	5
23	Cuán satisfecho está con las condiciones del lugar donde vive?	1	2	3	4	5
24	Cuán satisfecho está con su acceso a servicios de salud?	1	2	3	4	5
25	Cuán satisfecho está con su transporte?	1	2	3	4	5

La siguiente pregunta consulta con cuánta frecuencia ha experimentado cosas durante las últimas cuatro semanas:

		Nunca	Rara vez	Bastante a menudo	Muy a menudo	Siempre
26	Con qué frecuencia tiene sentimientos negativos como mal carácter, desesperanza, ansiedad, depresión?	5	4	3	2	1

Tiene algún comentario respecto de esta evaluación?

---



---



---

(La siguiente tabla deberá completarse una vez finalizada la entrevista)

	Ecuaciones para calcular las puntuaciones de dominio	Puntaje bruto	Puntajes transformados *	
			4-20	0-100
27	Dominio 1 $(6-Q3)+(6-Q4)+Q10+Q15+Q16+Q17+Q18$ <input type="checkbox"/> + <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	a =	b:	c:
28	Dominio 2 $Q5+ Q6+Q7+Q11+Q19+Q17+(6-Q26)$ <input type="checkbox"/> + <input type="checkbox"/> + <input type="checkbox"/> + <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	b =	b:	c:
29	Dominio 3 $Q20+Q21+Q22$ <input type="checkbox"/> + <input type="checkbox"/> + <input type="checkbox"/>	c =	b:	c:

30	Dominio 4	Q8+ Q9+Q12+Q13+Q14+Q23+Q24+Q25 □ +□ -□ +□ □ -□ □ □	d =	b:	c:
----	-----------	---	-----	----	----

\*Vea el Manual de Procedimientos, páginas 13-15

### ***Test de Caminata de 6 minutos***

Descripción: el Test de Caminata de 6 minutos es una medida de resistencia

Equipamiento: cronómetro, cinta métrica enrollable, pista.

Instrucciones: monitorear los signos vitales antes y después de cada prueba. Procurar la seguridad del paciente a lo largo del test. Dar la misma instrucción verbal cada vez: “Cuando yo lo diga, camina”, “Quiero que camines a lo largo de esta pista”, “Continúa caminando hasta que yo diga que te detengas o hasta que estés demasiado cansado para continuar”. “Si necesitas descansar puedes detenerte hasta que estés listo para continuar nuevamente”. “Estoy interesado en medir cuánto puedes caminar”. “Puedes comenzar cuando yo diga: camina”. Cronometrar al individuo por 6 minutos y luego díglele “detente”. Mida la distancia caminada. También documente la distancia caminada en 1 y 3 minutos.

Dejar de evaluar y contactar al médico si reconoce alguno de estos síntomas:

- 1- Angina (dolor en el pecho u opresión.
- 2- Dolor de cabeza leve  
Confusión  
Inestabilidad  
Palidéz  
Cianosis  
Náuseas  
Dipnea acentuada  
Fatiga inusual  
Signos de insuficiencia circulatoria periférica  
Claudicación u otros signos de dolor  
Expresiones faciales que demuestran angustia
- 3- Respuesta cardíaca anormal
- 4- Caída o subida de la presión arterial
- 5- Subida de la presión sanguínea
- 6- Más de 15 latidos del corazón por minuto

### ***Test de Caminata de 10 minutos***

Se marcará un área de 14 m de largo con 2 m a cada lado para permitir avanzar y detenerse (aceleración y desaceleración). Se solicitará a los sujetos que caminen el área a una velocidad agradable. Se descartarán los sujetos que no puedan caminar sin asistencia física. Podrán utilizar dispositivos de ayuda. Se grabarán el tiempo total en caminar los 10 m, así como el número de pasos empleados. Luego se calculará el promedio de la marcha (distancia/tiempo) y ritmo (paso/minuto).

### ***Medición del tiempo al incorporarse y caminar***

Direcciones: Este test mide en segundos el tiempo que le lleva a un individuo levantarse (de una silla standard: 46 cm de alto y 65 cm altura de brazos) y caminar una distancia de 3 m. voltear, caminar de nuevo hacia la silla y sentarse. El sujeto usará el calzado deportivo usual y su dispositivo de ayuda para caminas (bastón, andador) pero no se le ofrece ninguna asistencia física. Comienzan sentados con sus espaldas apoyadas, los brazos extendidos en los apoyabrazos y su dispositivo de ayuda a mano. Se les explica que al escuchar la palabra “camine” deberán levantarse y caminar a velocidad comfortable y segura hasta una línea marcada en el piso a una distancia de 3 m, luego voltear, caminar hacia la silla nuevamente y sentarse. El individuo caminará primero sin considerar el tiempo a fin de familiarizarse con la prueba.

Instrucciones para el paciente: “Cuando yo diga Camina, quiero que te levantes y camines hasta la línea, gires y camines de regreso a la silla y te sientes”. “Camina a la velocidad que te resulte cómoda”

Variaciones: se le puede solicitar al paciente que caminar a velocidad rápida. También se le puede pedir que giren hacia la derecha o hacia la izquierda para evaluar las diferencias.

### ***Prueba del desarrollo físico***

Protocolo: Administre la prueba como se describe a continuación. A los sujetos se les dará 2 oportunidades de completar cada ítem. Se permiten dispositivos de asistencia en los ítems 6 al 8.

- 1- Pídale al sujeto que, al escuchar la palabra “Ya” escriba la oración “Las ballenas viven en el mar azul”. Tome el tiempo desde la palabra “Ya” hasta que el individuo levante la birome al finalizar la frase. Deberá incluir todas las palabras de forma legible.
- 2- Se ubican 5 porotos en un bowl a 13 cm del borde de la mesa. Se ubica un vaso de café vacío sobre la mesa del lado no dominante del paciente. Se coloca una cuchara de té sobre la mano dominante del paciente y al decirle “Ya” el paciente deberá levantar los porotos uno a la vez y ubicarlos en el vaso de café. Medir el tiempo desde “Ya” hasta que escuchar el ruido del último poroto al caer dentro del vaso.
- 3- Ubicar un libro pesado sobre la mesa frente al paciente. Pídale al paciente que al escuchar la palabra “Ya” ubique el libro en un estante por encima del nivel del hombro. Mida el tiempo desde la palabra “Ya” hasta que el libro esté ubicado en el estante.
- 4- Si el paciente tiene un cárdigan/saco, pídale que se lo quite. Al decirle “Ya” deberá ponérselo correctamente y luego quitárselo completamente. Tome el tiempo desde la palabra “Ya” hasta que se haya quitado el abrigo por completo.
- 5- Ubique una moneda a 30 cm del pie dominante del paciente. Indíquelo que al decir la palabra “Ya” deberá levantar la moneda del suelo y sentarse. Tome el tiempo desde la palabra “Ya” hasta que el sujeto esté parado con la moneda en su mano.
- 6- Ubicar al sujeto en un lugar amplio y pídale que gire 360 grados. Evalúelo utilizando los puntajes de la escala PPT.
- 7- Solicitarle al paciente que al escuchar “Ya” realice una prueba de caminata de 15 m (7.5 m de ida y 7.5 de regreso). Tome el tiempo desde la palabra “Ya” hasta que cruza la línea de llegada.
- 8- Solicitarle al paciente que al escuchar la palabra “Ya” suba entre 9 a 12 escalones pudiendo detenerse cuando se sienta cansado. Antes de comenzar esta tarea alértele al paciente que podrá sentir dolor de pecho o falta de aire y pídale que le informe cuando así sea. Acompañelo al subir los escalones y tome el tiempo desde la palabra “Ya” hasta que el sujeto complete los escalones.

## Puntaje

	TAREA	TIEMPO	PUNTAJE	PUNTUACIÓN
1	Escriba una oración (Las ballenas viven en el mar azul)	Segundos	≤10 segundos = 4 10.5-5 segundos = 3 15.5-20 segundos = 2 >20 segundos = 1 No pudo = 0	
2	Comida simulada	Segundos	≤10 segundos = 4 10.5-5 segundos = 3 15.5-20 segundos = 2 >20 segundos = 1 No pudo = 0	
3	Levante un libro y colóquelo sobre un estante - Peso = 2 kg - Altura = 29 cm - Altura estante = 118 cm - Sentado con pies en el suelo	Segundos	≤2 segundos = 4 2.5-4 segundos = 3 4.5-6 segundos = 2 >6 segundos = 1 No pudo = 0	
4	Ponerse y quitarse un abrigo - Utilizar una bata de baño - Desabrocharla - Bata hospitalaria	Segundos	≤10 segundos = 4 10.5-15 segundos = 3 15.5-20 segundos = 2 >20 segundos = 1 No pudo = 0	
5	Levante una moneda del suelo	Segundos	≤2 segundos = 4 2.5-4 segundos = 3 4.5-6 segundos = 2 >6 segundos = 1 No pudo = 0	
6	Gire 360 grados	Segundos	Pasos discontinuos = 0 Pasos continuos = 2 Inseguros = 0 Seguros = 2	
7	Prueba de caminata de 50 pasos	Segundos	≤15 segundos = 4 15.5-20 segundos = 3 20.5-25 segundos = 2	

				>25 segundos = 1 No pudo = 0	
8	Subir un conjunto de escalones	Segundos		≤5 segundos = 4 5.5-10 segundos = 3 10.5-15 segundos = 2 >15 segundos = 1 No pudo = 0	
9	Subir escaleras		Número de tramos de escalones hacia arriba y hacia abajo (máximo 4)		
	<b>PUNTAJE TOTAL</b> (Máximo 36 para 9 ítems y 28 para 7 ítems)				
	(Redondeo para llegar a los 0.5 segundos)			Puntaje de 9 ítems	

### ***Indice de movilidad de Rivermead:***

- 1- Puede girar de espalda a un lado sin ayuda?
  - 2- Estando acostado, puede sentarse en el borde de la cama y pararse por sí solo?
  - 3- Puede permanecer sentado en el borde de la cama sin sostenerse por 10 segundos?
  - 4- Puede levantarse de una silla (utilizando manos y ayuda si lo necesitara) en menos de 15 segundos y permanece parado por 15 segundos?
  - 5- Observe cómo el paciente permanece de pie por 10 segundos sin ayuda ni sostén.
  - 6- Puede moverse de la cama a la silla y viceversa sin ayuda?
  - 7- Puede caminar 10 m con dispositivos si lo necesita pero sin asistencia?
  - 8- Puede subir un conjunto de escalones solo, sin ayuda?
  - 9- Camina por las calles sin asistencia?
  - 10- Puede caminar 10 m sin dispositivos ni asistencia?
  - 11- Si se le cae algo al suelo, puede caminar 5 m, levantarlo y caminar nuevamente los 5 m?
  - 12- Puede caminar sobre terreno irregular?
  - 13- Puede entrar y salir de la ducha/bañera e higienizarse solo?
  - 14- Puede subir y bajar 4 escalones sin pasamanos pero con dispositivo si lo necesita?
  - 15- Podría correr 10 m en 4 segundos sin renguear? (se acepta una caminata rápida)
- Puntaje Total: 0= No 1= Si

### ***Indice de Barthel:*** puntaje por actividades:

Alimentación: si no puede solo = 0, si necesita ayuda para cortar los alimentos ó si necesita una dieta modificada =5, si es independiente = 10

Higiene: dependiente = 0, independiente (en ducha) =5

Aseo: si necesita asistencia de alguna persona = 0, si es independiente para lavarse la cara, peinarse, lavarse los dientes = 5

Vestido: dependiente=0, si necesita ayuda pero puede hacer la mitad solo = 5, independiente = 10 (incluye abotonarse ropa, atarse calzado, etc.)

Intestinos: constipado (ó necesita de enemas) =0, si tiene accidentes ocasionales = 5, incontinencia =10

Vejiga: incontinencia (o imposibilidad de manejarlo solo)=0; accidentes ocasionales =5; continencia =10

Uso de inodoro: dependiente = 0, necesita ayuda pero puede manejar algo solo = 5, independiente (para sentarse, parase,etc) = 10

Traslado de la cama a la silla y al revés: imposibilitado = 0, si con algo de ayuda puede = 5, si con muy poca ayuda puede = 10, independiente =15

Movilidad (en superficies niveladas): inmóvil ó <47 m =0, independiente en silla de ruedas incluso en esquinas =5, camina >47 m con ayuda física ó solo verbal de una persona = 10, independiente para caminar 47 m con algún dispositivo =15

Escaleras: no puede = 0, necesita ayuda =5, independiente =10

Total (0-100):

### ***Indice de Barthel: directrices***

- 1- El índice debería utilizarse como un registro de lo que el paciente hace o de lo que puede hacer.
- 2- El mayor objetivo es establecer el grado de independencia de cualquier ayuda física ó verbal por más mínima que sea.

- 3- La necesidad de supervisión no le ofrece independencia al paciente
- 4- El desarrollo del paciente debería establecerse utilizando la mayor evidencia posible. Las fuentes son el mismo paciente/familiares/amigos, pero también resultan importantes la observación directa y el sentido común.
- 5- Generalmente es importante el desarrollo del paciente dentro de las 24-45 hs. previas a las pruebas, pero ocasionalmente resultan relevantes períodos más prolongados.
- 6- La categorización media implica que el paciente realiza el 50 por ciento del esfuerzo.
- 7- Se permite el uso de ayuda para mantenerse independiente

Referencias:

Mahoney FI, Barthel D, "Evaluación Funcional: el índice Barthel" el Diario Médico del estado de Maryland 1965;14:56-61. Usado con permiso.  
 Loewen SC, Anderson BA: "Resultados de Accidentes Cerebro vasculares utilizando escalas de medición" 1990; 21:78-81  
 Greshan GE, Philips TF, Labi ML: "Niveles de ADL en accidentes cerebro vasculares: los méritos relativos de tres indicadores estándar "Rehabilitación médica" Arch Phys 1980; 61:355-358  
 Collin C, Wade DT, Davies S, Horne V:"El índice de ADL Barthel: un estudio confiable" 1988; 10:61-63

**Las actividades de la escala de equilibrio (ABC)**

Instrucción a los participantes: Para cada uno de lo siguiente por favor indique su nivel de confianza para realizar la tarea sin perder el equilibrio eligiendo del 0 al 100%. Si habitualmente no realiza la actividad indicada trate de imaginar cuán seguro se sentiría para realizarla. Si habitualmente utiliza un dispositivo de ayuda para caminar estime el porcentaje de confianza contando con esa ayuda.

Indique su nivel de confianza para realizar las siguientes actividades eligiendo el número correcto de la escala:

0%	10	20	30	40	50	60	70	80	90	100%
Desconfiado										Completamente confiado

"Cuán confiado se siente de no perder el equilibrio cuando..."

- 1- ...camina por la casa?.....%
- 2- ...sube o baja escaleras?.....%
- 3- ...se inclina y levanta una zapatilla del piso?.....%
- 4- ...toma una lata de un estante ubicado a nivel con sus ojos?.....%
- 5- ...se levanta en punta de pies y toma algo ubicada más alto que el nivel de su cabeza?.....%
- 6- ...se para sobre una silla para llegar a algún objeto?.....%
- 7- ...barre el piso?.....%
- 8- ...camina fuera de la casa hasta la acera donde está estacionado su auto?.....%
- 9- ...entra o sale del auto?.....%
- 10- ...cruza la calle?.....%
- 11- ...sube o baja una rampa?.....%
- 12- ...camina en un lugar rodeado de mucha gente (un shopping, por ejemplo)
- 13- ...es chocado, empujado por la gente mientras camina?.....%
- 14- ...sube o baja escaleras mientras se sujeta de la baranda?.....%
- 15- ...sube o baja escalones mientras sujeta un paquete que no le permite tomarse de la baranda?.....%
- 16- ...camina sobre superficies heladas?.....%

**La escala de equilibrio de Berg:**

Descripción: es una escala de 14 ítems diseñada para medir el equilibrio del adulto mayor en un entorno clínico.

Equipamiento necesario: regla, 2 sillas estándar: una con y otra sin brazos, escalón, pista de 46 m.

Finalización: 15-20 minutos

Puntaje: es una escala ordinaria de 5 puntos que varía de 0 (indica el nivel más bajo de función) a 4 (el más alto). Puntaje total = 0 a 56.

Interpretación:41.56=bajo riesgo de sufrir caídas, 21.40= riesgo medio, 0 a 20: riesgo alto y <36 riesgo cercano al 100%.

Descripción del puntaje de los ítems (0 a 4):



- De sentado a ponerse de pié
- Pararse sin ayuda
- Sentarse sin ayuda
- Parado para sentarse
- Traslados
- De pié con los ojos cerrados
- De pié con los pies juntos
- Extenderse hacia adelante con brazos extendidos
- Recuperar un objeto del suelo
- Voltearse para mirar hacia atrás
- Voltearse 360 grados
- Ubicar los pies en forma alternada sobre un escalón
- Pararse con un pie adelante
- Parase en un pie

Total.....

#### Instrucciones generales:

Por favor documente en forma escrita cada tarea o instrucción dada. Al asignar puntaje por favor documente la categoría de más baja respuesta que aplica a cada ítem.

En muchos ítems se le solicita al paciente que se mantenga en alguna posición por un tiempo específico. Progresivamente más puntos se deducen si la distancia o el tiempo no se respetan, si el sujeto necesita supervisión ó si el sujeto utiliza algún dispositivo externo ó si recibe asistencia del examinador. El paciente debe mantener el equilibrio al realizar las tareas. Quedan a su criterio la elección de en qué pierna pararse ó cómo tomar algo. El mal juicio influenciará de manera negativa en el desarrollo y en el puntaje.

El equipo necesario es un cronómetro, regla o metro que indique entre 63.5 cm y 2.50 mts., sillas de altura considerada y un escalón.

#### Puntaje de la Escala de Equilibrio de Berg

##### 1- Sentado a parado

Instrucciones: Por favor, párese. Trate de no utilizar su mano para apoyarse

- ( ) 4 Puede pararse si utilizar sus manos y se estabiliza independientemente.
- ( ) 3 Puede pararse independientemente pero utilizando sus manos
- ( ) 2 Puede pararse utilizando sus manos luego de varios intentos
- ( ) 1 Necesita ayuda mínima para pararse y estabilizarse
- ( ) 0 Necesita de asistencia máxima ó moderada para pararse

##### 2- Parado si apoyo

Instrucciones: Por favor párese por dos minutos sin sostenerse de nada

- ( ) 4 Puede pararse de manera segura y permanecer así por 2 minutos
- ( ) 3 Puede pararse y permanecer de pié por 2 minutos sin apoyarse
- ( ) 2 Puede permanecer 30 minutos de pié sin soporte
- ( ) 1 Necesita varios intentos para permanecer de pie por 30 segundos sin apoyo
- ( ) 0 No puede permanecer 30 segundos parado sin apoyo

##### 3- Sentado sin apoyo en espalda pero con los pies en el pio ó sobre un escalón

Instrucciones: Por favor siéntese con los brazos cruzados y permanezca así por 2 minutos

- ( ) 4 Puede sentarse de manera segura por 2 minutos
- ( ) 3 Puede sentarse y permanecer por 2 minutos con supervisión
- ( ) 2 Puede sentarse y permanecer así por 30 segundos
- ( ) 1 Puede sentarse y permaneces así por 10 segundos
- ( ) 0 No puede sentarse sin apoyo por 10 segundos

##### 4- Parase para sentarse

Instrucciones: Por favor, tome asiento

- ( ) 4 Puede sentarse de manera segura con mínima ayuda de sus manos
- ( ) 3 Controla el descenso utilizando las manos
- ( ) 2 Usa la espalda o las piernas contra la silla para controlar el descenso
- ( ) 1 Puede sentarse de manera independiente pero el descenso no es controlado
- ( ) 0 Necesita asistencia para sentarse

5- Transferencias

Instrucciones: Ubique sillas para que el sujeto pueda realizar cambio de movimientos. Pídale que se dirija a una silla con apoya brazos y luego hacia una sin apoyabrazos. También puede utilizar y una cama y una silla

- 4 Puede realizar los movimientos de manera segura con uso mínimo de sus manos
- 3 Puede realizar los movimientos de manera segura pero con uso de sus manos
- 2 Puede realizar los movimientos pero con asistencia verbal y/o supervisión
- 1 Necesita que una persona lo asista
- 0 Necesita que 2 personas lo asistan para mantenerlo seguro

6- Permanecer parado sin apoyo y con los ojos cerrados

Instrucciones: Por favor cierre sus ojos y párese manteniéndose de pie por 10 segundos

- 4 Puede permanecer parado de manera segura por 10 segundos
- 3 Puede permanecer parado de manera segura por 10 segundos con supervisión
- 2 Puede permanecer parado por 3 segundos
- 1 No puede mantener sus ojos cerrados por 3 segundos pero lo hace de manera segura
- 0 Necesita ayuda para no caerse

7- Pararse sin apoyo con los pies juntos

Instrucciones: Ubique sus pies juntos y póngase de pie sin apoyo de ningún tipo

- 4 Puede pararse con los pies juntos de manera independiente y segura manteniéndose de pie por 1 minuto
- 3 Puede pararse con los pies juntos de manera independiente y segura manteniéndose de pie por 1 minuto con asistencia
- 2 Puede pararse con los pies juntos de manera independiente pero no puede permanecer parado por 30 segundos
- 1 Necesita ayuda para lograr la posición indicada pero logra permanecer parado por 15 minutos con los pies juntos
- 0 Necesita ayuda para lograr la posición y no la puede mantener por 15 segundos

8- Tomando algo hacia adelante con los brazos extendidos mientras parado

Instrucciones: Levante los brazos a 90°. Extienda sus dedos hacia adelante lo más que pueda. (El examinador ubica una regla/metro en la punta de los dedos del paciente cuando tiene los brazos extendidos en 90°. Los dedos no deben tocar la regla/metro. La medición debe incluir la distancia hacia adelante que alcanzan los dedos mientras que el paciente está en una posición alineada. Si fuera posible pídale al paciente que utilice ambos brazos para evitar rotación del tronco)

- 4 Puede extenderse 25 cm hacia adelante de manera segura
- 3 Puede extenderse 12 cm hacia adelante
- 2 Puede extenderse 5 cm hacia adelante
- 1 Se puede extender hacia adelante pero necesita supervisión
- 0 Pierde el equilibrio mientras lo intenta / requiere soporte externo

9- Levantar un objeto del suelo estando parado

Instrucciones: Levante el zapato que se encuentra ubicado delante de sus pies

- 4 Lo puede levantar fácilmente de manera segura
- 3 Puede levantarlo pero necesita supervisión
- 2 No lo puede levantar pero llega a 2-5 cm del zapato y mantiene el equilibrio de manera independiente
- 1 No lo puede levantar y necesita supervisión al intentarlo
- 0 Incapáz de tratar/ necesita asistencia para evitar pérdida de equilibrio

10- Girar para mirar hacia la derecha e izquierda al estar de pie

Instrucciones: Gire para ver directamente detrás suyo sobre el hombro izquierdo. Repítalo sobre el derecho. El examinador puede simular que levanta algo del piso detrás del paciente para estimularle el movimiento

- 4 Mira hacia atrás a ambos lados con correcto cambio de peso
- 3 Mira hacia un lado bien y con problema de traslado de peso al hacerlo hacia el otro
- 2 Se mueve hacia ambos lados pero mantiene el equilibrio
- 1 Necesita supervisión para girar
- 0 Necesita asistencia para evitar pérdida de equilibrio o caerse

#### 11- Gire 360°

Instrucciones: Gire completamente a su alrededor dando una vuelta. Deténgase y luego gire en la dirección opuesta

- 4 Es capaz de girar 360° de manera segura en 4 segundos o menos
- 3 Es capaz de girar 360° de manera segura sólo girando sobre un lado por 4 segundos o menos
- 2 Es capaz de girar 360° de manera segura pero lentamente
- 1 Necesita supervisión ó asistencia verbal
- 0 Necesita asistencia a medida que gira

#### 12- Ubicar los pies sobre un escalón en forma alternada mientras se encuentra de pie y sin apoyo

Instrucciones: ubique cada pie sobre el escalón en forma alternada. Continúe hasta que cada pie haya tocado el escalón 4 veces

- 4 Es capaz de permanecer parado por sí mismo de manera segura y completar 8 escalones en 20 segundos
- 3 Es capaz de permanecer parado por sí mismo de manera segura y completar 8 escalones en >20 segundos
- 2 Es capaz de completar 4 escalones sin ayuda ni supervisión
- 1 Es capaz de completar >2 escalones con asistencia mínima
- 0 Necesita asistencia para evitar caídas / no puede ni siquiera intentarlo

#### 13- Permanecer de pie si apoyo alguno enfrentando los pies

Instrucciones: (realice demostración para que el paciente lo entienda): ubique un pie directamente frente al otro. Si piensa que no puede, trate de dar un paso lo suficientemente adelante para que el talón de su pie adelantado esté por delante de los dedos del otro pie. (Para anotar 3 puntos el largo del paso deberá exceder el largo del otro pie y el ancho de la postura deberá aproximarse al ancho del paso normal del sujeto)

- 4 Puede ubicar conjuntamente los pies de manera independiente y mantenerlo por 30 segundos
- 3 Puede ubicar los pies por delante de manera independiente y mantenerlo por 30 segundos
- 2 Puede dar pequeño pasos de manera independiente y mantenerlo por 30 segundos
- 1 Necesita ayuda para dar los pasos pero puede mantenerlo por 15 segundos
- 0 Pierde el equilibrio al dar los pasos o permanecer de pie

#### 14- Parase en un pie

Instrucciones: Pararse en un pie por el mayor tiempo posible sin sostenerse

- 4 Puede elevar la pierna por sí solo y mantenerla por >10 segundos
- 3 Puede elevar la pierna por sí solo y mantenerla por 5-10 segundos
- 2 Puede elevar la pierna por sí solo y mantenerla por  $\geq 3$  segundos
- 1 Trata de levantar la pierna, no la puede sostener por 3 segundos pero permanece de pie sin ayuda
- 0 No puede ni intentarlo y necesita asistencia para prevenir caídas

### ***La evaluación de rendimiento de movilidad orientada de Tinetti (POMA)***

Descripción: la evaluación de Tinetti es un test de fácil administración orientado a tareas que mide las habilidades de marcha y equilibrio

Equipo necesario:

- silla dura sin apoyabrazos
- cronómetro
- pista de 4.60 mts

Tiempo para completar la tarea: 10-15 minutos

Puntaje: Es una escala de 3 puntos, que varían de 0-2 donde "0" indica el nivel más alto de deterioro y "2" la independencia del individuo

Puntaje total de equilibrio = 16

Puntaje total de marcha = 12

Puntaje total del test = 28

Interpretación: 25-28 = bajo riesgo de caídas

19-24 = riesgo medio

<19 = riesgo alto

### Test de equilibrio:

Instrucción inicial: el sujeto se sienta en la silla dura sin apoyabrazos y se evalúan las siguientes maniobras:

- 1- Equilibrio al sentarse
  - Se resbala o se cruza hacia los lados = 0
  - Se mantiene derecho y seguro =1
- 2- Al levantarse
  - No puede sin ayuda =0
  - Puede utilizando sus brazos = 1
  - Puede sin utilizar los brazos = 2
- 3- Intenta levantarse
  - No puede sin ayuda =0
  - Puede y requiere de > intento =1
  - Puede en 1 intento =2
- 4- Equilibrio inmediato al levantarse =0
  - Constante pero utiliza dispositivos =1
  - Constante sin utilizar dispositivos =2
- 5- Equilibrio para permanecer de pie
  - Inestable =0
  - Constante con postura amplia (distancia e/talones >10cm) =1
  - Postura angosta sin soporte =2
- 6- Empujado (ubicando al sujeto con los pies juntos el examinador empuja con la palma de la mano suavemente 3 veces sobre el esterón del paciente)
  - Comienza a caer =0
  - Se tambalea, se toma de algo =1
  - Se mantiene firme =2
- 7- Con ojos cerrados (misma posición que ítem anterior)
  - Inestable =0
  - Estable =1
- 8- Girando 360°
  - Pasos discontinuados =0
  - Pasos continuos =1
  - Inestable =0
  - Estable =1
- 9- Al sentarse
  - Inseguro (calcula mal la distancia) =0
  - Utiliza los brazos =1
  - Seguro =2
  - Puntaje: /16

### ***Prueba de marcha:***

Instrucciones iniciales: El paciente permanece de pie con el examinador, camina en un pasillo o habitación primero a velocidad normal luego más rápido pero seguro (utilizando los dispositivos de ayuda usuales)

- 10- Iniciación de la marcha (al escuchar “Ya”)
  - Ninguna vacilación o intentos varios =0
  - Sin vacilar =1
- 11- Largo y altura del paso
  - El pie derecho no sobrepasa la postura del izquierdo =0
  - Pasa el pie izquierdo =1
  - El pie derecho no se levanta del piso =0
  - El pie izquierdo no sobrepasa la =0

postura del derecho	
Pasa el pie derecho	=1
El pie izquierdo no se levanta del piso	=0
El pie izquierdo se levanta del piso	=1
12- Simetría del paso	
La distancia de ambos no es igual	=0
La distancia de ambos parece igual	=1
13- Continuación del paso	
Se detiene o discontinua entre pasos	=0
Los pasos parecen continuos	=1
14- Sendero (estimado en relación al piso) 3 m de diámetro, observe el trayecto de un pie a los 3 m.	
Marcada desviación	=0
Desviación media/moderada	=1
Erguido sin dispositivos de ayuda	=2
15- Tronco	
Giro marcado o utiliza ayuda	=0
Sin giro pero con flexión de rodillas ó espalda	=1
Sin giro, sin flexión, sin uso de Brazos ni dispositivos para caminar	=2
16- Posición al caminar	
Talones separados	=0
Los talones casi se tocan al caminar	=1
Puntaje de la prueba de marcha:	/12
Puntaje total (Equilibrio y Marcha)	/28
<19 = riesgo alto	
19-24 = riesgo medio	
25.28 = bajo riesgo de caídas	

La evaluación de rendimiento de movilidad orientada de Tinetti (POMA)	La ev
Test de equilibrio: el sujeto se sienta en una silla dura sin apoyabrazos	IN
EQUILIBRIO AL SENTARSE Se resbala o cae = 0 permanece quieto y seguro =1	El pie derecho
SE PARA No es capaz sin ayuda =0, Puede, usa brazos=1, Puede sin brazos=2	N
INTENTOS AL LEVANTARSE Incapaz c/s ayuda=0, Capaz, requiere >1 intento= 1, Capaz en 1 intento=2	El pie derecho se lev
EQUILIBRIO INMEDIATO AL LEVANTARSE (primeros 5 segundos) Inseguro (se balancea/mueve los pies)=0, Estable c/soporte=1, Estable c/s/soporte=2	El largo del paso derech
EQUILIBRIO AL PERMANER DE PIE Inestable=0, Postura estable >10 cm BOS y requiere soporte =1, Postura angosta c/s/soporte = 2	Se
GOLPE AL ESTERNÓN (parado con los pies juntos) Comienza a caer=0, Se tambalea, se agarra dealgo, se recupera = 1, Estable =2	Marcada desviación=
OJOS CERRADOS (parado con pies juntos) Inestable=0, Estable=1	Giro pronunciado o empl
GIRANDO 360° Pasos discontinuos =0, Continuos =1	
GIRANDO 360° Inestable =0, Estable=1	
SENTADO Inseguro(no calcula bien la distancia, se cae)=0, Utiliza los brazos o el movimiento no es suave=1, Movimiento suave y estable=2	
PUNTAJE TOTAL DE EQUILIBRIO	

### ***Puntaje de marcha dinámica:***

Descripción: desarrollado para evaluar la posibilidad de caídas en adultos mayores. Diseñado para evaluar 8 facetas de la marcha.

Equipamiento necesario:

- Caja (de zapatos)
- Escalones
- 20 minutos de caminata, 38 cms ancho

Tiempo para completar la tarea: 15 minutos

Puntaje: Una escala básica de 4 puntos, variando de 0-3, "0" indicando el nivel más bajo de la función y "3" el más alto. Puntaje total = 24

Interpretación:

<19/24= predictivo de caídas en los mayores

>22/24= caminatas seguras

#### **1- Marcha a nivel de superficie**

Instrucciones: Camine a velocidad normal de aquí a la marca próxima (20 minutos)

Graduación: Marque la categoría más baja que corresponda

(3) Normal: camina 20 min, sin dispositivos de asistencia, buena velocidad, no se evidencia desequilibrio, estructuras normales de marcha

(2) Deterioro medio: camina 20 min., utiliza dispositivos de asistencia, velocidad más baja, estructura de marcha anormal, evidencia desequilibrio

(0) Deterioro severo: no puede caminar 20 min. Sin asistencia, desviaciones severas de la marcha ó desequilibrio

#### **2-Cambio en la velocidad de la marcha**

Instrucciones: Comience a caminar a paso normal por 5 min., cuando le diga "Ya", camine lo más rápido que pueda por 5 min. Cuando yo le diga "Espacio" camine lo más despacio que pueda por 5 min. Graduación: marque la categoría más baja que corresponda.

(3) Normal: capaz de realizar cambios sutiles en la velocidad ó desviación de la marcha sin perder el equilibrio. Muestra gran diferencia en las velocidades de marcha entre lo normal, rápido y lento.

(2) Deterioro leve: es capaz de cambiar la velocidad pero demuestra leve desviación ó es incapaz de lograr cambios significativos en velocidad o utiliza dispositivos de asistencia.

(1) Deterioro moderado: hace sólo ajustes menores a la velocidad de marcha, ó cambia la velocidad pero tiene desviaciones significativas, ó cambia la velocidad pero es capaz de recuperarse y continuar caminando.

(0) Deterioro severo: no puede cambiar la velocidad de marcha ó pierde el equilibrio y debe llegar a una pared o debe ser asistido.

#### **3-Marcha con giros horizontales de la cabeza**

Instrucciones: Comience a caminar a velocidad normal. Cuando le indique "Mire hacia la derecha" continúe caminando y gire su cabeza a la derecha. Mantenga la cabeza hacia la derecha hasta que yo le diga "Mire hacia la izquierda" entonces continúe caminando y gire su cabeza hacia la izquierda hasta que yo le indique "Mire al frente", entonces continúe caminando pero ubique la cabeza en el centro.

(3) Normal: realiza los movimientos suavemente sin cambios en la marcha

(2) Deterioro leve: realiza los movimientos suavemente con leves cambios en la marcha y velocidad, es decir interrupción menor a buena marcha ó utiliza dispositivos de ayuda.

(1) Deterioro moderado: realiza los movimientos suavemente con cambios moderados en la marcha y velocidad, aminora la marcha, se tambalea pero se recupera y puede continuar caminando

(0) Deterioro severo: desarrolla la actividad con interrupción svera de la marcha, es decir que se mantiene 15 min. Fuera del sendero de marcha, pierde el equilibrio, se detiene, se apoya en la pared.

#### **4-Marcha con movimientos horizontales de la cabeza:**

Instrucciones: Comience a caminar a velocidad normal. Cuando le indique "Mire hacia arriba" continúe caminando y lleve su cabeza hacia atrás. Continúe mirando hacia arriba hasta que yo le indique "Mire hacia abajo", entonces continúe caminando hasta que le indique "Mire derecho", entonces continúe caminando y mire en posición recta a sus ojos.

Graduación: Marque la categoría más baja que corresponda

(3) Normal: realiza los movimientos suavemente sin cambios en la marcha

(2) Deterioro leve: realiza los movimientos suavemente con leves cambios en la marcha y velocidad, es decir interrupción menor a buena marcha ó utiliza dispositivos de ayuda.

(1) Deterioro moderado: realiza los movimientos suavemente con cambios moderados en la marcha y velocidad, aminora la marcha, se tambalea pero se recupera y puede continuar caminando

(0) Deterioro severo: desarrolla la actividad con interrupción severa de la marcha, es decir que se mantiene 15 min. Fuera del sendero de marcha, pierde el equilibrio, se detiene, se apoya en la pared.

#### **5-Marcha y pivoteo:**

Instrucciones: Comience a caminar a velocidad normal. Cuando le indique “Gire y pare”gire tan rápido como pueda a la dirección opuesta y deténgase.

Graduación: Marque la categoría más baja que corresponda

(3) Normal: realiza el pivoteo normal y en forma segura dentro de 3 segundos y se detiene sin pérdida de equilibrio

(2) Deterioro leve: realiza el pivoteo en forma segura en > 3 segundos y se detiene rápido sin pérdida de equilibrio

(1) Deterioro moderado: gira lentamente, requiere indicación verbal y varios pasos para recuperar el equilibrio

(0) Deterioro severo: no puede girar en forma segura, requiere asistencia para girar y detenerse

#### **6-Pasar sobre obstáculos:**

Instrucciones: Comience a caminar a velocidad normal. Cuando llegue a la caja camine por encima de ella, no alrededor, y continúe caminando

Graduación: Marque la categoría más baja que corresponda

(3) Normal: puede pasar sobre la caja sin cambiar el ritmo de la marcha, no evidencia pérdida de equilibrio

(2) Deterioro leve: puede pasar sobre la caja pero debe aminorar la marcha y ajustar los pasos para sortear la caja en forma segura

(1) Deterioro moderado: puede pasar sobre la caja pero debe detenerse para hacerlo, puede necesitar indicación verbal

(0) Deterioro severo: no puede realizar la tarea sin asistencia

#### **7-Rodear obstáculos:**

Instrucciones: Comience a caminar a velocidad normal. Cuando llegue al primer cono (aproximadamente luego de caminar 6 minutos), camine alrededor por la derecha. Cuando llegue al segundo cono (después de otros 6 minutos) camine alrededor por la izquierda.

Graduación: Marque la categoría más baja que corresponda

(3) Normal: puede pasar alrededor de ambos conos de manera segura sin cambiar el ritmo de la marcha, no evidencia pérdida de equilibrio

(2) Deterioro leve: puede pasar alrededor de ambos conos pero debe aminorar la marcha y ajustar los pasos para sortearlos en forma segura

(1) Deterioro moderado: puede pasar alrededor de los conos pero debe detenerse para hacerlo ó puede necesitar indicación verbal

(0) Deterioro severo: no puede pasar alrededor de los conos, los choca ó requiere asistencia física

#### **8- Escalones:**

Instrucciones: Camine estos escalones hacia arriba como lo haría en su casa, es decir utilice el pasamanos si lo necesita. En la cima gire y camínelos hacia abajo.

Graduación: Marque la categoría más baja que corresponda

(3) Normal: alternando los pies y sin utilizar la baranda

(2) Deterioro leve: alternando los pies y utilizando la baranda

(1) Deterioro moderado: apoyando los dos pies en cada escalón y utilizando la baranda

(0) Deterioro severo: no lo puede hacer en forma segura

PUNTAJE TOTAL:...../24

#### **Escala de dipnea del Consejo Médico de Investigación para evaluar el grado de falta de respiración de un paciente:**

1- No presenta inconvenientes para respirar salvo en ejercicios agotadores

2- Le falta aire cuando se apura o trepa una pequeña subida

3- Camina más despacio que el resto en suelo nivelado porque le falta aire, necesita detenerse para recuperarse

4- Se detiene luego de caminar 100 m o de algunos minutos

5- Demasiado falta de aire para salir de la casa ó cuando se viste ó desviste

### **Escala de dipnea modificada de Borg**

#### **Instrucciones para el paciente para la escala de dipnea de Borg**

Esta es una escala que le solicita estime su nivel de respiración. Comienza en 0 cuando su respiración no le causa problema y progresivamente llega al 10 cuando el nivel de dificultad es máximo. Qué grado de dificultad respiratoria posee?

0 Ninguna

0.5 Muy, muy ligera (casi imperceptible)

1 Muy ligera

2 Ligera

3 Moderada

4 Algo severa

5 Severa

6

7 Muy severa

8

9 Muy, muy severa (casi máxima)

10 Máxima

## **Apéndice 3: Casos de estudio**

### **Caso de estudio 1**

#### **Examinación**

**Revisión de la historia y de los sistemas:** La Sra. J era una mujer de 50 años derivada a terapia física externa por movimientos torpes y problemas de equilibrio. Aunque no había sufrido caídas su médico estimó que estaba en riesgo alto de sufrirlas. Si bien la Sra. J no había sido diagnosticada con HD, su padre había muerto 5 años atrás por complicaciones con la enfermedad. Ella decidió no realizar el test para determinar si había heredado la enfermedad. A través de una examinación MRI se le identificó una leve degeneración y el tratamiento incluyó tratamiento para la depresión. La Sra. J era una mujer activa y ciclista, generalmente iba a su trabajo (11 km de su casa) en bicicleta y participaba de varios viajes de aventura también en bicicleta. Era empleada administrativa de una gran empresa, esposa y madre de un adolescente de 15 años.

**Evaluaciones y mediciones:** Capacidad aeróbica y resistencia: su corazón presentó 80 latidos por min y una presión sanguínea de 100/70.

**Percepción, atención y cognición:** La Sra. J estaba orientada en lugar y tiempo. No sintió que su memoria ó atención hubieran disminuido ni miembros de su familia informaron de cambios en la personalidad.

**Sensibilidad, integridad e integridad de los reflejos:** La sensibilidad a la luz y a pequeños pinchazos se mantuvo intacta. Los reflejos de los tendones profundos eran enérgicos

**Función motor:** La Sra. J demostró corea de amplitud baja leve incrementándose a amplia (bajo presión), los movimientos del pulgar y la diadocokinesia era arrítmica y lenta. Demostró corea lateral leve en coordinación con los tests de dedo a nariz y dedo a dedo. Su habilidad de ir al trabajo en bicicleta resultó minimamente afectada. Andaba más lento y con precaución.

**Rango motriz y actividad muscular:** Los rangos motrices pasivos y activos se encontraban dentro de los límites normales. La fuerza muscular fue generalmente de 4/5.

**Marcha, locomoción y equilibrio:** La paciente podía sentarse por sus propios medios sin respaldo por tiempo indefinido. Podía levantarse sin ningún tipo de asistencia pero lentamente. Podía permanecer de pie sin apoyo. Aunque podía ponerse de pie con los pies



juntos su tranco era de base ancha. Podía caminar en una superficie plana, subir o bajar escaleras de manera normal. Tenía dificultad para caminar de costado.

**Cuidado de sí misma y gerenciamiento:** Planificaba y preparaba todas las comidas familiares así como todas las tareas hogareñas. Se quejaba por estar más lenta que de costumbre para realizar las tareas y se sentía desorganizada. Se manifestaba independiente respecto de sus habilidades personales. Su casa era de dos plantas con piso de madera y gran variedad de alfombras.

**Evaluación, diagnóstico y pronosis:** La Sra. J anotó 11/13 en la escala de capacidad funcional de la HD. No informó dificultad para realizar su trabajo, Requirió ayuda en sus quehaceres domésticos y temas financieros debido a su falta de organización. Residía en su casa y se manejaba de manera independiente con respecto al gerenciamiento de su hogar.

Debido a los movimientos de corea la Sra. J comenzó a experimentar dificultad para manejar especialmente de noche. Esto afectó su capacidad de acercarse a su hijo a eventos deportivos. Había sido una activa participante en la organización de eventos relacionados al deporte pero tuvo que suspender estas actividades.

Al momento de escribir este informe los déficits de la Sra. J son mínimos. Según la escala de capacidad funcional del HD se encontraba en condición 1. Era independiente en todos sus ADLs. Continuaba con su trabajo como secretaria y podía realizar las tareas domésticas con asistencia mínima. En algunos días no se sentía cómodo yendo a su trabajo en bicicleta o auto así que tomaba el micro, lo que requería planificación adicional. Se la notaba especialmente preocupada por mantener su habilidad de andar en bicicleta.

Nuestros objetivos terapéuticos se basaron en mantener su habilidad para completar sus ADLs de manera independiente, preservar el presente rango de movilidad y fuerza y sobre todo su habilidad de mantenerse independiente. Para lograr estos objetivos le recomendamos un programa de ejercicios para ayudarla a mantener su rango de movilidad y fuerza. Además se le proveyó de consejos preventivos tanto a ella como a su familia para las eventuales limitaciones en los movimientos. Se la instruyó en técnicas de relajación para disminuir su estrés y minimizar sus movimientos coreicos. También le recomendamos tomar pequeños descansos en su trabajo que estimamos le ayudarían a mantenerse focalizada y organizada.

Intervención: Debido a su estado no se recurrió a intervención externa, se consideró adecuado que tome entre 1 y 2 sesiones de educación y guía preventiva para que tanto la Sra. J y su familia tuvieran conocimiento de las secuelas de su condición. Se le sugirió a la Sra. J participar de un programa de 3 a 5 intervenciones a la semana de actividad física que consistía en una variedad de actividades aeróbicas tales como bicicleta fija, cinta de correr, entrenamiento elíptico y clases de ejercicios aeróbicos. Adicionalmente se le diseñó un programa de fuerza para mantener la flexibilidad y un programa de yoga. Ya que el ciclismo era de su particular agrado se le contrató un entrenador con conocimientos en ejercicios para ciclistas.

Se le presentó a la Sra. J una variedad de fuentes de las cuales podría beneficiarse en el curso de los próximos 6 meses a fin de que mantuviera un ambiente organizado en su hogar, continuara con sus actividades domésticas y diera estructura a sus temas de índole financieros. Las referencias incluyeron a un especialista en organización, un grupo de soporte de HD, un terapeuta físico especializado en ergonometría de la oficina y un terapeuta ocupacional especializado en tecnología asistiva.

**Re examinación y modificación de objetivos:** la expectativa de vida a partir del diagnóstico de HD es de 21 años, de todas maneras se debe re examinar la situación del paciente y realizar un seguimiento para determinar las necesidades de soporte que sean necesarias. Dado que la Sra. J manifestó su intención de mantener lo más posible un rol activo en la toma de decisiones respecto de su condición, necesitará establecer relaciones colaborativas con una gran variedad de profesionales. Se cree apropiado que realice una nueva examinación dentro de 6 meses con el terapeuta físico así ambos podrán discutir la necesidad de recursos adicionales.

Es imperante que la familia comprenda la causa progresiva de la condición del paciente a fin de prepararse para situaciones físicas y psicológicas futuras. En la medida en que la condición de la Sra. J empeore la terapia física pasará de tener un rol consultivo a necesitar de un proveedor directo del servicio. En la medida en que las limitaciones se tornen más progresivas

los objetivos de la terapia física evolucionarán de preventivos a restaurativos y luego serán de mantenimiento con un marcado énfasis en el manejo del deterioro. La atención integral de la Sra. J demandará colaboración de una gran variedad de profesionales. Se necesitará de terapia ocupacional para abordar temas de auto cuidado, de fonoaudiólogos para tratar la comunicación y los temas concernientes a la alimentación y al tragado de los mismos. Los sentimientos de aislamiento se pueden minimizar haciendo participar a la familia en los servicios de rehabilitación.

**Resultados:** A esta paciente se le suministró una variedad de estrategias para que mantuviera su capacidad de fuerza, flexibilidad y movilización. A lo largo de la próxima década es probable que se torne más dependiente de los demás para llevar a cabo tareas diarias, de orden doméstico y profesional. Los próximos objetivos a fijarle estarán relacionados a ADLs, gerenciamiento doméstico e imposibilidad de trabajar. Antes de esto último, su empleador deberá realizar adaptaciones en su entorno laboral tales como el cambio de mobiliario, dispositivos para gerenciamiento del tiempo e informáticos para ayudarla con la organización. Aunque decidió no someterse al test de mutación genética creemos que debería considerar que se lo practique su hijo. La hemos animado para que hable del tema con un genetista consultor. La Sra. J basa su decisión de no someterse al test en el hecho de que aún no existe cura ni tratamiento específico para el HD lo que no le proporcionaría ningún cambio en su condición. Su hijo podrá realizarse el estudio una vez alcanzada la mayoría de edad. El saber si tiene la mutación genética podría ayudarlo a prepararse para los futuros cambios cuando éstos se manifiesten. Lamentablemente esta información también podría ayudar a la estigmatización y discriminación, ya que se han detectado casos en donde las compañías aseguradoras se han negado a dar cobertura a quienes son portadores de enfermedades genéticas aunque el individuo se encuentre aún en una etapa saludable. Dado que existe una alta tasa de suicidios en esta población sería aconsejable otorgarle asesoramiento psicológico al hijo de la Sra. J.

## **Caso de estudio 2**

### **Principios de la aplicación de prescripción de ejercicios: el informe de un caso**

El HD es una enfermedad degenerativa del ganglio basal con mayor impacto en la movilidad, cognición y comportamiento por un período aproximado de 15 a 20 años. Los pacientes con HD tienden a ser más débiles, caminan menos y sufren de más caídas que las personas de un grupo de control con el que fue comparado (Busse 2009). La evidencia de estudios de ejercicios en animales (Zuccato & Cattaneo, 2007), gente sana (Winter, 2007) así como en individuos con otras condiciones neurológicas (White & Castellano 2008) sugiere que la intervención física es un potencial que beneficia la salud, cognición y coordinación de los individuos con HD. Hoy no contamos con ningún reporte de la progresión y efecto de los ejercicios sobre las personas con HD, aunque se lo considere un componente importante de la rehabilitación de los pacientes (Zini 2007).

Se han reportado efectos adversos tales como fatiga muscular inducida por el ejercicio, dolor, elevados niveles de creatina y empeoramiento en un atleta semi profesional en riesgo de HD mientras entrenaba para una maratón (Kosinski 2007). En este caso único el exceso de ejercicio produjo una miopatía en HD antes de que aparecieran los síntomas neurológicos por lo que se indica la investigación de la respuesta de los ejercicios en ésta condición. Examinamos la fiabilidad y efecto del ejercicio aeróbico y anaeróbico en un individuo en tal condición compleja.

Una mujer de 39 años con 74 kg. de peso, 1.57m de altura y con una genética confirmada de HD completó 7 semanas de un programa de ejercicios. Demostró un corea mínimo y no registró deterioro del comportamiento ni cognitivo, residía en su domicilio con moderada asistencia y obtuvimos su consentimiento informado. El asesoramiento fue conducido por un fisioterapeuta independiente desde el comienzo y por 8 semanas. Se evaluó el equilibrio y la movilidad funcional (Escala de equilibrio de Berg (BBS), ejercicios cronometrados-ya (TUG) (Wade 1992), la contracción máxima y voluntaria de los grupos musculares extensor y flexor de la rodilla (Powertrak Hand, J tech Medichal Utah, USA) y las caídas informadas en los 30 días previos.

Los ejercicios consistieron en entrenamiento aeróbico y anaeróbico en un gimnasio comunitario dos veces a la semana, El entrenamiento aeróbico se desarrolló en una bicicleta fija. Se le pidió al paciente andar en bicicleta para mantener el ritmo cardíaco en una zona de entrenamiento aeróbico. Una vez que se realizaron 20 minutos de ejercicio, la duración se incrementó gradualmente a 40 minutos. Se manipuló la resistencia para mantener el ritmo cardíaco dentro de la zona aeróbica. Se tomó nota de las variaciones en el esfuerzo percibido y en el ritmo cardíaco. El entrenamiento anaeróbico se desarrolló con una resistencia tal que se pudieran realizar 2 tandas de 10 ejercicios completos. Las repeticiones fueron progresivas hasta que 2 tandas de 10 ejercicios completos pudieran desarrollarse a una resistencia adecuada con 2 minutos de descanso entre cada tanda. Se incrementó entonces la resistencia con la resultante disminución de las repeticiones. La extensión de las piernas se desarrolló en una prensa de piernas estando sentado. Se realizaron ejercicios de sentarse para ponerse de pie desde una silla estándar. La estabilidad funcional del corea se entrenó con ejercicios primero estando sentado y progresivamente parado luego de 5 sesiones. El trabajo realizado se informó multiplicando el peso de la resistencia por el número de tandas completas. La resistencia de sentado a parado se calculó del peso corporal.

El participante atendió todas las sesiones sin reportar ni observar síntomas adversos. La evaluación inicial del fitness no se pudo realizar debido a que no se logró un ritmo independiente al andar en bicicleta en un tiempo establecido. Se logró una baja intensidad de los ejercicios aeróbicos; incrementando la duración de las sesiones con ejercicios aeróbicos por más de 20 minutos se desafió el andar continuo en bicicleta: el ritmo progresó de 55 a 101 rpm. Los ejercicios aeróbicos se repitieron con todos los grupos musculares. El cambio en el trabajo realizado desde la segunda sesión hasta el final fue: presión de piernas 2075 kg, sentarse para ponerse de pie 740 kg, trapecio 62.5 kg, ancho dorsal 62.5 kg, lumbo transversal 62.5 kg. En la Tabla 1 se informan los cambios en equilibrio, fuerza y movilidad a lo largo de las 7 semanas:

Tabla 1: Resultados funcionales

Medida	Evaluación 1	Evaluación 2
Tiempo de "Arriba y ya"	17.9	13.2
Escala de equilibrio de Berg	18/56	44/56
Fuerza extensora de la rodilla derecha	123	160
Fuerza extensora de la rodilla izquierda	147	151
Fuerza flexora de rodilla derecha	114	121
Fuerza flexora de rodilla izquierda	98	99
Caídas documentadas	3	0
Participación en actividad física	396	1952
Tiempo sentado	3330	900

Hemos demostrado que es posible llevar a cabo y documentar un programa de entrenamiento que incluya componentes aeróbicos y anaeróbicos en un individuo con HD. Se lograron intensificaciones de las actividades aeróbicas pero resultó un reto incrementar la duración más allá de los 20 minutos. RPE no fue una medida válida de intensidad y su uso requiere de más examinación en personas con HD. En este caso aislado se observaron mejoras en la fuerza, equilibrio, actividad física y ausencia de caídas. Nuestros hallazgos son venturosos y sostienen la necesidad de una mayor investigación de las intervenciones terapéuticas con ejercicios en los pacientes con HD.

## **Apéndice 4:**

### **La educación del paciente, sugerencias para actividades de acondicionamiento físico**

A continuación describimos algunos ejercicios que se pueden realizar para mejorar las condiciones físicas y generales. Idealmente debería realizarse actividad física 20 minutos al día 3 veces a la semana. Es importante mantener e incrementar potencialmente la ingesta de

calorías luego de comenzar cualquier forma de actividad física. El paciente con HD debe consultar a su médico antes de comenzar cualquier actividad física.

Caminar mejora la salud cardiovascular. Es fácil de hacerlo y se lo puede hacer en cualquier parte. Los mejores lugares son en una pista. Comience haciendo que el paciente con HD camine 10 minutos por día 3 veces a la semana despacio al comienzo e incrementando progresivamente la velocidad y la marcha.

Eventualmente la caminata debería ser lo suficientemente rápida como para producir transpiración pero son producir falta de aire (en caso de ir acompañado debería entablarse una conversación). Luego de completar la caminata el paciente con HD debería caminar en forma lenta por 2 minutos y no detenerse en forma abrupta. Una vez que la persona con HD se haya acostumbrado a caminar cómodo por 10 minutos al día, puede tratar de incrementar a 15 y finalmente a 20. Deben ser avisados que detendrán la marcha si sienten inconvenientes para respirar, descansar y ver a su médico.

Otro medio efectivo para incrementar la salud cardíaca es el uso de la bicicleta fija. Si el paciente con HD no la tuviese en su casa debería considerar asistir a un gimnasio. Nuevamente el objetivo es llegar a los 20 minutos diarios, 3 veces a la semana. Comience con 10 e incremente gradualmente hasta los 20 minutos. Como en la caminata, comience despacio y aligere gradualmente hasta que logre una resistencia confortable.

La natación también provee entrenamiento cardiovascular así como coordinación y equilibrio. Para comenzar el paciente con HD debería realizar algunos ejercicios acuáticos, por ejemplo parase en el agua y patear con las piernas una a la vez. Esto también se puede hacer con los brazos. Si pudiera, debiera nadar unas cuantas vueltas de pileta. Si tuviera dificultad para nadar debería utilizar una tabla donde apoyar la parte superior del cuerpo. La supervisión es importante.

## **Apéndice 5: Preguntas frecuentes**

### **1- Puede una persona con HD manejarse con un dispositivo para caminar o silla de ruedas?**

Respuesta: Esto depende del individuo. Desde el punto de vista cognitivo, las personas con HD lidian con la atención dispersa y pueden no tener la coordinación necesaria. Físicamente el corea puede impedirles el uso, sobre todo si es severo pueden levantar el bastón pero no apoyarlo. En la etapa inicial les provee de soporte y los indica como personas con una enfermedad y no ebrios. Para ayudarlos a apoyar el bastón se puede utilizar peso en la base.

Algunas personas prefieren el andador en superficies planas pero se les complica cuando aparecen desniveles. Muy pocas personas

Dominan las sillas de ruedas debido a la atención dispersa. Quienes la usan necesitan supervisión y amplias áreas para moverse. Se

Sienten más seguros con personas que caminen a su lado y los sostenga del brazo. Esto los relaja y pueden caminar mejor.

### **2- Mi cliente siempre se cae de la silla al buscar un cigarrillo y no siempre lo puedo supervisar. Qué puedo hacer?**

Respuesta: Estas cuestiones comienzan en la etapa media de la enfermedad cuando las personas se mueven pero se caen porque se focalizan en el objeto que quieren alcanzar y se olvidan de los riesgos. Estos casos requieren de un buen gerenciamiento del comportamiento y la rutina, es decir que se deberá establecer un horario para cada cigarrillo en el momento en que pueda ser supervisado. Es un buen momento para hablar sobre la utilización de elementos de protección en codos y rodillas así como el uso de cascos.

### **3- Mi cliente patea con sus piernas debido a espasmos cuando se encuentra en la silla de baño**

Respuesta: Esto puede tratarse más de un tema de comportamiento que físico: la persona patea como si estuviera comunicando que la situación no le agrada? Piense que el paciente puede sentirse triste en el baño y a veces se puede sentir cómo con ciertas personas y no con otras. A las personas con HD por lo general no les gusta las sorpresas y necesitan garantías continuas. Les beneficiaría mantener una rutina donde estén preparados de antemano para tomar el baño y vaya guiando a la persona a cerca de lo que harán próximamente. Puede suceder que en determinado nivel la silla para baño ya no sea útil. También sería necesario controlar la silla a menudo

**4- Mi cliente tiene corea severo: se lastima solo con las barandas de su cama**

Respuesta: Algunos dispositivos pueden ayudar, como las barandas inflables. También existe medicación para el corea severo aunque esto debería consultarse con el médico. Se debe considerar que el paciente podría estar ansioso por algo y la ansiedad incrementa el corea. Una música suave ó una manta con algo de peso podrían resultar de ayuda. Si la cama con barandas resultara peligrosa debería considerar ubicar al paciente directamente en el piso (sobre mantas). Los masajes y los ejercicios de relajación también ayudan.

**5- Mi cliente ya no puede pararse ni cambiar de posición pero tiene espasmos al utilizar el montacargas, cómo puedo cambiarlo de posición?**

Respuesta: Primero debe asegurarse que el montacargas se está usando correctamente, se pueden conseguir bandas anti espasmos y algunos comerciantes las pueden idear según la necesidad del paciente. Antes de moverlo infórmele al paciente y cálmelo para optimizar el movimiento. Recuerde que la falta de tiempo u otros factores estresantes pueden ser percibidos por el paciente y ocasionarle los espasmos.

