

Huntington e movimento:

Come cambia e come gestirlo
al meglio

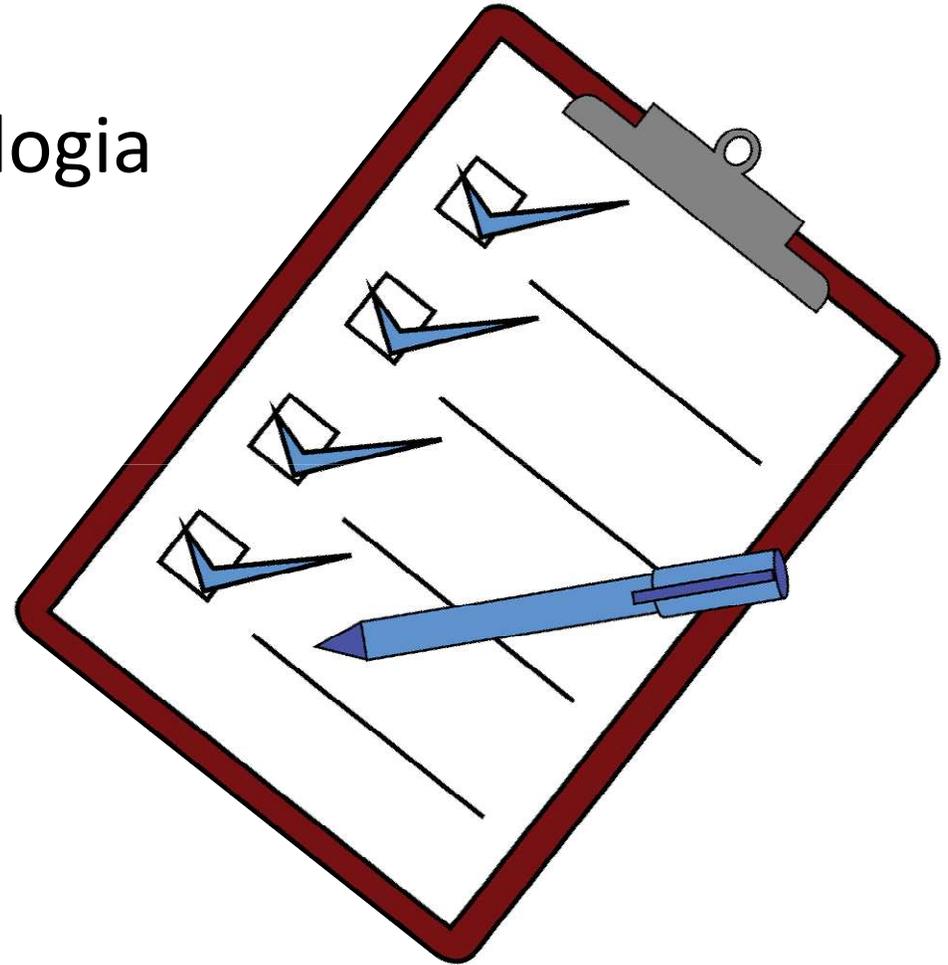
Chi sono

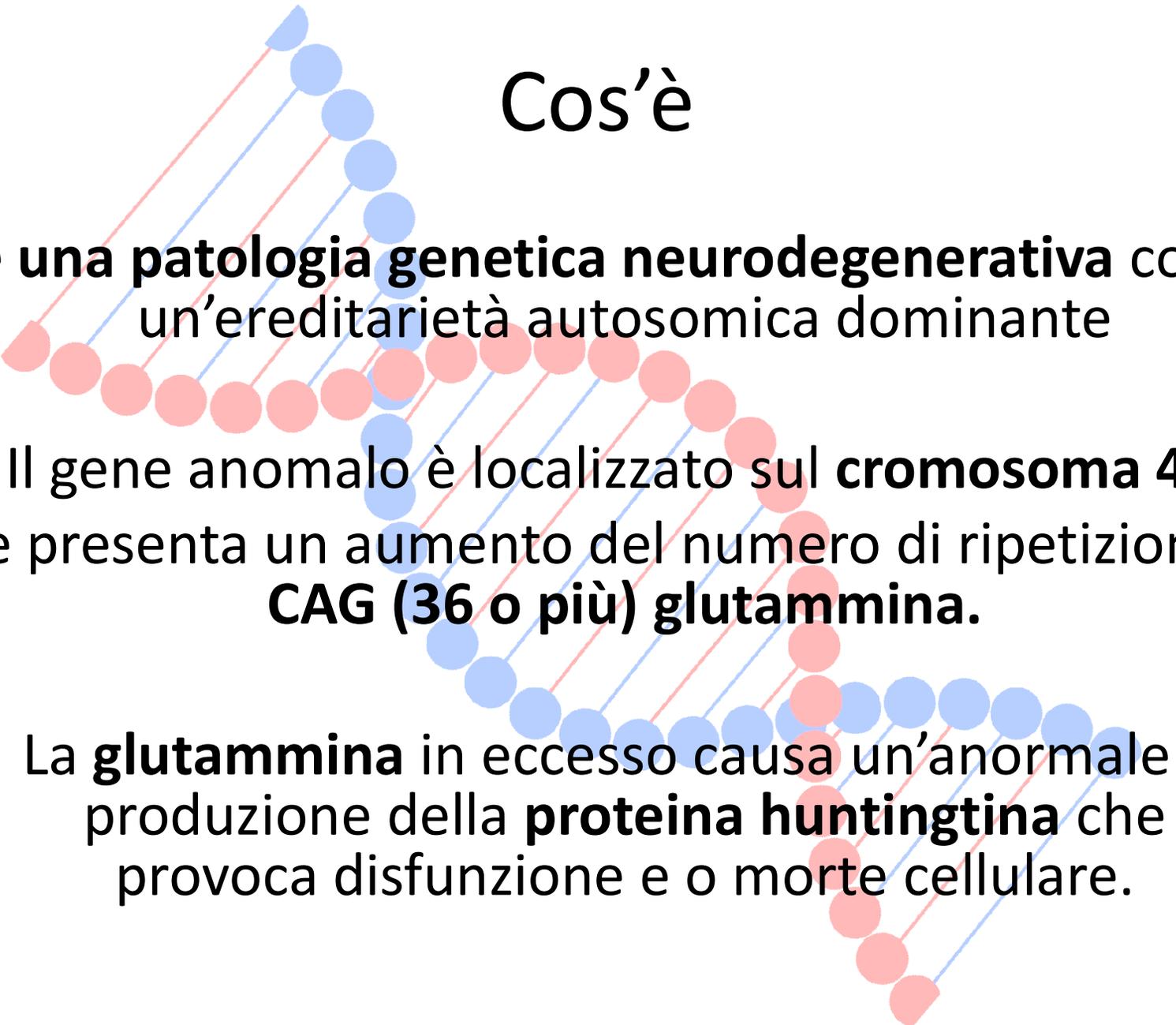


Dott.ssa Landoni Roberta
Fisioterapista e osteopata

argomenti

- Inquadramento patologia
- Strategie
- Esercizi
- Ausili



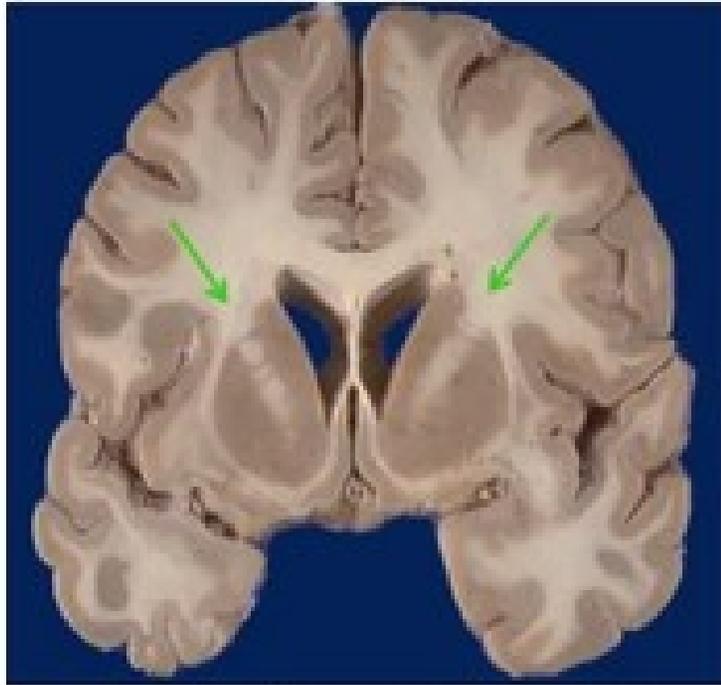


Cos'è

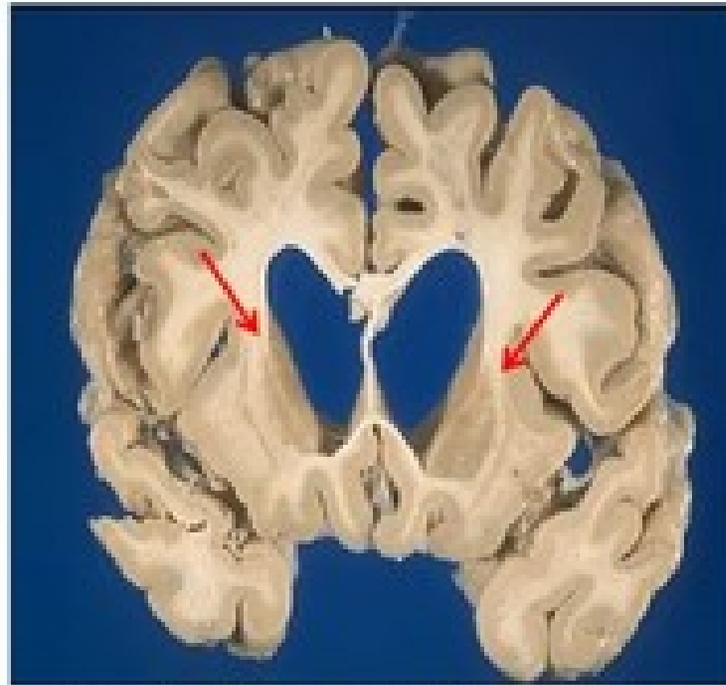
è una **patologia genetica neurodegenerativa** con un'ereditarietà autosomica dominante

Il gene anomalo è localizzato sul **cromosoma 4** e presenta un aumento del numero di ripetizioni **CAG (36 o più) glutammina**.

La **glutammina** in eccesso causa un'anormale produzione della **proteina huntingtina** che provoca disfunzione e o morte cellulare.



Cervello di una persona sana
Le frecce verdi indicano il corpo striato che prende il nome dal suo aspetto caratteristico



Cervello di un paziente Huntington
Le frecce rosse indicano quello che rimane del corpo striato

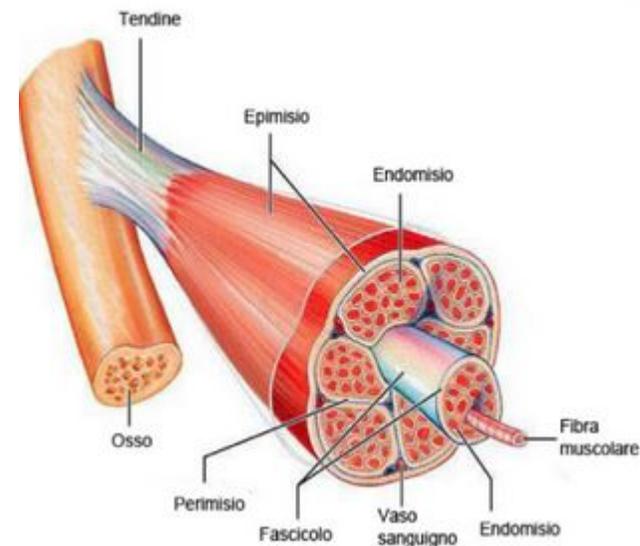
Perdita cellulare: [7, 8, 9]

- Gangli della base: pallido e putamen > controllo del movimento
- Corteccia motoria primaria: > disfunzione motoria
- Corteccia cingolata: > disfunzione cognitiva e psichiatrica

Muscoli

Huntingtina:

- Perdita e/o lesione cellulare; modificazione del metabolismo e della composizione muscolare [\[12, 13\]](#)
- Latenza del riflesso da stiramento



Perché la riabilitazione^[6]

- **L'allenamento motorio** può avere un impatto positivo sull'insorgenza e la progressione della malattia.
- La riabilitazione multidisciplinare ha mostrato una riduzione dello stress ossidativo e della neurodegenerazione associata e un aumento del volume del **caudato destro** e della **corteccia prefrontale dorsolaterale**.
- La riabilitazione neurologica può avere effetti positivi sulle attività della vita quotidiana

FASI



Fase pre-sintomatica: aspetti motori

ALTERAZIONI CAMMINO:
Equilibrio, resistenza

Problemi cognitivo
comportamentali:
Depressione, apatia

Disturbi
del sonno

Fase pre sintomatica: strategie

Educazione alla salute

- Alimentazione
- Esercizio fisico, sport



MULTIDISCIPLINARIETA':

fisioterapista, personal trainer, nutrizionista, psicologo, psichiatra, neurologo

Fase pre sintomatica: esercizi ^[2]

- **Allenamento aerobico** (3-5 volte a settimana): cammino, corsa, nuoto, bici
- **Allenamento forza**: esercizi a corpo libero e/o con piccoli pesi
- **Equilibrio**: tavole oscillanti, superfici instabili, videogiochi (Nintendo Wii)
- Yoga, Pilates, tai chi, rilassamento

Fase pre sintomatica: ausili

Scarpe comode e con sostegno al retro piede



Fase iniziale: aspetti motori

- Aprassia: difficoltà di pianificazione motoria
 - Difficoltà manualità fine: deficit adattativo (afferenze sensoriali) [\[16\]](#)
 - Difficoltà nella deambulazione: equilibrio, velocità, cambi di direzione...
 - Debolezza muscolare
- ➔ Rallentamento nell'esecuzione delle attività quotidiane

Fase iniziale: strategie

- Strategie interne:
 - Verbalizzare compito e suddividerlo
- Strategie esterne:
 - Comandi vocali semplici
 - Metronomo e linee sul pavimento
 - Adattamento ambienti: attenzione a soprammobili, superfici scivolose; corrimano in bagno

MULTIDISCIPLINARIETA'[3]:

Neurologo, terapeuta occupazionale, logopedista, fisiatra, psichiatra, fisioterapista, nutrizionista, psicologo

Fase iniziale: esercizi ^[2]

- Training cammino: diverse velocità, stop and go, cambi di direzione e superfici
- Cyclette, tapis-roulant
- Manualità fine
- Multitasking
- Utilizzo videogiochi (Dance dance revolution, Nintendo Wii) ^[4] ^[5]
- Rilassamento e Stimolazione sensoriale ^[11]

ESERCIZI A CASA ^[1]

Fase iniziale: ausili

- Valutazione scarpe con supporto caviglia
- Valutare allacciatura: stringhe elastiche, strappi, cerniera



Fase iniziale: ausili

- Deambulatore



Fase iniziale: ausili

- Carrozzina per lunghe distanze



autospinta

Fase intermedia: aspetti motori

- Aumento movimenti coreici, distonie
- Scarso equilibrio
- Deficit posturale
- Difficoltà respiratorie
- Disfagia, disartria
- Possibili problemi di continenza

Fase intermedia: strategie

- Controllo posturale (addestramento care giver)
- Protezioni: gomitiere, ginocchiere, caschetto
- Abbigliamento:
 - bottoni grossi o automatici
 - Cerniere con zip grosse
 - Scarpe con strappi o stringhe elastiche
 - Pantaloni con elastico
- Comunicazione aumentativa alternativa

MULTIDISCIPLINARIETA':

Pneumologo, gastroenterologo, otorino laringoiatra, neurologo, psichiatra, terapeuta occupazionale, logopedista, fisiatra, fisioterapista, nutrizionista, psicologo

Fase intermedia: esercizi [\[2\]](#)

- Esercizi di rinforzo e resistenza:
 - *Pedaliera per arti superiori*
 - *Bike*
 - *Esercizi coordinazione a corpo libero*

Fase intermedia: esercizi



Fase intermedia: esercizi [\[2\]](#)

- Esercizi di rinforzo e resistenza:
 - *Pedaliera per arti superiori*
 - *Bike*
 - *Esercizi coordinazione a corpo libero*
- Training passaggi posturali e cadute
- Esercizi manualità fine
- Stretching [\[15\]](#)
- Esercizi di respirazione [\[10\]](#)

Fase intermedia: esercizi



Training inspiratorio



Training espiratorio

Fase intermedia: ausili

- Sedia a rotelle



Fase intermedia: ausili

- Deambulatore



Fase intermedia: ausili



Fase avanzata: aspetti motori

- Limitato controllo volontario di arti e tronco
- Limitato range articolare

Fase avanzata: strategie

- Frequenti cambi di posizione per evitare ulcere e piaghe da decubito
- Comunicazione aumentativa alternativa

MULTIDISCIPLINARIETA':

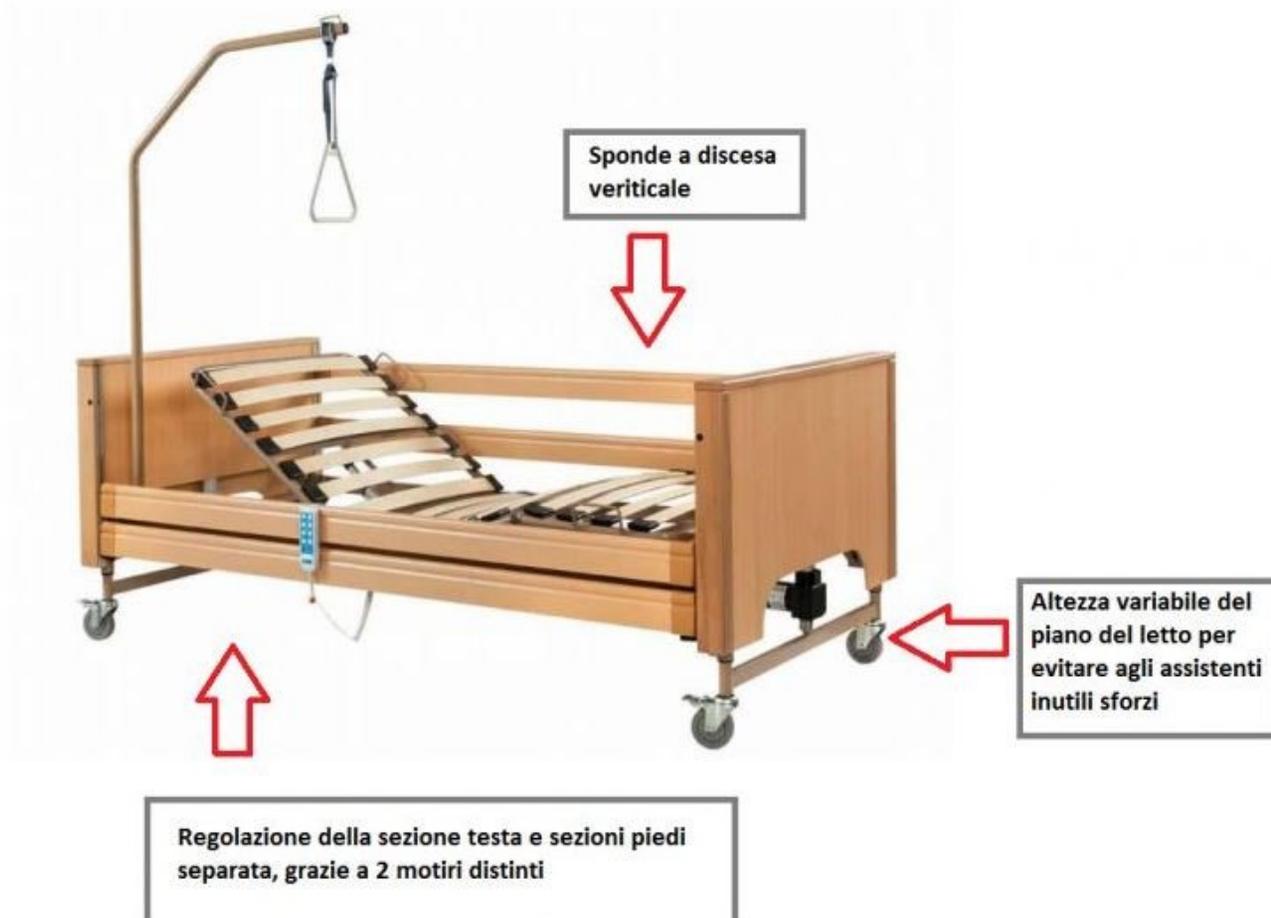
Infermiere, pneumologo, gastroenterologo, otorino laringoiatra, neurologo, psichiatra, terapeuta occupazionale, logopedista, fisiatra, fisioterapista, nutrizionista, psicologo

Fase avanzata: esercizi

- Mobilizzazione attiva\assistita\passiva
- Esercizi di respirazione
- Se possibile posizione eretta con standing o tavolo alto

Fase avanzata: ausili

- Letto ortopedico e materasso antidecubito



Fase avanzata: ausili

- Sollevatore



Fase avanzata: ausili

- Sedia a rotelle

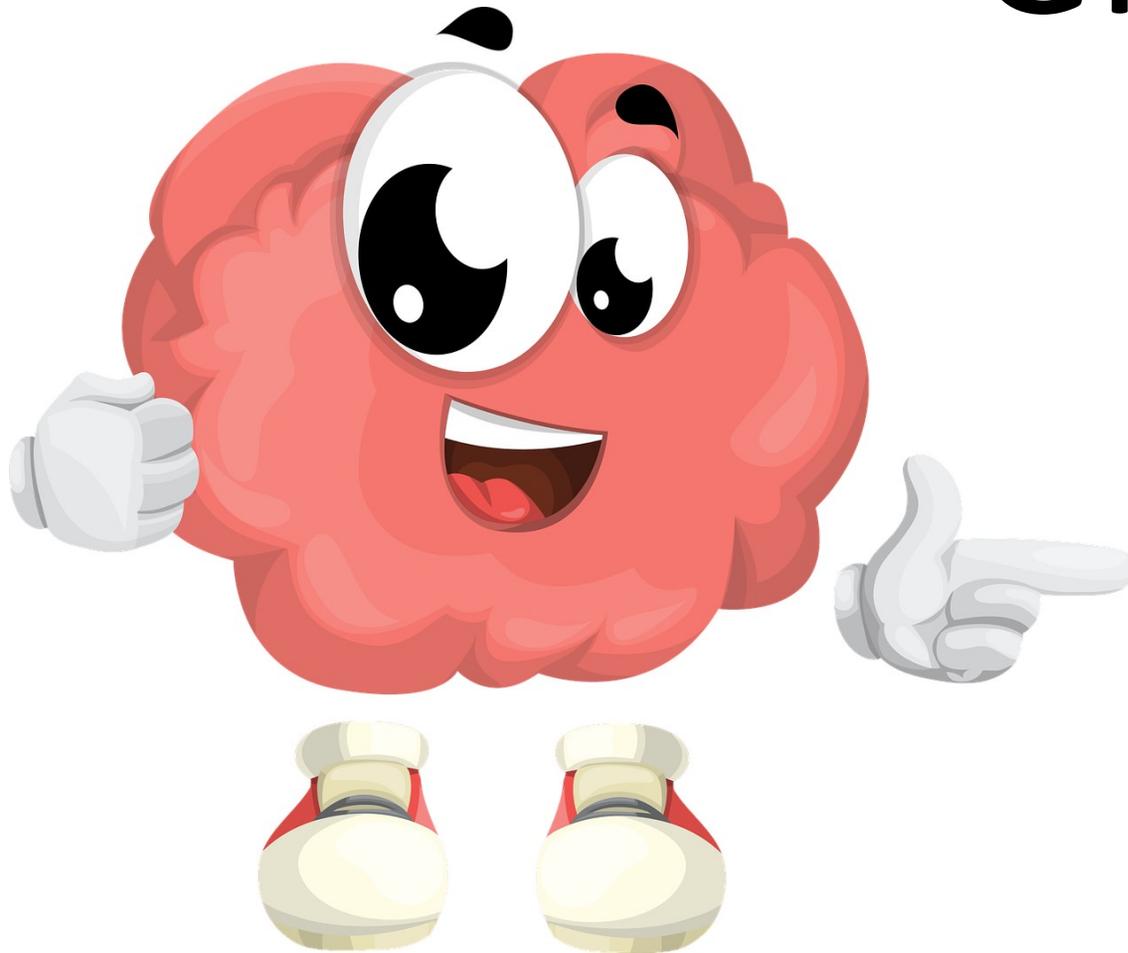


Fase avanzata: ausili

- Statica: sistema di stabilizzazione in posizione eretta



GRAZIE!



Bibliografia

Linee guida cliniche di fisioterapia per la malattia di Huntington European Huntington's disease network 2013

1. [Khalil H](#)¹, et al **What effect does a structured home-based exercise programme have on people with Huntington's disease? A randomized, controlled pilot study.** [Clin Rehabil](#). 2013 Jul;27(7):646-58. doi: 10.1177/0269215512473762. Epub 2013 Feb 20.
2. [Quinn L](#)^{et al}. **Clinical recommendations to guide physical therapy practice for Huntington disease.** [Neurology](#). 2020 Feb 4;94(5):217-228. doi: 10.1212/WNL.0000000000008887. Epub 2020 Jan 6.
3. [Piira A](#)¹, et al **Effects of a One Year Intensive Multidisciplinary Rehabilitation Program for Patients with Huntington's Disease: a Prospective Intervention Study.** [PLoS Curr](#). 2013 Sep 20;5. pii: ecurrents.hd.9504af71e0d1f87830c25c394be47027. doi:
4. [Kloos AD](#)¹ ET AL **Video game play (Dance Dance Revolution) as a potential exercise therapy in Huntington's disease: a controlled clinical trial.** [Clin Rehabil](#). 2013 Nov;27(11):972-82. doi: 10.1177/0269215513487235. Epub 2013 Jun 20.
5. [Santos P](#)¹, et al. **Effects of the Nintendo Wii training on balance rehabilitation and quality of life of patients with Parkinson's disease: A systematic review and meta-analysis.** [NeuroRehabilitation](#). 2019;44(4):569-577. doi: 10.3233/NRE-192700
6. [Rollnik JD](#). **Rehabilitation in Huntington's Disease.** [Fortschr Neurol Psychiatr](#). 2015 Jun;83(6):334-43. doi: 10.1055/s-0035-1553092. Epub 2015 Jun 22.
7. [Thu DC](#)¹, et al **Cell loss in the motor and cingulate cortex correlates with symptomatology in Huntington's disease.** [Brain](#). 2010 Apr;133(Pt 4):1094-110. doi: 10.1093/brain/awq047.
8. [Waldvogel HJ](#)¹ et al **Selective neurodegeneration, neuropathology and symptom profiles in Huntington's disease.** [Adv Exp Med Biol](#). 2012;769:141-52.
9. [NanaAL](#)¹ et al **Widespread heterogeneous neuronal loss across the cerebral cortex in Huntington's disease.** [J Huntingtons Dis](#). 2014;3(1):45-64. doi: 10.3233/JHD-140092.

10. Reyes A1, Respiratory muscle training on pulmonary and swallowing function in patients with Huntington's disease: a pilot randomised controlled trial. *Clin Rehabil.* 2015 Oct;29(10):961-73. doi: 10.1177/0269215514564087. Epub 2014 Dec 31.
11. Leng TR1, stimulation in people with Huntington's disease: a randomized controlled pilot study *Clin Rehabil.* 2003 Feb;17(1):30-41.Effects of multisensory.
12. [Zielonka](#) D et al Skeletal muscle pathology in Huntington's disease. *Front Physiol.* 2014 Oct 6;5:380. doi: 10.3389/fphys.2014.00380. eCollection 2014.
13. [Mielcarek M](#)¹ Transcriptional Signature of an Altered Purine Metabolism in the Skeletal Muscle of a Huntington's Disease Mouse Model. *Front Physiol.* 2017 Mar 2;8:127. doi: 10.3389/fphys.2017.00127. eCollection 2017.
14. [Nora E. Fritz](#),^{et al} Physical Therapy and Exercise Interventions in Huntington's Disease: A Mixed Methods Systematic Review *J Huntingtons Dis.* 2017; 6(3): 217–235 Published online 2017 Sep 29.
15. [Mirek E](#)¹The effects of physiotherapy with PNF concept on gait and balance of patients with Huntington's disease - pilot study. *Neurol Neurochir Pol.* 2015;49(6):354-7. doi: 10.1016/j.pjnns.2015.09.002. Epub 2015 Sep 15.
16. [Schwarz M](#)¹Deficits in sensorimotor control during precise hand movements in Huntington's disease. *Clin Neurophysiol.* 2001 Jan;112(1):95-106.