

## Efectividad del ejercicio terapéutico en la “Unified Huntington’s Disease Rating Scale” en pacientes diagnosticados de Enfermedad de Huntington

### Effectiveness of therapeutic exercise on the “Unified Huntington’s Disease Rating Scale” in patients diagnosed with Huntington’s Disease

Aurelia Vilas Pousada, Irimia Mollinedo Cardalda, Karina Pitombeira Pereira Pedro, Iris Machado de Oliveira  
Universidade de Vigo (España)

**Resumen.** Introducción: La Enfermedad de Huntington es un trastorno neurodegenerativo de herencia autosómica dominante caracterizado por presentar síntomas motores, cognitivos y psiquiátricos progresivos, para la cual no existe cura, solamente tratamiento sintomatológico. Esta revisión se lleva a cabo con el objetivo de determinar si el ejercicio terapéutico es efectivo en el tratamiento de esta patología, según los resultados obtenidos en la Unified Huntington Disease Rating Scale. Material y métodos: Se realizó una búsqueda en seis bases de datos (PubMed, Cinahl, Sportdiscus, Cochrane, PEDro y Web of Science) en el mes de enero de 2022, siguiendo el Preferred Reported Items for Systematic Reviews and Meta-Analysis. Resultados: Se analizaron ocho ensayos clínicos aleatorizados, de entre los que se encontraron seis estudios con resultados significativos, con un impacto favorable en la dimensión motora de la UHDRS, además de otras variables como la frecuencia cardiaca, que también se ven beneficiadas durante la intervención; y dos estudios sin resultados positivos para la variable estudiada. Conclusión: El ejercicio terapéutico parece ser una herramienta de elección segura en el tratamiento de la Enfermedad de Huntington, pues se ha comprobado que el trabajo cardiovascular, combinado o no con fuerza, parece conseguir mejorías en la Unified Huntington’s Disease Rating Scale, es decir, tiene un impacto positivo en la salud física y mental de este tipo de pacientes, aunque se necesitan unificar más los protocolos de intervención y continuar investigando.

**Palabras Clave:** Ejercicio terapéutico; Enfermedad de Huntington; Fisioterapia; Rehabilitación; “Unified Huntington Disease Rating Scale”.

**Abstract.** Introduction: Huntington’s Disease is a neurodegenerative disorder of autosomal dominant inheritance which presents progressive motor, cognitive and psychiatric symptoms. There is no cure, only symptomatic treatment. This review is fulfilled with the aim of establishing if exercise therapy is effective in the treatment of this pathology, according to the results obtained in the Unified Huntington Disease Rating Scale. Methods: A bibliographic search was performed in six databases (PubMed, Cinahl, Sportdiscus, Cochrane, PEDro, and Web of Science) in January 2022, following the Preferred Reported Items for Systematic Reviews and Meta-Analysis. Results: Eight randomized clinical trials were analyzed, among which six studies were found with significant results, with favorable impact on the motor dimension of the UHDRS, in addition to other variables such as heart rate, which are also favored during the intervention; and two studies without positive results for the variable. Conclusions: Exercise therapy seems to be a safe tool in treatment of Huntington’s Disease, as it has been proved that cardiovascular exercise, combined or not with strength training, seems to achieve improvements in the Unified Huntington’s Disease Rating Scale, therefore it has a positive impact on the physical and mental health of this type of patients, although intervention protocols need to be further unified, as well as keep on investigating.

**Key Words:** Exercise therapy; Huntington’s Disease; Physical therapy; Rehabilitation; Unified Huntington’s Disease Rating Scale.

Fecha recepción: 12-04-23. Fecha de aceptación: 05-03-24

Irimia Mollinedo Cardalda  
imollinedo@uvigo.gal

### Introducción

La Enfermedad de Huntington (EH) fue descrita por primera vez en Estados Unidos por George Huntington en 1872. A pesar de la continua investigación, actualmente no existe ningún tratamiento que consiga curarla, aunque sí controlar determinados síntomas y retrasar su evolución en la medida de lo posible. Es una de las enfermedades neurodegenerativas de herencia autosómica dominante más comunes, suele manifestarse en adultos, y puede llegar a provocar la muerte. (Ghosh & Tabrizi, 2018).

La clínica de la EH es muy heterogénea, suele aparecer entre los 30 y los 50 años, y se caracteriza por una tríada de síntomas y signos motores, cognitivos y psiquiátricos progresivos. (Ghosh & Tabrizi, 2018; Kim et al., 2021; Roos, 2010). La corea es uno de los signos más evidentes de la enfermedad, aunque también incluyen distonía, contracciones mioclónicas, tics nerviosos, bradicinesia, rigidez, alteración de los reflejos, de la marcha, entre otros (Ghosh & Tabrizi, 2018; Kim et al., 2021). En cuanto a los síntomas cognitivos, pueden aparecer incluso antes que los motores,

y progresar hacia demencia frontotemporal en fases avanzadas de la patología (Ghosh & Tabrizi, 2018). Una gran cantidad de pacientes con EH presentan síntomas psiquiátricos, destacando la depresión como el trastorno más prevalente, seguida de ansiedad y apatía. En los estadios más avanzados, puede aparecer psicosis, siendo el suicidio la segunda causa de muerte en este tipo de pacientes (Ghosh & Tabrizi, 2018).

En 2021, esta patología afectaba a 2,7 de cada 100.000 individuos a nivel mundial, aunque esta cifra varía según la geografía, siendo mucho más prevalente en occidente (Kim et al., 2021). La EH presenta tres etapas: a) preclínica, todavía no está confirmada genéticamente ni aparecen síntomas claros de la enfermedad; b) prodrómica, no está confirmada genéticamente, pero el/la paciente comienza a experimentar síntomas motores, cognitivos y emocionales leves; y c) clínica, presencia de síntomas y signos motores y/o cognitivos que impactan sobre la vida del/de la paciente. La última etapa a su vez, se puede dividir en estadio inicial, medio y avanzado (Caron et al., 2020). Actualmente existen determinadas escalas para la evaluación clínica de los signos

y síntomas, siendo las más conocidas la Escala de Shoulson y Fahn (Crowell et al., 2021; Roos, 2010; The HD Measuring Stick, 2010) y la Unified Huntington's Disease Rating Scale (UHDRS) (Roos, 2010; Stephanie Liou, 2010; UHDRS®, s. f.; «Unified Huntington's Disease Rating Scale», 1996). La UHDRS fue creada por el Huntington Study Group en 1996, revisada en 1999 y más tarde en 2005 (UHDRS®, s. f.). Se emplea para valorar la funcionalidad y el desempeño de los/las pacientes con EH mediante seis dominios: función motora (UHDRS-Modified-Motor Score o UHDS-mMS, que valora el movimiento voluntario y UHDRS-Total Motor Score, que valora movimiento voluntario e involuntario), cognitiva, alteraciones en el comportamiento, independencia, capacidad funcional y capacidad funcional total (Busse et al., 2013; UHDRS®, s. f.; «Unified Huntington's Disease Rating Scale», 1996). Además, incluye algunas subescalas independientes, como la Symbol Digit Modalities Test (SDMT), el Stroop Interference Test o el Verbal Fluency Test (UHDRS®, s. f.). Por lo tanto, es una escala completa que mide todos los dominios de la EH.

En cuanto al manejo de la patología, sería ideal un tratamiento multidisciplinar enfocado en mejorar la calidad de vida del/de la paciente y adelantarse a los cambios que va sufriendo a medida que la patología avanza. Esto incluye tratamiento farmacológico y no farmacológico (McColgan & Tabrizi, 2018), aunque debido a las limitaciones que presenta la medicación, el ejercicio terapéutico podría ser la vía de tratamiento a escoger (Wyant et al., 2017). La literatura actual afirma que una intervención de ejercicio terapéutico de corta duración, produce mejoras en la forma física, la función motora y la calidad de vida de los/las pacientes con EH (Kim et al., 2021). Siguiendo esta línea, la revisión sistemática de Al-Wardat et al., (2022) concluye que el ejercicio físico supervisado presenta efectos positivos tanto a nivel físico como social, mientras que Fritz et al., (2017) afirman que los ejercicios domiciliarios (de fuerza, aeróbicos, equilibrio y motricidad fina) presentan efectos significativos sobre la calidad de vida y la función motora, aunque sobre la cognición, el equilibrio funcional y la marcha no se encontraron diferencias significativas. Además, Trembath et al., (2010), afirman que un estilo de vida sedentario puede desencadenar los síntomas de la enfermedad, y que la actividad física podría retrasar su evolución. Sin embargo, todavía quedan por llevarse a cabo estudios de larga duración que lo confirmen, ya que resulta complicado con este tipo de individuos/as (Kim et al., 2021).

Por este motivo y por la evidencia que existe en el tratamiento de otras enfermedades neurodegenerativas con este tipo de intervención, no es descabellado pensar que efectivamente el ejercicio terapéutico pase a ser una herramienta terapéutica de elección en el tratamiento de estos/as pacientes. Esta revisión se realiza con el objetivo de verificar si realmente la intervención de ejercicio terapéutico resulta beneficiosa en el tratamiento de la EH, según los datos obtenidos en la UHDRS (Roos, 2010; Stephanie

Liou, 2010; UHDRS®, s. f.; «Unified Huntington's Disease Rating Scale», 1996), pues es la herramienta de elección para valorar la evolución de la patología.

## Material y métodos

Para dar respuesta al objetivo de esta revisión sistemática se ha realizado una búsqueda en seis bases de datos diferentes (PubMed, Cinahl, Sportdiscus, Cochrane, PEDro (Physical Therapy Evidence Database), y Web of Science) durante el mes de enero de 2022. Esta revisión se llevó a cabo siguiendo el Preferred Reported Items for Systematic Reviews and Meta-Analysis (PRISMA) (Shamseer et al., 2015).

La ecuación de búsqueda empleada está formada por dos términos del Medical Subject Headings (MeSH): "Exercise Therapy" y "Huntington Disease", adaptándolos a cada base de datos según corresponda. En las diferentes bases de datos la ecuación se generó empleando ambos descriptores y unidos por el operador booleano "AND". Se pueden consultar las ecuaciones de búsqueda en la tabla 1.

Tabla 1.  
Ecuaciones de búsqueda

Base de datos	Ecuación de búsqueda
PubMed	("Exercise Therapy"[Mesh]) AND "Huntington Disease"[Mesh]
PEDro	Fitness training AND Huntington Disease
Cochrane	1: Exercise Therapy, 2: Huntington Disease, 3: #1 AND #2.
Cinahl	(MH "Therapeutic Exercise") AND (MH "Huntington's Disease")
Sport Discus	DE "EXERCISE therapy" AND Huntington Disease (ALL = (Exercise Therapy))
Web of Science	AND ALL = (Huntington Disease)

MeSH: Medical Subject Headings, UHDRS: Unified Huntington's Disease Rating Scale, PEDro: Physiotherapy Evidence Database.

En esta revisión sistemática se han utilizado los siguientes criterios de inclusión: estudios de tipo ensayo clínico aleatorizado (ECA) en los que se interviniese en personas que presenten la EH; artículos publicados en inglés o castellano publicados en los 10 últimos años; y que empleasen la escala UHDRS. Se excluyó cualquier otro tipo de publicaciones que no se ajustasen a los criterios de inclusión y que experimentasen con animales.

La selección de estudios se realizó mediante la lectura del título y el resumen de los artículos encontrados para valorar el cumplimiento de los criterios de inclusión establecidos. Todos aquellos estudios que no cumplieron dichos criterios fueron descartados. Finalmente se hizo una preselección de artículos, de los que se realizó una lectura exhaustiva y completa, antes de proceder a su inclusión en esta revisión.

Se extrajeron los datos relativos al tipo de asignación a los diferentes grupos de intervención, las características de la muestra (número de participantes, edad, sexo, y situación geográfica), la intervención realizada, las medidas de resultado (comprenden las diferentes pruebas empleadas para la valoración tras la intervención a estudiar) y los resultados principales. En cuanto a la calidad metodológica de los artículos analizados se evaluó empleando la escala PEDro (Cashin & McAuley, 2020), que consta de 11 criterios que

tienen la finalidad de evaluar la validez interna (criterios 2-9) y la información estadística adecuada para hacer que los resultados sean interpretables (criterios 10 y 11). Además, presenta un criterio extra (criterio 1), que proviene de la escala Delphi y hace referencia a la validez interna de cada estudio, pero no se contempla en la puntuación final de la escala PEDro29/03/2024 9:59:00. Según la puntuación obtenida, los estudios van a presentar una calidad metodológica mala (<4 puntos), regular (4-5 puntos), buena (6-8 puntos) o excelente (9-10 puntos)(Cashin & McAuley, 2020). Como complemento a esta, se realizó un análisis adicional empleando el Manual Cochrane(Higgins y Green, 2011) para el análisis del riesgo de sesgo, que puede verse ilustrado en el semáforo realizados con la herramienta Risk-of-bias VISualization (robvis)(McGuinness & Higgins, 2021). El análisis de calidad metodológica se hizo de forma independiente por dos autores, tras ello se compartieron los resultados, y en los datos donde hubo discrepancias, un tercer autor realizó el análisis.

### Resultados

Los resultados referentes al proceso de búsqueda se muestran en el diagrama de flujo (Figura 1). Se incluyeron ocho artículos, todos encontrados empleando la primera ecuación.

Las características más destacadas de cada uno de los estudios recogidos en la revisión se encuentran descritas en la Tabla 2, que incluye información sobre la muestra, el protocolo de intervención, las herramientas de valoración empleadas, los resultados obtenidos en la UHDRS(Roos,

2010; Stephanie Liou, 2010; UHDRS®, s. f.; «Unified Huntington’s Disease Rating Scale», 1996) y otros resultados. Destacar, que 6 estudios han sido realizados en Reino Unido (Busse et al., 2013; Busse et al., 2017; Dawes et al., 2015; Quinn et al., 2014; Quinn et al., 2016; Khalil et al., 2013), uno en Australia (Thompson et al., 2013) y otro en Francia (Trinkler et al., 2019)

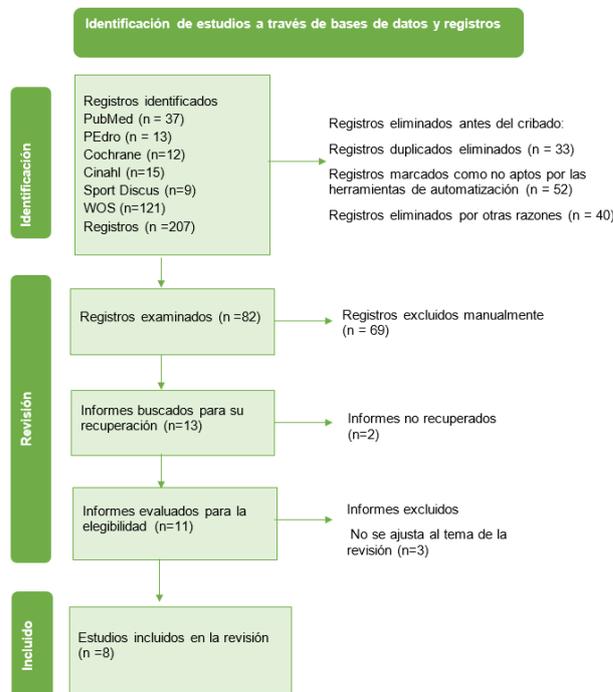


Figura 1. Diagrama de flujo.

Tabla 2. Características de los estudios

Autores	Muestra	Intervención	Herramientas de valoración	UHDRS	Otros resultados
Busse, et al.(Busse et al., 2013).	n=31 16 hombres en GI y 15 hombres en GC	GI: Programa de ejercicios aeróbico y anaeróbico: Gimnasio: cardio (bicicleta estática 75% de FC max) + ejercicios de fuerza (leg press, extensión de piernas, jalón de pecho, curl de gemelos, elevación de gemelos) X8-12 repeticiones al 60-70% de 1 repeticiones máximas + 2' descanso entre sets. En casa: caminar 10'- 30' a una dificultad moderada-alta (3-4 Borg).	Gimnasio: tensiómetro/electro, UHDRS mMS, UHDRS-IS, UHDR-TFC, UHDRS-CS (disartria, protrusión lingual, movimiento de manos...), 10 metros marcha, 30CST, test de Romberg, prueba de esfuerzo submáxima, diario de ejercicio. Casa: podómetro (StepWatch), diario de ejercicio + entrevistas, 6 minutos marcha, SF-36.	Sin significancia estadística para el GI, en UHDRS mMS, UHDRS-CA, UHDRS-IS y UHDRS-FA. Potencial efecto de tratamiento para UHDRS-CA para GI.	No hay diferencias significativas en la actividad física de los dos grupos. Potencial efecto de tratamiento entre grupos en 6MWT, 30CST y FC. Hay mejoras significativas entre grupos en el componente mental de la SF-36 entre grupos, a favor del GI. EA: 0
		GC: terapia común			
Dawes, et al (Dawes et al., 2015).	n=50 30 en GI (15 hombres y 15 mujeres) 20 en GC (8 hombres y 12 mujeres)	Los dos grupos: En gimnasio: cardio (bicicleta al 55-75% FC Rt (20' continuo + aumentar hasta 30') y fuerza en máquinas (press banca, extensión pierna, jalón al pecho, curl de gemelo, elevación de gemelo): 2sets, 8-12 repeticiones, 2' descanso entre sets. En casa: caminar a una velocidad rápida pero que les permita tener conversaciones.	Escala de Borg, Prueba de esfuerzo en cicloergómetro, tensiómetro, cinta métrica, balanza, escalas propias de la patología (DBS y UHDRS).	Correlación entre UHDRS-diferentes variables: leve correlación entre FC y UHDRS en minutos 2 y 3, pero ninguna relación en minutos 8 y 9	Aparecen mejoras estadísticas significativas en test submáximo en los dos grupos. Aparecen mejoras significativas entre grupos, a favor de GC en FC en fase A, a favor de GI en escala de Borg al final de fases a y b, y empeoramiento de resistencia al ejercicio submáximo en GI, no consigue estabilizar FC durante el pedaleo.

Tabla 2.  
Características de los estudios

Autores	Muestra	Intervención	Herramientas de valoración	UHDRS	Otros resultados
					EA: 0
Quinn, et al (Quinn et al., 2016).	n= 32 16 en GI (7 hombres y 8 mujeres) 15 en GC (9 hombres y 8 mujeres)	GI: Ejercicio cardiovascular, fuerza y estiramientos: 5' calentamiento + 25' bicicleta (con etapa aeróbica), al 50-60% FCM para calentar, 65-85% en etapa aeróbica + 10' fuerza (MI+CORE) + 5' vuelta a la calma. GC: Vida normal	Diario de caídas, EA, archivo de reclutamiento, % de sesiones completadas. UHDRS-TFC, UHDRS-TMS, SDMT, prueba de esfuerzo en cicloergómetro.	Mejora significativa en UHDRS-mMS para GI. No hay resultados significativos para UHDRS-CA, UHDRS-BA.	Mejora significativa de función motora (UHDRS-mMS) y posible efecto de tratamiento en condición física (VO <sub>2</sub> max.) en GI. Mejoras significativas entre grupos en condición física y función motora a favor del grupo intervención, y cambios significativos en peso entre los dos grupos, perdiendo 2,25 kg de media en GI. EA: 4 en GI (caídas n=2/ resbalones n=2), 1 en GC (relacionado con la medicación). Sin relación con intervención. EAS: 1 en GI (hospitalización por caída nocturna). Sin relación con intervención.
Thompson, et al (Thompson et al., 2013).	n=20 9 en GI 11 en GC	GI: Programa de ejercicio en clínica: calentamiento 5', cardio 10', fuerza 40', vuelta a la calma 5'. En casa: programa de ejercicio individualizado. TO: programas de ejercicios personalizados, según déficit. GC: terapia común.	UHDRS-TMS, absorciometría dual de rayos X, Sensory Organization Test (Neurocom SMART Balance Master), Activities-Specific Balance Confidence, SDMT, HVLt-R, D-KEFS Colour Word Interference Test, Trail Making Test, BDI-II, GAS, SF-36v2 Health Questionnaire, Huntington's Disease Quality of life Battery-for-Carers, informe de EA.	UHDRS-TMS: mejoras estadísticas significativas en GI. Impacto en corea y marcha en tándem.	Se consigue adherencia al tratamiento de fisioterapia y TO, y al ejercicio en casa, aunque en menor proporción. Mejoras significativas entre grupos en grasa corporal, masa libre de grasa a favor del GC, fuerza en MI y MS, SDMT, ABC-UK (la parte de subir y bajar escaleras) a favor de GI. EA: 0
Trinkler, et al (Trinkler et al., 2019).	n=31 19 en GI (8 hombres y 11 mujeres) 12 en GC (4 hombres y 8 mujeres)	Se realiza la intervención primero en GI, 5 meses después se vuelve a realizar en GC: Clases de danza contemporánea: 1. Calentamiento (ejercicios de relajación y consciencia corporal. 2. Danza estilo libre (exploran sus movimientos con y sin música, con un tema en particular: máquinas, mar... 3. Improvisación entre ellos 4. Auto masaje y masaje entre ellos	UHDRS, Mattis Dementia Rating Scale, Trail Making Test, LARS, PBA-S, QLI, resonancia, morfometría basada en vóxel.	UHDRS-TMS: hay mejoras estadísticas significativas entre grupos y al comparar el antes-después de intervención de todos los participantes (GI+GC).	Mejoras significativas en TMBT en grupo control (tras recibir la intervención, es decir en t2). Empeoramiento significativo de la apatía en ambos grupos (empeora independientemente del baile). Solo hay mejoras significativas entre grupos en UHDRS-TMS a favor de GI, empeoramiento significativo de GI en QOL, y mejora significativa de VBM en GI (presentan menos materia gris antes de intervención, cambios GM voxels en los lóbulos superior, occipital y medial post intervención).
Quinn, et al (Quinn et al., 2014).	n=30 15 en GI (7 hombres y 8 mujeres) y 15 en GC (6 hombres y 7 mujeres)	GI: Protocolo de ejercicio con objetivos específicos, basado en el usado en otras patologías neurológicas. Caminar 20', sentadilla en silla 10-15', ejercicios funcionales en bipedestación por 15-20'. GC: terapia común.	Porcentaje de sesiones completadas, registro de ejercicios, informes de EA., PPT, Timed Up and go test, 10 metros marcha, 30CST, BBS, Vitality Scale, Hospital Anxiety and Depression Scale, 5-item EuroQoL, HDQoL, UHDRS-TMS, UHDRS-FA, UHDRS-CA.	Potencial efecto de tratamiento en UHDRS-TMS. Sin efecto en UHDRS-CA y UHDRS-BA.	Potencial efecto de tratamiento entre grupos en, 30CST y Vitality Score en t3; en t2 no se observa potencial beneficio. El tamaño de efecto fue pequeño para todas las variables. EA: 2 en GI (dolor de espalda n=1, patología concomitante n=1). EAS: 2 en GC (intento de suicidio n=1, suicidio n=1). El intento de suicidio podría tener relación con la intervención.
Khalil, et al (Khalil et al., 2013).	n=25 13 en GI 12 en GC	GI: programa de ejercicios en un DVD: Calentamiento y flexibilidad (estiramiento de cuello, rodar hombros, círculos de brazos...) Coordinación y equilibrio (bipedestación con pies juntos, ojos abiertos-ojos cerrados, apoyo monopodal, marcha en tandmen,	Escala de Berg, UHDRS, GAITRite system, 30CST, PPT, reloj con podómetro, SF36, UHDRS, informe de EA.	UHDRS-mMS: 11 pacientes en GI, mejora significativa. Relacionada con finger-tapping, movimientos de manos alternos, marcha.	Se observa adherencia al ejercicio, y se confirma la seguridad del ejercicio leve-moderado para los pacientes con HD. Hay mejoras significativas en el GI en velocidad de marcha, equilibrio (BBS), actividad física funcional (30CST, PPT). Se observan mejoras significativas

Tabla 2.  
Características de los estudios

Autores	Muestra	Intervención	Herramientas de valoración	UHDRS	Otros resultados
		zancadas, zancadas laterales). Fuerza (sentarse, levantarse, press de hombro, sentadilla, abducción de brazos con peso, rotaciones de tronco con peso, step-ups). Resistencia (puente glúteo, subir brazos alternos, plancha, levantarse-tirarse al suelo). Vuelta a la calma (estiramientos + respiración). GC: terapia común.			entre grupos en velocidad de marcha, BBS (equilibrio), CTTS, PPT (actividades funcionales), actividad física a favor de GI. No se observan diferencias significativas en calidad de vida. EA: 0
Busse, et al (Busse et al., 2017).	n=46 22 en GI (12 hombres y 10 mujeres) 24 en GC (13 hombres y 11 mujeres)	GI: Programa de ejercicios individualizado para cada paciente (según objetivos terapéuticos). Sesiones de entrenamiento guiadas. DVD de ejercicios (Move to Exercise) Manual específico del método (Engage-HD Physical Activity Workbook). GC: Interacción social con los entrenadores: conversaciones cara a cara, por teléfono...	Prueba de esfuerzo, IPAQ-short form, Life Space Assessment, Lorig Scale, 6MWT, Timed UP adn Go Test, EQ-5D, ICECAP-A, PAS Healthcare Climate Questionnaire, UHDRS-mMS, Verbal Fluency Test. Diario de ejercicio, informe de EA.	Sin efecto en UHDRS-mMS.	Tanto los resultados ajustados como no ajustados indican potencial efecto de tratamiento (autoefecto) entre grupos en IPAQ, LSQ, SECD-6IS, SDM test a favor de GI. EA: 1 en GI (caída), 1 en GC (caída). Sin relación con la intervención. EAS: 2 en GI (muerte n=1, hospitalización n=1), 1 en GI (hospitalización). Sin relación con la intervención.

6-MWT: 6 Minute Walk Test, 30CST: 30 seconds chair to stand test, ABC-UK: Activities-Specific Balance Confidence, BBS: Berg Balance Scale, BDI-II: Beck Depression Inventory-II, CSTS: Chair to Stand Test, DBS: Disease Burden Score, EA: evento adverso, EAS: evento adverso serio, EQ-5D generic health capability measure, FC: frecuencia cardiaca, FC máx: frecuencia cardiaca máxima, GAS: Goal Attainment Scale, GC: grupo control, GI: grupo intervención, HDQoL: Huntington's Disease Health Related Quality of Life Questionnaire, HVL-T-R: Hopkins Verbal Learning Test-Revised, ICECAP-A: CEpop CAPability measure for adults, IPAQ: International Physical Activity Questionnaire, LARS: Lile Apathy Rating Scale, LSQ: Life Space Questionnaire, MI: miembro inferior, MS: miembro superior, PAS: Perceived Autonomy Support (PAS) HealthCare Climate Questionnaire, PBA-S: Problem Behavior Assessment Scale, PPT: Physical Performance Test, QLI: Quality of Life Questionnaire, SECD-6IS: Self Efficacy for Managing Chronic Disease-6 Item Scale, SDMT: Symbol Digit Modality Test, SF-36: Short Form-36 Health Survey, TA: tension arterial, TO: terapia ocupacional, UHDRS: Unified Huntington Disease Rating Scale, UHDRS-BA: Unified Huntington Disease Behavioral Assessment, UHDRS-CA: Unified Huntington Disease Cognitive Assessment, UHDRS-FA: Unified Huntington Disease Rating Scale Functional Assessment, UHDRS-IS: Unified Huntington Disease Rating Scale Independence Scale, UHDRS-mMS: Unified Huntington Disease Modified Motor Score, UHDRS SDM: Unified Huntington Disease Rating Scale Symbol Digit Modality, UHDRS TFC: Unified Huntington Disease Rating Scale Total functional Capacity Score, UHDRS TMS: Unified Huntington Disease Rating Scale Total Motor Score, VO<sub>2</sub> máx: volume máximo de oxígeno espirado

Los resultados obtenidos en la realización del análisis de la calidad metodológica con la Escala PEDro(Cashin y McAuley, 2020; Escala PEDro, s. f.) se pueden observar en la Tabla 3.

Tabla 3.  
Escala PEDro de resultados

Autor	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	TOTAL
Busse, et al (Busse et al., 2013).	1	1	1	1	0	0	0	1	1	1	1	7
Dawes, et al (Dawes et al., 2015).	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
Quinn, et al (Quinn et al., 2016).	1	1	1	1	0	0	1	1	1	1	1	8
Thompson, et al (Thompson et al., 2013).	1	1	1	0	1	0	0	1	0	1	1	6
Trinkler, et al (Trinkler et al., 2019).	1	1	0	1	0	0	1	0	0	1	1	5
Quinn, et al (Quinn et al., 2014).	1	1	1	1	0	0	1	1	0	1	1	7
Khalil, et al (Khalil et al., 2013).	1	1	1	1	0	0	0	0	0	1	1	5
Busse, et al (Busse et al., 2017).	1	1	0	1	0	0	1	0	1	1	1	6

1: Los criterios fueron especificados; 2: Los sujetos fueron asignados al azar a los grupos (en un estudio cruzado, los sujetos fueron distribuidos aleatoriamente a medida que recibían los tratamientos); 3: La asignación fue oculta; 4: Los grupos fueron similares al inicio en relación a los indicadores de pronóstico más importantes; 5: Todos los sujetos fueron cegados; 6: Todos los terapeutas que administraron la terapia fueron cegados; 7: Todos los evaluadores que midieron al menos un resultado clave fueron cegados; 8: didas de al menos uno de los resultados clave fueron obtenidas de más del 85% de los sujetos inicialmente asignados a los grupos; 9: Se presentaron resultados de todos los sujetos que recibieron tratamiento o fueron asignados al grupo control, o cuando esto no pudo ser, los datos para al menos un resultado clave fueron analizados por "intención de tratar"; 10: Los resultados de comparaciones estadísticas entre grupos fueron informados para al menos un resultado clave; 11: El estudio proporciona medidas puntuales y de variabilidad para al menos un resultado clave.

Estudio	Riesgo de sesgo					Overall
	D1	D2	D3	D4	D5	
Busse et al 8	+	+	×	+	+	×
Dawes et al 18	+	+	×	×	×	×
Quinn et al 19	-	+	+	+	+	×
Thompson et al 20	-	+	×	+	+	×
Trinkler et al 21	-	+	+	×	+	×
Quinn et al 26	+	+	+	×	+	×
Khalil et al 27	+	+	×	×	+	×
Busse et al 28	+	+	+	+	+	+

D1: Sesgo de Selección  
 D2: Sesgo de Realización  
 D3: Sesgo de Detección  
 D4: Sesgo de Desgaste  
 D5: Sesgo de Notificación

Leyenda  
 × Riesgo alto  
 - El riesgo no está claro  
 + Riesgo bajo

Figura 1. Semáforo del Riesgo de Sesgo según Cochrane (robvis)

Como se puede observar el semáforo de la figura 2, en el análisis del riesgo de sesgo según Cochrane (Higgins y Green, 2011), el sesgo de realización es el que presenta menor riesgo para todos los artículos, seguido del sesgo de notificación, con solamente un artículo con riesgo alto (Dawes et al., 2015), y el de selección, con tres artículos (Quinn et al., 2016; Thompson et al., 2013; Trinkler et al., 2019) cuyo riesgo de sesgo no está claro. En contraposición, los riesgos más altos para la mayoría de los estudios analizados son detección y desgaste, con cuatro artículos cada uno que presentan un riesgo alto de sesgo.

## Discusión

Actualmente, los beneficios del ejercicio terapéutico en las diferentes patologías neurodegenerativas son ampliamente conocidos y respaldados por la evidencia científica (Bishnoi et al., 2022; Salari et al., 2022; Smith et al., 2020) y, según la bibliografía actual, el ejercicio parece ser una herramienta de elección ante el tratamiento de pacientes con EH (Mueller et al., 2019). Por este motivo, se ha llevado a cabo esta revisión sistemática, con el objetivo de comprobar si efectivamente el ejercicio resulta beneficioso en el tratamiento de esos pacientes, utilizando como referencia los resultados obtenidos en la UHDRS (Roos, 2010; Stephanie Liou, 2010; UHDRS®, s. f.; «Unified Huntington's Disease Rating Scale», 1996).

De todos los estudios revisados, ocho (Busse et al., 2013, 2017; Dawes et al., 2015; Khalil et al., 2013; Quinn et al., 2014, 2016; Thompson et al., 2013; Trinkler et al., 2019) ECAs cumplieron los criterios de inclusión y se introdujeron en esta revisión sistemática. En base a la calidad metodológica se les ha otorgado una puntuación según la escala PEDro (Cashin y McAuley, 2020; Escala PEDro, 2011.) a cada uno de ellos, uno de los estudios seleccionados (Dawes et al., 2015) fue clasificado de mala calidad con 1 punto, otros dos estudios (Khalil et al., 2013; Trinkler

et al., 2019) clasificados como regular (5 puntos), y los cinco demás estudios (Busse et al., 2013, 2017; Quinn et al., 2014, 2016; Thompson et al., 2013) con buena calidad (6-8 puntos) (Cashin & McAuley, 2020).

Los dos primeros criterios evaluados en la escala (1) los criterios fueron especificados y 2) los sujetos fueron asignados al azar a los grupos) son los únicos que cumplen todos los estudios, seguidos del 9 (los resultados de comparaciones estadísticas entre grupos fueron informados para al menos un resultado clave) y el 10 (el estudio proporciona medidas puntuales y de variabilidad para al menos un resultado clave), en los que todos los artículos cumplen el criterio excepto Dawes et al., (2015). En cuanto a los criterios con menor puntuación, los estudios presentan como mínimo dos sesgos, destacando el ciego de los/las sujetos y el de los/as terapeutas que administraron la terapia, que prácticamente ningún artículo cumple, solamente Thompson et al., (2013) presenta sujetos cegados, resultado que era de esperar, pues es complicado cegar tanto a los/as participantes como a los/as terapeutas, e incluso a los/as evaluadores/as, en este tipo de intervención.

En la misma línea, se realizó el análisis de riesgo según el Manual Cochrane (Higgins & Green, 2011), obteniendo que la mitad de los artículos presentan un riesgo alto de sesgo de detección (Busse et al., 2013; Dawes et al., 2015; Khalil et al., 2013; Thompson et al., 2013), que indica diferencias sistemáticas entre grupos en la forma en la que los resultados fueron obtenidos, para lo cual es fundamental el ciego de los/as evaluadores/as (coincidiendo con los artículos que incumplen el séptimo criterio de la escala PEDro (Cashin & McAuley, 2020; Escala PEDro, s. f.); y desgaste (Dawes et al., 2015; Khalil et al., 2013; Quinn et al., 2014; Trinkler et al., 2019), que se refiere a las diferencias sistemáticas entre grupos en el abandono del estudio, es decir, no hay resultados de determinados sujetos disponibles en el artículo.

La UHDRS (Roos, 2010; Stephanie Liou, 2010; UHDRS®, s. f.; «Unified Huntington's Disease Rating Scale», 1996) presenta seis dimensiones (función motora, función cognitiva, alteraciones en el comportamiento, nivel de independencia y valoración funcional y capacidad funcional total) (UHDRS®, s. f.). Todos/as los/las autores/as evaluaron la función motora de los/las participantes, ya sea mediante la UHDRS-TMS o la UHDRS-mMS, seis de los ocho estudios (Dawes et al., 2015; Khalil et al., 2013; Quinn et al., 2014, 2016; Thompson et al., 2013; Trinkler et al., 2019) han encontrado resultados significativos (o potencial efecto de tratamiento) y dos (Busse et al., 2013, 2017) sin resultados significativos.

Se puede observar un impacto positivo en la intervención de ejercicio cardiovascular en más de la mitad de los estudios revisados (Dawes et al., 2015; Khalil et al., 2013; Quinn et al., 2014, 2016; Thompson et al., 2013; Trinkler et al., 2019), sea ese ejercicio combinado o no con ejercicios de fuerza, sobre el componente motor de la UHDRS, lo cual indica que consiguen mejorar la movilidad de los/as pacientes, incluso apareciendo resultados positivos en corea

y marcha en tándem (Thompson et al., 2013). Sin embargo, cabe destacar que son protocolos muy diferentes con intensidades, duración y frecuencias de ejercicio muy variables.

Todos los estudios considerados en esa revisión analizan una muestra de entre 20 y 32 participantes, excepto

, con una muestra de 50 participantes, y Busse et al., (2013) con una muestra de 46 participantes, sin embargo, ninguno especifica si se ha realizado un cálculo del tamaño de muestra, solo algunos de ellos (Busse et al., 2013; Khalil et al., 2013; Quinn et al., 2016; Trinkler et al., 2019) mencionan que es demasiado pequeña para poder extrapolar los resultados a la totalidad de la población con EH.

La mayoría de los estudios solamente aplican la intervención de ejercicio terapéutico a los/las individuos/as del GI (Busse et al., 2013, 2017; Khalil et al., 2013; Quinn et al., 2014; Thompson et al., 2013),

se la aplica a ambos y Quinn et al., (2016) y Trinkler et al., (2019) primero intervienen solamente al GI y al terminar, también al GC. Con respecto a lo anterior, es fundamental tener presente que todos los/as pacientes que formaron parte del GC presentan EH excepto los/as del estudio de Dawes et al., (2015), que son individuos/as sanos/as.

Tres de los cinco estudios con resultados significativos en la UHDRS (Dawes et al., 2015; Quinn et al., 2014, 2016) intervienen a sus pacientes con ejercicio basado en trabajo aeróbico y fuerza, sin embargo

lo combina con coordinación, equilibrio y flexibilidad, Thompson et al., (2013) realiza una terapia multidisciplinar en la que también emplean terapia ocupacional, y Trinkler et al., (2019)

utilizan la danza. La duración de las intervenciones fluctúa entre las 8 semanas y los 5 meses, con una frecuencia de 2-3 veces por semana y sesiones de entre 30 y 60 minutos, que mayoritariamente son individuales, aunque Thompson et al., (2013) y Trinkler et al., (2019) las realizan de forma grupal. Se realizan en clínica (o en estudio de danza en el caso del estudio de Trinkler et al., (2019) y/o en el domicilio de los pacientes, supervisadas por entrenadores/as, fisioterapeutas y otros/as profesionales sanitarios/as (enfermeros/as, terapeutas ocupacionales, etc.) o por profesores/as de danza contemporánea especialistas en enfermedades neurodegenerativas (Trinkler et al., 2019). Cabe destacar que en el estudio de Khalil et al., (2013) el/la fisioterapeuta solo realiza una primera visita para supervisar la realización de los ejercicios, el resto son vía telefónica.

El estudio de Dawes et al., (2015), además de presentar una calidad metodológica muy baja, no desglosa los resultados de la UHDRS, sino que los ofrece en relación a las otras variables estudiadas y, es el único que emplea sujetos sanos como controles.

Por último, mencionar que cuatro de ellos (Khalil et al., 2013; Quinn et al., 2014; Thompson et al., 2013; Trinkler et al., 2019) estudian sujetos con un estadio inicial-medio de la enfermedad, el resto no lo especifica.

En cuanto a los dos estudios (Busse et al., 2013, 2017) con resultados sin significancia estadística en la UHDRS, lo

más destacable es que presentan una duración de intervención similar (12 y 14 semanas) y una frecuencia de una sesión de una hora de gimnasio/semana y dos horas de ejercicio en domicilio/semana en Busse et al. (Busse et al., 2013), y Busse et al., (2017) no especifica cuántas sesiones se realizan semanalmente, pero sí que son de una hora de duración. La intervención del estudio de Busse et al., (2013) se realiza en gimnasio y domicilio del/de la paciente y se supervisa por profesionales entrenados/as (fisioterapeutas y entrenadores/as), mientras que la Busse et al., (2017) se lleva a cabo por fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales, enfermeros/as y entrenadores/as, en el domicilio de los/as pacientes y se supervisa en persona en las semanas 1,2,3,6,10 y 14 y el resto vía telefónica. Cabe mencionar que los dos estudios emplean pacientes con EH como controles y ninguno de ellos/ellas reciben el protocolo de ejercicio. Busse et al., (2013) los intervienen con terapia convencional y Busse et al., (2017) es el primer estudio en el que se implementó un protocolo de interacción social (en el GC) en comparación con el ejercicio (en el GI).

Estos resultados parecen indicar que, aunque el ejercicio terapéutico puede ser beneficioso para los/las pacientes con EH, es difícil establecer qué características específicas de una intervención basada en ejercicio terapéutico son responsables de sus beneficios, pues los diferentes estudios emplean protocolos muy heterogéneos y, por tanto, muy complicados de reproducir. Hasta que existan más protocolos desarrollados con enfoques similares en cuanto a la modalidad de ejercicio, no será posible establecer los factores específicos que influyen en dicha respuesta motriz. Asimismo, es importante que los/las autores/as se planteen realizar un seguimiento de los/las pacientes para comprobar si los resultados se mantienen en el tiempo, pues solamente lo llevan a cabo algunos de ellos/ellas (Busse et al., 2013, 2017; Quinn et al., 2014; Trinkler et al., 2019), entre los que se encuentran los dos (Busse et al., 2013, 2017) que no presentan resultados significantes para las variables estudiadas y que, además, son los que tienen un seguimiento mayor, 24 (Busse et al., 2013) y 26 (Busse et al., 2017) semanas después de la intervención, frente a las 16 (Quinn et al., 2014) y 20 (Trinkler et al., 2019) de los que presentan mejoras estadísticas significativas, dato que hace sospechar que dichos efectos no perduran a tan largo plazo.

El resto de dimensiones de la UHDRS solo se tuvieron en cuenta en los estudios de Quinn et al., (2014), Quinn et al., (2016), Busse et al., (2013) y, Khalil et al., (2013) que valoran la función cognitiva y el comportamiento los dos primeros, Busse et al., (2013) el nivel de independencia y la capacidad funcional, y Khalil et al., (2013) solamente la capacidad funcional. Ninguno de ellos obtuvo resultados significativos, solamente. Busse et al., (2013) obtienen un potencial efecto de tratamiento en la función cognitiva. Los autores que hipotetizan que la falta de resultados puede deberse al tamaño de la muestra (Khalil et al., 2013; Quinn et al., 2016; Thompson et al., 2013; Trinkler et al., 2019).

De las demás variables diferentes a la UHDRS, se han encontrado mejorías en algunas comunes a varios estudios.

Quinn et al., (2014) , Busse et al., (2013) y Khalil et al., (2013) han observado mejora significativa en el 30 Second Chair To Stand Test (30CTST) ; Dawes et al., (2015) y Busse et al., (2013) lo hayan en la frecuencia cardiaca de los/as pacientes, con la diferencia de que en el primer estudio mejora en los/as pacientes del GC, mientras que la de los/las del GI nunca llega a estabilizarse, lo cual se puede observar también en el empeoramiento de la fatiga reflejada en la Escala Borg al final de las fases a (hasta el minuto 3 de la prueba de resistencia submáxima) y b (entre los minutos 3 y 9). Sin embargo, en los/as pacientes intervenidos/as por Busse et al., (2013) existe una potencial mejoría de la frecuencia cardiaca en el GI. , En el estudio de Quinn et al., (2016) aparecen cambios en el peso de los dos grupos, en el de Thompson et al., (2013) solamente en el GI, lo cual podría deberse a que tras finalizar la intervención, los primeros aplican el protocolo de ejercicio también en el GC, y Thompson et al., (2013) no lo hacen. Es fundamental destacar que, en pacientes con EH y otras enfermedades neurodegenerativas, una disminución en el peso corporal no tiene por qué ser indicativo de buena salud, sino todo lo contrario. En cuanto a las variables que miden el bienestar general, se ha comprobado que existe una mejora en la salud mental de los/as pacientes de Quinn et al., (2014), medido con la Vitality Score, así como en los/as de Busse et al., (2013), medido con el Cuestionario de Salud SF-36 (SF-36). En contraposición, destaca el estudio de Trinkler et al., (2019) por presentar individuos/as con un empeoramiento de la apatía, independientemente de si se les ha aplicado el protocolo o no.

Para finalizar, cabe destacar que todos (Busse et al., 2013, 2017; Dawes et al., 2015; Khalil et al., 2013; Quinn et al., 2014, 2016; Thompson et al., 2013) los estudios excepto uno(Trinkler et al., 2019), valoran si el ejercicio terapéutico es una intervención factible y segura para los individuos que presentan EH. Para ello, emplean un informe de eventos adversos (caídas, lesiones dentro o fuera de la intervención) y eventos adversos graves o serios (cualquier situación que ponga en peligro la vida del paciente)(Quinn et al., 2014), y todos concluyen que el ejercicio terapéutico es una práctica segura para ellos/ellas, pues aunque se han registrado determinados eventos adversos, no hay casi ningún estudio en el que se relacionen con la intervención. Destacan dos eventos adversos serios que aparecen en el GC de Quinn et al., (2016) por tratarse de un suicidio (sin relación con la intervención) y un intento de suicidio (posible relación con la intervención). Es importante recordar que el suicidio es la segunda causa de muerte en la EH(Ghosh & Tabrizi, 2018) y que los/las pacientes del GC no estaban recibiendo el protocolo de ejercicio, por lo que es posible que este hallazgo indique que el ejercicio también produzca beneficios en la salud mental de sus pacientes.

Teniendo todo esto en cuenta, y conociendo además que la evidencia científica afirma que la complejidad de los síntomas motores, cognitivos y emocionales pueden suponer un aumento del riesgo de sedentarismo en individuos con EH(Blair & Morris, 2009), se puede intuir que el ejercicio,

de forma general, va a producir efectos favorables en la salud de estos/estas pacientes, tanto a nivel físico como psicológico o emocional, aunque todavía es necesario seguir estudiándolo(Mueller et al., 2019).

El panorama científico actual, coincide en que la actividad física previene los diferentes problemas relacionados con el envejecimiento, incluyendo enfermedades neurodegenerativas como Parkinson, Alzheimer o EH(Luan et al., 2019). Por lo general, el trabajo de resistencia suele ser el elegido en el tratamiento de la mayoría de las alteraciones del sistema nervioso, ya sea a nivel motor, funcional o ambos, por lo que podría ser una buena alternativa terapéutica para detener la progresión de la enfermedad y ralentizar la pérdida de función. En concreto, hay autores que afirman que la actividad física produce mejoras en la marcha, equilibrio, función motora y cognitiva(Bishnoi et al., 2022; Fritz et al., 2017; Quinn et al., 2020). Además, algo fundamental en lo que coinciden varios artículos, es que la intervención de ejercicio terapéutico es segura para los/as pacientes con Huntington, pues previamente había existido mucha disparidad de opiniones en lo relacionado a este tema y actualmente parece haberse afianzado la idea de que los individuos que lo padecen son perfectamente capaces de realizarlo(Luan et al., 2019; Mueller et al., 2019).

En un estudio(Memon et al., 2020) en el que se investigan los efectos del ejercicio sobre el sueño en pacientes con enfermedades neurodegenerativas, se recomienda que para pautar ejercicio a este tipo de individuos/as, se tengan en cuenta los síntomas de la patología, como alteraciones cognitivas, somnolencia, apatía, alteraciones cardiovasculares, fatiga, etc., pues pueden contribuir a que el/la paciente se muestre reacio/a a la realización del ejercicio, aumentando así el riesgo de sedentarismo y, por tanto, de empeoramiento de la enfermedad. Además, se aconseja emplear protocolos de ejercicio grupal(Memon et al., 2020), como los de Thompson et al., (2013) y Trinkler et al., (2019), que el/la paciente se mantenga en tratamiento para posibles depresiones, diseñar intervenciones acorde con los síntomas específicos de cada individuo y realizar una buena educación sanitaria tanto a pacientes como a cuidadores/as(Memon et al., 2020).

Finalmente, aunque prácticamente todos los/las autores/as están de acuerdo en que el ejercicio resulta beneficioso, todavía no se conoce exactamente el mecanismo o los mecanismos implicados en los efectos observados. Se cree que puede estar relacionado con el aumento de la neuroplasticidad, la resistencia a los anti oxidantes, vías inflamatorias(Sujkowski et al., 2022) y la función mitocondrial(Mueller et al., 2019), pero se necesita indagar un poco más en la investigación, pues actualmente los protocolos son demasiado variados y se necesitarían intervenciones más extensas y un seguimiento más largo para así comprobar si realmente se mantienen los efectos en el tiempo(Fritz et al., 2017; Memon et al., 2020; Mueller et al., 2019; Quinn et al., 2020; Sujkowski et al., 2022).

Existen varias limitaciones a la hora de revisar si el ejercicio terapéutico resulta beneficioso para el tratamiento de

pacientes con EH según los resultados obtenidos en la UHDRS. En primer lugar, hay muy pocos ECAs publicados que sean actuales, y los que se han encontrado presentan una calidad metodológica que va de mala a buena y fechan de entre 2013 y 2017. Por lo general, presentan un número muy reducido de participantes, por lo que algunos test cognitivos pierden sensibilidad (Stout et al., 2012), es difícil comparar los protocolos de intervención, ya que la mayoría difieren en cuanto a duración, intensidad, tipo de ejercicios, grupos musculares a entrenar, entre otros aspectos, y no está claro si los resultados son extrapolables a la totalidad de población con EH.

Existe una gran carencia en el planteamiento de alternativas de tratamiento no farmacológicas para mitigar la EH y el ejercicio terapéutico parece ser una gran herramienta, puesto que ya se han comprobado sus beneficios en el estado de salud general, el bienestar de la población y, en concreto, en otras patologías neurodegenerativas; además, es de bajo coste y relativamente alcanzable para todos/as los/as pacientes con esta enfermedad (Memon et al., 2020).

## Conclusión

Teniendo en cuenta los resultados obtenidos en esta revisión, el ejercicio terapéutico parece ser seguro y efectivo en el tratamiento de la EH, y proporciona resultados positivos en la UHDRS, además de en otras variables de interés, que indican una mejoría en el estado de salud general de los/las pacientes tanto a nivel físico como psicológico y emocional. Sin embargo, es necesario continuar con la investigación y realizar estudios de mejor calidad metodológica, con intervenciones más parecidas, más duraderas, seguimientos más largos y cálculos del tamaño muestral, para así poder establecer protocolos terapéuticos que sean reproducibles y extrapolables a la totalidad de enfermos/as de EH.

## Referencias

- Al-Wardat, M., Schirinzi, T., Hadoush, H., Kassab, M., Yabroudi, M. A., Opara, J., Nawrat-Szołtysik, A., Khalil, H., & Etoom, M. (2022). Home-Based Exercise to Improve Motor Functions, Cognitive Functions, and Quality of Life in People with Huntington's Disease: A Systematic Review and Meta-Analysis. *International Journal of Environmental Research and Public Health*, 19(22), 14915. <https://doi.org/10.3390/ijerph192214915>
- Bishnoi, A., Lee, R., Hu, Y., Mahoney, J. R., & Hernandez, M. E. (2022). Effect of Treadmill Training Interventions on Spatiotemporal Gait Parameters in Older Adults with Neurological Disorders: Systematic Review and Meta-Analysis of Randomized Controlled Trials. *International Journal of Environmental Research and Public Health*, 19(5), 2824. <https://doi.org/10.3390/ijerph19052824>
- Blair, S. N., & Morris, J. N. (2009). Healthy Hearts—and the Universal Benefits of Being Physically Active: Physical Activity and Health. *Annals of Epidemiology*, 19(4), 253-256. <https://doi.org/10.1016/j.annepidem.2009.01.019>
- Busse, M., Quinn, L., Debono, K., Jones, K., Collett, J., Playle, R., Kelly, M., Simpson, S., Backx, K., Wasley, D., Dawes, H., Rosser, A., & Members of the COMMET-HD Management Group. (2013). A randomized feasibility study of a 12-week community-based exercise program for people with Huntington's disease. *Journal of Neurologic Physical Therapy*: JNPT, 37(4), 149-158. <https://doi.org/10.1097/NPT.000000000000016>
- Busse, M., Quinn, L., Drew, C., Kelson, M., Trubey, R., McEwan, K., Jones, C., Townson, J., Dawes, H., Tudor-Edwards, R., Rosser, A., & Hood, K. (2017). Physical Activity Self-Management and Coaching Compared to Social Interaction in Huntington Disease: Results From the ENGAGE-HD Randomized, Controlled Pilot Feasibility Trial. *Physical Therapy*, 97(6), 625-639. <https://doi.org/10.1093/ptj/pzx031>
- Caron, N. S., Wright, G. E., & Hayden, M. R. (2020). Huntington Disease. En *GeneReviews®* [Internet]. University of Washington, Seattle. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1305/>
- Cashin, A. G., & McAuley, J. H. (2020). Clinimetrics: Physiotherapy Evidence Database (PEDro) Scale. *Journal of Physiotherapy*, 66(1), 59. <https://doi.org/10.1016/j.jphys.2019.08.005>
- Crowell, V., Houghton, R., Tomar, A., Fernandes, T., & Squitieri, F. (2021). Modeling Manifest Huntington's Disease Prevalence Using Diagnosed Incidence and Survival Time. *Neuroepidemiology*, 55(5), 361-368. <https://doi.org/10.1159/000516767>
- Dawes, H., Collett, J., Debono, K., Quinn, L., Jones, K., Kelson, M. J., Simpson, S. A., Playle, R., Backx, K., Wasley, D., Nemeth, A. H., Rosser, A., Izardi, H., & Busse, M. (2015). Exercise testing and training in people with Huntington's disease. *Clinical Rehabilitation*, 29(2), 196-206. <https://doi.org/10.1177/0269215514540921>
- Fritz, N. E., Rao, A. K., Kegelmeyer, D., Kloos, A., Busse, M., Hartel, L., Carrier, J., & Quinn, L. (2017). Physical Therapy and Exercise Interventions in Huntington's Disease: A Mixed Methods Systematic Review. *Journal of Huntington's Disease*, 6(3), 217-235. <https://doi.org/10.3233/JHD-170260>
- Ghosh, R., & Tabrizi, S. J. (2018). Clinical Features of Huntington's Disease. En C. Nóbrega & L. Pereira de Almeida (Eds.), *Polyglutamine Disorders* (Vol. 1049, pp. 1-28). Springer International Publishing. [https://doi.org/10.1007/978-3-319-71779-1\\_1](https://doi.org/10.1007/978-3-319-71779-1_1)
- Jpt, H. (s. f.). *Manual Cochrane de revisiones sistemáticas de intervenciones*. 639.
- Khalil, H., Quinn, L., van Deursen, R., Dawes, H., Playle, R., Rosser, A., & Busse, M. (2013). What effect does a structured home-based exercise programme have on people with Huntington's disease? A randomized, controlled pilot study. *Clinical Rehabilitation*, 27(7), 646-658. <https://doi.org/10.1177/0269215512473762>
- Kim, A., Lalonde, K., Truesdell, A., Gomes Welter, P., Brocardo, P. S., Rosenstock, T. R., & Gil-Mohapel, J. (2021). New Avenues for the Treatment of Huntington's Disease. *International Journal of Molecular Sciences*, 22(16), 8363. <https://doi.org/10.3390/ijms22168363>
- Luan, X., Tian, X., Zhang, H., Huang, R., Li, N., Chen, P., & Wang, R. (2019). Exercise as a prescription for patients with various diseases. *Journal of Sport and Health Science*, 8(5), 422-441. <https://doi.org/10.1016/j.jshs.2019.04.002>
- McColgan, P., & Tabrizi, S. J. (2018). Huntington's disease: A

- clinical review. *European Journal of Neurology*, 25(1), 24-34. <https://doi.org/10.1111/ene.13413>
- McGuinness, L. A., & Higgins, J. P. T. (2021). Risk-of-bias VISualization (robvis): An R package and Shiny web app for visualizing risk-of-bias assessments. *Research Synthesis Methods*, 12(1), 55-61. <https://doi.org/10.1002/jrsm.1411>
- Memon, A. A., Coleman, J. J., & Amara, A. W. (2020). Effects of exercise on sleep in neurodegenerative disease. *Neurobiology of Disease*, 140, 104859. <https://doi.org/10.1016/j.nbd.2020.104859>
- Mueller, S. M., Petersen, J. A., & Jung, H. H. (2019). Exercise in Huntington's Disease: Current State and Clinical Significance. *Tremor and Other Hyperkinetic Movements*, 9(0), 601. <https://doi.org/10.5334/tohm.515>
- PEDro\_scale\_spanish.pdf. (s. f.). Recuperado 2 de mayo de 2022, de [https://pedro.org.au/wp-content/uploads/PEDro\\_scale\\_spanish.pdf](https://pedro.org.au/wp-content/uploads/PEDro_scale_spanish.pdf)
- Quinn, L., Debono, K., Dawes, H., Rosser, A. E., Nemeth, A. H., Rickards, H., Tabrizi, S. J., Quarrell, O., Trender-Gerhard, I., Kelson, M. J., Townson, J., Busse, M., & members of the TRAIN-HD project group. (2014). Task-specific training in Huntington disease: A randomized controlled feasibility trial. *Physical Therapy*, 94(11), 1555-1568. <https://doi.org/10.2522/ptj.20140123>
- Quinn, L., Hamana, K., Kelson, M., Dawes, H., Collett, J., Townson, J., Roos, R., van der Plas, A. A., Reilmann, R., Frich, J. C., Rickards, H., Rosser, A., & Busse, M. (2016). A randomized, controlled trial of a multi-modal exercise intervention in Huntington's disease. *Parkinsonism & Related Disorders*, 31, 46-52. <https://doi.org/10.1016/j.parkreldis.2016.06.023>
- Quinn, L., Kegelmeyer, D., Kloos, A., Rao, A. K., Busse, M., & Fritz, N. E. (2020). Clinical recommendations to guide physical therapy practice for Huntington disease. *Neurology*, 94(5), 217-228. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000008887>
- Roos, R. A. (2010). Huntington's disease: A clinical review. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 5(1), 40. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-5-40>
- Salari, N., Hayati, A., Kazemian, M., Rahmani, A., Mohammadi, M., Fatahian, R., & Shohaimi, S. (2022). The effect of exercise on balance in patients with stroke, Parkinson, and multiple sclerosis: A systematic review and meta-analysis of clinical trials. *Neurological Sciences*, 43(1), 167-185. <https://doi.org/10.1007/s10072-021-05689-y>
- Shamseer, L., Moher, D., Clarke, M., Ghersi, D., Liberati, A., Petticrew, M., Shekelle, P., & Stewart, L. A. (2015). Preferred reporting items for systematic review and meta-analysis protocols (PRISMA-P) 2015: Elaboration and explanation. *BMJ*, 349, g7647. <https://doi.org/10.1136/bmj.g7647>
- Smith, M., Barker, R., Williams, G., Carr, J., & Gunnarsson, R. (2020). The effect of exercise on high-level mobility in individuals with neurodegenerative disease: A systematic literature review. *Physiotherapy*, 106, 174-193. <https://doi.org/10.1016/j.physio.2019.04.003>
- Stout, J. C., Jones, R., Labuschagne, I., O'Regan, A. M., Say, M. J., Dumas, E. M., Queller, S., Justo, D., Santos, R. D., Coleman, A., Hart, E. P., Dürr, A., Leavitt, B. R., Roos, R. A., Langbehn, D. R., Tabrizi, S. J., & Frost, C. (2012). Evaluation of longitudinal 12 and 24 month cognitive outcomes in premanifest and early Huntington's disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 83(7), 687-694. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2011-301940>
- Sujkowski, A., Hong, L., Wessells, R. J., & Todi, S. V. (2022). The protective role of exercise against age-related neurodegeneration. *Ageing Research Reviews*, 74, 101543. <https://doi.org/10.1016/j.arr.2021.101543>
- The HD Measuring Stick: Assessment Standards for Huntington's Disease. (2010, julio 7). HOPES Huntington's Disease Information. <https://hopes.stanford.edu/assessment-standards-for-huntingtons-disease-severity/>
- Thompson, J. A., Cruickshank, T. M., Penailillo, L. E., Lee, J. W., Newton, R. U., Barker, R. A., & Ziman, M. R. (2013). The effects of multidisciplinary rehabilitation in patients with early-to-middle-stage Huntington's disease: A pilot study. *European Journal of Neurology*, 20(9), 1325-1329. <https://doi.org/10.1111/ene.12053>
- Trembath, M. K., Horton, Z. A., Tippet, L., Hogg, V., Collins, V. R., Churchyard, A., Velakoulis, D., Roxburgh, R., & Delatycki, M. B. (2010). A retrospective study of the impact of lifestyle on age at onset of Huntington disease. *Movement Disorders*, 25(10), 1444-1450. <https://doi.org/10.1002/mds.23108>
- Trinkler, I., Chéhère, P., Salgues, J., Monin, M.-L., Tezenas du Montcel, S., Khani, S., Gargiulo, M., & Durr, A. (2019). Contemporary Dance Practice Improves Motor Function and Body Representation in Huntington's Disease: A Pilot Study. *Journal of Huntington's Disease*, 8(1), 97-110. <https://doi.org/10.3233/JHD-180315>
- UHDRS®. (s. f.). Recuperado 16 de mayo de 2022, de <https://huntingtonstudygroup.org/uhdrs/>
- Unified Huntington's disease rating scale: Reliability and consistency. (1996). *Movement Disorders*, 11(2), 136-142. <https://doi.org/10.1002/mds.870110204>
- Wyant, K. J., Ridder, A. J., & Dayalu, P. (2017). Huntington's Disease—Update on Treatments. *Current Neurology and Neuroscience Reports*, 17(4), 33. <https://doi.org/10.1007/s11910-017-0739-9>

### Datos de los autores:

Irimia Mollinedo Cardalda  
Aurelia Vilas Pousada  
Karina Pitombeira Pereira Pedro  
Iris Machado de Oliveira

imollinedo@uvigo.gal  
aureliavilas@gmail.com  
karina.pitombeira@uvigo.es  
irismacoli@uvigo.es

Autor/a  
Autor/a  
Autor/a  
Autor/a