



**Universidad**  
Zaragoza

## Trabajo Fin de Grado

Plan de Cuidados de Enfermería en pacientes con  
Enfermedad de Huntington: a propósito de un caso  
Nursing Care Plan in Patients with Huntington`s disease (HD)

Autor

**Carlos Isábal Salamero**

Directora

**Ana Carmen Lucha López**

Facultad de Ciencias de la Salud. Zaragoza.  
2020-2021.

Repositorio de la Universidad de Zaragoza – Zaguan <http://zaguan.unizar.es>

## ÍNDICE

1. RESUMEN.....	3
1. ABSTRACT.....	4
2. INTRODUCCIÓN .....	5
3. OBJETIVOS.....	8
4. METODOLOGÍA .....	8
5. DESARROLLO.....	11
5.1. Caso clínico.....	11
5.1.1 Valoración .....	13
5.2. Plan de cuidados.....	16
5.2.2 Diagnóstico y planificación .....	16
5.2.4. Ejecución .....	25
5.2.5. Evaluación.....	26
6. CONCLUSIONES .....	32
7. BIBLIOGRAFÍA .....	33
8. ANEXOS.....	37
ANEXO 1. Unified Huntington Disease Rating Scale (UHDRS) y Escala de clasificación de Shoulson and Fahn. ....	37
ANEXO 2. Cuestionario MOS (Valoración del apoyo social).....	39
ANEXO 3. Escala Norton. ....	40
ANEXO 4. Beck Depression Inventory (Test de valoración de la depresión). ....	41
ANEXO 5. Test de disfagia.....	42
ANEXO 6. Índice de Barthel (valoración de dependencia funcional). ....	43
ANEXO 7. Glosario de abreviaturas y definiciones. ....	44

# **1. RESUMEN**

## **Introducción**

La Enfermedad de Huntington es un trastorno neurodegenerativo perteneciente al grupo de enfermedades raras, debido a su escasa prevalencia. La causa de su aparición es genética, centrándose el diagnóstico en estudios genéticos a personas sintomáticas o con antecedentes familiares. Los síntomas se clasifican en alteraciones a nivel motor, a nivel cognitivo y a nivel psiquiátrico, con amplia individualización en cada caso.

No existe tratamiento que permita erradicar por completo la enfermedad, por lo que este se centrará en cuidados paliativos. Para ello es imprescindible el trabajo coordinado y multidisciplinar de diferentes profesionales sanitarios, siendo la aportación del personal de enfermería una de las menos conocidas.

## **Objetivo principal**

Exponer un plan de cuidados individualizado centrado en la visión holística y la atención integral al paciente con Enfermedad de Huntington.

## **Metodología**

Se realiza una revisión bibliográfica y entrevistas a profesionales sanitarios. Tras ello, se lleva a cabo la creación de un caso clínico sobre un paciente tipo y la elaboración de un Plan de Cuidados basado en el caso en concreto, estructurado bajo las taxonomías NANDA, NOC y NIC.

## **Conclusión**

Los cuidados hacia este tipo de pacientes no pretenden erradicar la enfermedad ni obtener una mejora considerable. Nuestra intención es ayudar a mantener o reducir el empeoramiento de estos pacientes mejorando, en la medida de lo posible, su calidad de vida.

Tanto la familia como los cuidadores deben estar involucrados en el Plan de Cuidados, siendo su colaboración imprescindible para una correcta ejecución.

## **Palabras clave**

Enfermedad de Huntington, Corea, Cuidados de Enfermería, Trabajo Multidisciplinar

# **1. ABSTRACT**

## **Introduction**

Huntington's disease is a neurodegenerative disorder belonging to the group of rare diseases, due to its low prevalence. The cause of its occurrence is genetic, focusing the diagnosis on the latter aspect, genetic studies to symptomatic people or with family history.

Symptoms are classified into motor, cognitive and psychiatric alterations, with wide individualization in each case.

There is no treatment that can completely eradicate the disease, so it will focus on palliative care. This requires the coordinated and multidisciplinary work of different healthcare professionals, the contribution of nursing staff being one of the least known.

## **Main objective**

Creation of an individualized care plan focused on the holistic view and comprehensive care of the Huntington's disease patient.

## **Methodology**

A literature review and interviews to health professionals are carried out. After that, a clinical case is created on a typical patient and a Care Plan is elaborated based on the specific case, structured under the NANDA, NOC and NIC taxonomies.

## **Conclusions**

The care carried out with this type of patient is aimed at eradicating the disease or obtaining a considerable improvement. Our intention is to help maintain or reduce the worsening of these patients by improving, as far as possible, their quality of life.

Both the family and the caregivers must be involved in the Care Plan, and their collaboration is essential for its correct execution.

## **Key words**

Huntington's disease, Korea, Nursing care, Multidisciplinary work.

## 2. INTRODUCCIÓN

La Enfermedad de Huntington, también conocida como corea de Huntington, o antiguamente, "mal de San Vito", es un trastorno neurodegenerativo progresivo y poco común del sistema nervioso central. Su descubrimiento data del año 1872 de la mano del médico norteamericano George Summer Huntington, quien hizo por primera vez una explicación clara y completa de la clínica de esta enfermedad (1-4).

Se califica dentro del grupo de enfermedades raras según el registro Internacional a nivel europeo Orphanet (5), comprendiendo a aquellas enfermedades con una prevalencia menor a 1 caso por cada 2.000 personas. La prevalencia es diferente según la región. A nivel mundial, la publicada es de 12 por cada 100.000 personas, siendo menor en países asiáticos (0,4) que a nivel europeo (2,7 a nivel general, mayor en Reino Unido y con tasas mínimas en Finlandia). En América del Norte, por su parte, llegan a observarse 30.000 personas con la enfermedad de Huntington y 150.000 con riesgo de padecerla. En España, a pesar de los escasos estudios de prevalencia, se estima una tasa de 4 casos por cada 100.000 personas. Si se especifica en cada comunidad autónoma, los diferentes estudios presentados estiman una prevalencia de 3,6 en Murcia, 2,6 en las Islas Baleares y 4,94 en Navarra (6-9)

La mortalidad es elevada en relación al número de casos. En el año 2011 se detectaron en España 101 casos de fallecimiento, superior a los 50 casos estimados del año 2000, siendo posiblemente la causa el mayor conocimiento y, por tanto, mayor número de personas diagnosticadas de la enfermedad. Se han detectado muy pocos casos de morbilidad a nivel hospitalario (7,10)

En cuanto a la etiología de la enfermedad, la causa es de origen genético, cuya transmisión se produce de forma hereditaria, siendo en este caso, a través de un gen autosómico dominante (gen HTT). La alteración se basa en el aumento del número de repeticiones del triplete de nucleótidos CAG (citosina-adenina-guanina), traductores del aminoácido glutamina. En la población normal, las repeticiones son inferiores a 34. Las personas con un número superior a 40 repeticiones sufren la clínica de la enfermedad. Un

mayor número de repeticiones se relaciona con una mayor gravedad de la sintomatología e inicio más temprano. Además, estas repeticiones se incrementan en generaciones posteriores, favoreciendo una anticipación a la enfermedad, o en su contra, manifestaciones más precoces. Esta precocidad clínica es más pronunciada si la transmisión del gen es por parte del padre (1-4).

La sintomatología de este trastorno es una variable a nivel individual, pero se centra, principalmente, en la tríada clínica de síntomas motores, cognitivos y psiquiátricos.

El comienzo de los síntomas suele aparecer entre los 30 y los 50 años. En el 10% de los casos aparecen en la segunda década, y en un 20% más allá de la sexta. En todos los casos comienza con una fase prodrómica, en ocasiones hasta 15 años antes del diagnóstico. Durante esta etapa, aparecen síntomas leves como exoftalmos, protrusión lingual y alteraciones en el núcleo caudado, así como mayor incidencia de depresión y suicidios. Esto último se produce en muchas ocasiones tras ser diagnosticados de la enfermedad (1-4,11).

Los síntomas por excelencia y que mejor definen la enfermedad son los motores, principalmente los movimientos coreicos o corea, afectando en un primer momento a la parte distal de las extremidades y zona facial hasta que acaba por generalizarse. Además de esto último también se observan tics nerviosos, distonía, ataxia y parkinsonismo como afecciones a destacar (11).

A nivel cognitivo, se llega a observar alteraciones en la ejecución de movimientos, visuales, espaciales y de atención, todos ellos progresando a lo largo de los años (11).

En cuanto a la clínica psiquiátrica, esta supone la causa de mayor impacto en las condiciones y calidad de vida, tanto del paciente como de los familiares, siendo la apatía el trastorno más frecuente (25% de prevalencia). Este puede verse acompañado desde depresión, TOC (12%) o comportamiento irritable y agresivo (13%), hasta psicosis grave (2%). Las crisis epilépticas son más frecuentes en jóvenes (11).

La esperanza de vida no supera los 20 años desde el comienzo de los síntomas, exceptuando algunos casos de comienzo tardío (1-4).

El diagnóstico de la enfermedad se centra en la confirmación genética. Esta prueba se realiza en pacientes con síntomas similares al trastorno y en aquellos que cuentan con historia familiar de la enfermedad (1-4).

En cuanto al tratamiento, este se centra en la reducción de la sintomatología y efectos secundarios a la enfermedad. Este tratamiento paliativo está basado en un trabajo multidisciplinar, en el que intervienen profesionales de enfermería, psicología, terapia ocupacional y el propio neurólogo para establecer un conjunto de cuidados dirigidos al paciente y a sus familiares, para retrasar el progreso de la misma y mejorar la calidad de vida. No existe, hasta fecha, un tratamiento capaz de curar y erradicar por completo la enfermedad (1-4).

Este último punto, es uno de los aspectos menos conocidos en relación a la atención sanitaria ofrecida a enfermos de Huntington, en concreto el trabajo realizado por parte de los profesionales de enfermería. A partir de su actuación se pretende garantizar y favorecer la seguridad, autonomía, dignidad y confort, tanto del paciente como de sus familiares y cuidadores. El enfermero/a deberá coordinarse con el resto de profesionales sanitarios para ofrecer una atención integral, desde un punto de vista holístico, continuada y activa de todas las necesidades vitales del paciente que se vean afectadas por dicho trastorno (12,13).

Otro punto a tener en cuenta será la relación con la familia y cuidadores. Estos van a sufrir un periodo indeterminado de años a cargo del familiar que sufre el trastorno, el cual experimentará una progresiva pérdida y dependencia funcional. Todo esto generará una serie de problemas como pueden ser físico-motores, psico-emocionales, financieros y sociales a los familiares que se hagan cargo (12,13).

Por todo ello, la atención de enfermería a estos pacientes se va a centrar en el cuidado, tomándolo como la esencia de nuestra actuación, al igual que es la esencia de nuestra profesión.

### 3. OBJETIVOS

**Tabla 1. Objetivos. Realización propia.**

<b>OBJETIVO PRINCIPAL</b>	Elaborar un plan de cuidados basado en la atención integral y holística al paciente con Enfermedad de Huntington, que sirva de referencia para la creación de documentos similares.
<b>OBJETIVOS ESPECÍFICOS</b>	Exponer la metodología enfermera a través de un caso clínico.
	Acercar la enfermería al tratamiento de la Enfermedad de Huntington.

### 4. METODOLOGÍA

El trabajo comenzó con la búsqueda y posterior análisis de información, derivada de diferentes fuentes, sobre la enfermedad de Huntington, tanto aspectos relativos a la neurociencia como los relacionados con el rol de enfermería y cuidados destinados al paciente.

- **Búsqueda bibliográfica:** Los artículos fueron buscados por medio de descriptores MeSH y palabras clave de razonamiento propio. Para la búsqueda se utilizó el operador booleano "AND".

**Tabla 2. Búsqueda bibliográfica. Realización propia.**

<b><u>Bases de datos</u></b>	<b><u>Palabras clave</u></b>	<b><u>Artículos encontrados</u></b>	<b><u>Artículos revisados</u></b>	<b><u>Artículos seleccionados</u></b>
<b>Pubmed</b>	Huntington's disease <u>AND</u> Epidemiology <u>AND</u> Spain	77	14	3
	Huntington disease <u>AND</u> Nursing	101	20	4
<b>Scielo</b>	Huntington's disease <u>AND</u> gene <u>AND</u> treatment	20	5	3
<b>Cuiden</b>	Enfermedad de Huntington	3	3	1



	<u>AND</u> Enfermería <u>AND</u> Cuidados			
<b>ScienceDirect</b>	Huntington's disease <u>AND</u> Nursing <u>AND</u> Barthel Scale	50	8	3
<b>Dialnet</b>	Enfermedad de Huntington <u>AND</u> Enfermería	3	3	1
	Enfermedad de Huntington <u>AND</u> depresión	11	1	1
<b>Libros/ Páginas Web</b>	-	10	10	8
<b>TOTAL</b>		264	63	24

**Tabla 3. Criterios de selección de artículos. Realización propia.**

<b>CRITERIOS DE SELECCIÓN DE ARTÍCULOS</b>	
<b>Inclusión</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Cualquier artículo completos "full-text" con información sobre el rol de enfermería en relación a la Enfermedad de Huntington.</li> <li>- Artículos con fecha de publicación desde 2016 hacia adelante, siempre que traten aspectos epidemiológicos. Si no trata aspectos epidemiológicos, la búsqueda se filtra a partir de 2013.</li> <li>- Se ignora el año de publicación en los artículos que traten del rol de enfermería en la Enfermedad de Huntington o casos clínicos de pacientes que padezcan la enfermedad, debido a la escasez de contenido en este aspecto.</li> <li>- También se ignora la fecha de publicación si el artículo o documento trata sobre un sistema de clasificación de pacientes con Huntington que aún continúe vigente.</li> </ul>
<b>Exclusión</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Artículos destinados exclusivamente a aspectos de neurociencia.</li> <li>- Páginas webs libres, aquellas que no pertenezcan a un organismo oficial.</li> </ul>

### **Diseño del caso clínico y Plan de Cuidados de Enfermería**

**(PCE):** El caso clínico fue elaborado de acuerdo a la información obtenida sobre la situación de diferentes pacientes con Huntington. Esta información se ha obtenido de distintas fuentes bibliográficas, libros oficiales y páginas web libres, así como de profesionales sanitarios entrevistados que aportaron datos anónimos sobre pacientes que habían tratado anteriormente.

Para el desarrollo del PCE han sido utilizadas las tres taxonomías enfermeras, las cuales recogen los diagnósticos de enfermería (NANDA), resultados esperados tras la ejecución del plan de cuidados (NOC), y las intervenciones que realizaremos como personal de enfermería (NIC), cuya consulta fue realizada en libros oficiales (14–16) y la página web NNNConsult (17) de la editorial Elsevier. Para la evaluación del estado del paciente tras la ejecución de las actividades de enfermería se utilizan las escalas tipo Likert aportadas por la web NNNConsult, calificando cada indicador con una puntuación del 1 al 5.

- **Evidencia científica y Grados de recomendación:** para elegir las actividades más apropiadas para el PCE se indagó para reconocer aquellas con un mayor grado de evidencia científica. Para ello, se seleccionaron aquellas que estaban respaldadas por artículos en los que estaban incluidas, y de los cuales se extrajeron muchas de las actividades para adherirlas al PCE. No se encontraron guías y/o protocolos clínicos, relacionados con la enfermedad, que pudieran aportar grados de recomendación de las actividades siguiendo una clasificación oficial (como la clasificación NICE o SIGN).

## **5. DESARROLLO**

### **5.1. Caso clínico**

Paciente varón de 53 años diagnosticado de enfermedad de Huntington en el año 2002 tras realizar estudio genético, con resultado positivo para la mutación. Asintomático hasta el año 2013, comenzando entonces con alteraciones leves a nivel motor y neurocognitivo.

Actualmente presenta alteraciones motoras graves, incluyéndose en el estadio III de afección motora de acuerdo a la clasificación de Shoulson y Fahn (18). De acuerdo a la edad de inicio, pertenece al grupo 2 o grupo de inicio de síntomas en edad adulta, caracterizado, de forma generalizada, en una mayor gravedad de disfunción visuoespacial, capacidad de planificación y aprendizaje que el resto de grupos (19).

Vive en su domicilio, acompañado de su madre, con la cual mantenía previamente conflictos frecuentes. Es el mayor de una fratria de 4. Su padre y su hermano fallecieron por Corea de Huntington en el año 2000 y 2004 respectivamente. Estuvo distanciado de su familia durante años, pero se retoma el contacto tras el empeoramiento progresivo de la enfermedad. Divorciado y sin hijos. Jubilado desde 2016. Red de amigos escasa desde hace años.

Actualmente en seguimiento por consulta de Neurología en su hospital de referencia. Acude de forma bianual desde el año 2013 para controlar la progresión de la enfermedad. Requiere de atención del médico vía telefónica o domiciliaria. Última exploración y valoración funcional-motora del paciente, a través de la Unified Huntington Disease Rating Scale (UHDRS) (*Ver Anexo 1*) con un resultado de 6 en la rama de capacidad funcional y de 20 en el UHDRS-TMS (Total Motor Syntoms), donde se evalúa el grado de movimientos coreicos.

Acude de forma simultánea y desde las mismas fechas (principios del año 2013) a consultas de Psiquiatría en su centro de salud de referencia. Muestra diagnóstico de Trastorno Adaptativo (coincidiendo con fecha de separación matrimonial), Trastorno de Humor Orgánico y Trastorno cognoscitivo leve

secundario a corea. En consulta se valoran aspectos relacionados con la depresión, ansiedad e ideas suicidas. Fue ingresado en la unidad de Psiquiatría del hospital de referencia por ideación autolítica. Resultado del primer Cuestionario MOS (Medical Outcomes Study-Social Support Survey) realizado en consulta: 29 (*Ver Anexo 2*).

En el centro de salud el paciente es derivado, desde hace un año, a consulta de enfermería para seguimiento cognitivo y psicosocial, tanto en la propia consulta como mediante visitas domiciliarias. En el primer encuentro se realiza la valoración de enfermería de acuerdo a las necesidades establecidas por Virginia Henderson, teniendo en cuenta la historia clínica del paciente y tras la exploración física del mismo (observación de la integridad cutánea, peso y aspecto físico general). Última valoración física y psicosocial con las 14 necesidades afectadas (Tabla 4).

La madre, de 80 años, refiere no poder hacerse cargo de todos los cuidados que su hijo requiere, dice que nadie podría a su edad.

Derivado a Endocrinología desde marzo de 2018 por pérdida progresiva de peso (4 kg en 2 meses según refiere su hermana).

### 5.1.1 Valoración

**Tabla 4. Valoración de enfermería siguiendo las 14 necesidades de Virginia Henderson. Realización propia.**

<b>1. Respiración</b>	El paciente presenta disfagia a alimentos de difícil deglución, como trozos de carne o pan, debido a la aparición de movimientos bucoorolinguales (BOL) que interfieren en la ingesta. Ha presentado anteriormente episodios de atragantamiento, en cuyas ocasiones ha sido ayudado por la familia.
<b>2. Alimentación/ hidratación</b>	Los movimientos coreiformes de forma generalizada provocan un aumento del gasto calórico diario, lo que provoca un adelgazamiento progresivo. Este tipo de movimientos a nivel facial dificulta el momento de la ingesta, lo cual, sumado a la bradicinesia, genera un tiempo muy elevado para el consumo de alimentos. Se observa en el paciente un bajo nivel energético, sobre a partir de la tarde.
<b>3. Eliminación</b>	Presenta episodios de incontinencia fecal, en muchas ocasiones se da cuando tarda mucho rato en acudir al baño debido a su deterioro en la movilidad, aunque también sufre episodios de incontinencia durante el sueño. Presenta abundante cantidad de fármacos para el trastorno, los cuales pueden estar relacionados con dicha incontinencia.
<b>4. Movilidad/Postura</b>	Movimientos oculares irregulares, inicio y trayectoria enlentecidas. Impersistencia motora. Bradicinesia del hemicuerpo izquierdo, disfunción ejecutiva grave y rigidez de predominio en EESI. Movimientos coreiformes BOL, tronculares y en extremidades. Lentitud en la marcha y desequilibrio.
<b>5. Dormir/descansar</b>	No sufre insomnio, todo lo contrario, suele irse a dormir sobre las 19:00, tiene mucho sueño por el consumo energético de todo el día debido a los movimientos coreicos constantes. Se despierta a una hora habitual, sobre las 8:00, aunque en ocasiones sufre despertares nocturnos por la incontinencia fecal.
<b>6. Vestirse/desvestirse</b>	Precisa ayuda para estas actividades, con empeoramiento progresivo.

<b>7. Temperatura corporal</b>	Presenta baja masa muscular y se encuentra la mayoría del día postrado en la cama. En casa mantienen la calefacción elevada.
<b>8. Higiene/Integridad piel y mucosas</b>	Precisa ayuda para higiene personal. Se observan zonas eritematosas y de aspecto fino y blando, sobre todo en las zonas de riesgo por contacto, como el sacro y los calcáneos. Escala Norton: 15 ( <i>Ver Anexo 3</i> ). Realiza higiene corporal completa a diario.
<b>9. Evitar peligros</b>	El desequilibrio motor genera miedo en el paciente, piensa que pueda caerse y hacerse daño. No se atreve a salir solo de casa, siempre quiere hacerlo acompañado. Presenta ideación de muerte y suicidio, con planificación de este último en 2017. Esto es debido a su situación de dependencia, aunque refiere que no le es posible llegar a hacerlo. Nunca se han observado episodios de agresividad, aunque sí de irritabilidad.
<b>10. Comunicación y relaciones sociales</b>	Presenta dificultad en la articulación verbal por movimientos coreicos BOL. Refiere sentimiento y queja de soledad. Recibe apoyo por parte de su familia, pero ha perdido el contacto social más allá de ese entorno. Cada vez le apetece menos salir y opta por estar aislado. El paciente está a gusto en su domicilio. Se le comunica repetidas veces la posibilidad de acudir a grupos de apoyo, donde podría entablar conversación con personas que tienen su mismo problema, pero lo rechaza.
<b>11. Valores/creencias</b>	Comenta abiertamente sobre la muerte y no se reduce su estado de ánimo cuando hablamos de ello. No tiene miedo a morir y se lo hace saber a sus familiares. Dice de no ayudarlo si se ahogara con la comida. No cree en una religión específica, aunque de pequeño era cristiano.
<b>12. Autorrealización</b>	Mínima autoestima por su situación de dependencia e insuficiencia. Esto le genera situaciones de ansiedad y depresión mayor. Resultado del test de Beck Depression Inventory: 31 ( <i>Ver Anexo 4</i> ) (20).

<b>13. Entretenimiento</b>	No realiza ninguna actividad social o pública, pues dice que su estado físico se lo impide. En el domicilio se entretiene mucho tiempo con la televisión y la videoconsola.
<b>14. Aprendizaje</b>	Su deterioro cognitivo afecta a la memoria y atención, con cierto grado de agnosia. Gran dificultad para el aprendizaje de nuevas habilidades e información.

## 5.2. Plan de cuidados

### 5.2.2 Diagnóstico y planificación

Tabla 5. Diagnósticos de enfermería, resultados esperados e intervenciones. Realización propia.

<b>NECESIDAD 1. Respirar normal</b>	
<b>DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA</b>	
<i>Riesgo de aspiración [00039] r/c deterioro de la deglución.</i>	
<b>Dominio 11:</b> Seguridad/Protección	
<b>Clase 2:</b> Lesión física	
<b>[00039] Riesgo de aspiración.</b>	
<b>Definición:</b> Susceptible de penetrar secreciones gastrointestinales, orofaríngeas, sólidos o líquidos en el árbol traqueobronquial, que puede comprometer la salud.	
<b>NOC</b>	<b>NIC</b>
<b>Dominio 1:</b> Salud funcional <b>Clase D:</b> Autocuidado <b>[0303] Autocuidados: comer.</b> Acciones personales para preparar e ingerir comida y líquidos independientemente, con o sin dispositivo de ayuda. <b>Indicadores:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• [30313] Traga la comida.</li> <li>• [30312] Mastica la comida.</li> <li>• [30311] Manipula la comida en la boca.</li> </ul>	<b>[3200] Precauciones para evitar la aspiración.</b> Prevención o disminución al mínimo de los factores de riesgo en el paciente con riesgo de aspiración. <b>Actividades:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Postura erguida, más de 30°, a la hora de la ingesta (13).</li> <li>• Aportar información a familiares y cuidadores para ayudar al paciente durante la ingesta: dar los medicamentos y alimentos troceados, preparar comida de dieta blanda o de menor consistencia, hasta cambio por nutricionista (13,21).</li> <li>• Control del nivel de disfagia con Test de Disfagia mensual (Ver Anexo 5) (13).</li> </ul>
<b>NECESIDAD 2. Comer/beber</b>	
<b>DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA</b>	
<i>Desequilibrio nutricional, inferior a las necesidades corporales [00002] r/c ingesta insuficiente de alimentos, dificultad para la deglución y consumo energético excesivo de forma involuntaria m/p pérdida progresiva de peso y debilidad generalizada.</i>	
<b>Dominio 2:</b> Nutrición	
<b>Clase 1:</b> Ingestión	
<b>[00002] Desequilibrio nutricional, inferior a las necesidades corporales.</b>	



**Definición:** Consumo de nutrientes insuficiente para satisfacer las necesidades metabólicas.

NOC	NIC
<p><b>Dominio 2:</b> Salud fisiológica <b>Clase K:</b> Digestión y Nutrición <b>[1004] Estado nutricional adecuado.</b> Grado en que los nutrientes son ingeridos y absorbidos para satisfacer las necesidades metabólicas. <b>Indicadores:</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>• [30314] Finaliza la comida.</li><li>• [100403] Nivel de energía óptimo.</li></ul>	<p><b>[1020] Terapia nutricional.</b> Administración de alimentos y líquidos para apoyar los procesos metabólicos en un paciente que está desnutrido o con alto riesgo de desnutrición. <b>Actividades:</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Dar información al paciente y familia sobre la dieta precisada, recordando el aporte de suplementos nutricionales (13,21).</li><li>• Supervisar el nivel de energía del paciente en cada visita.</li><li>• Recordar a la familia la necesidad de vigilar al paciente para que se termine la comida (13,21).</li><li>• Aportar de 6 a 8 comidas diarias de acuerdo a la necesidad metabólica. Intentar dosificar las comidas, evitando grandes volúmenes, y favoreciendo así la ingesta de todas las calorías necesarias (13).</li></ul>

### NECESIDAD 3: Eliminación

#### DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA

*[00110] Déficit de autocuidado en el uso del inodoro r/c deterioro de la movilidad m/p dificultad para llegar, sentarse y levantarse del inodoro.*

**Dominio 4:** Actividad/reposo

**Clase 5:** Autocuidado

**[00110] Déficit de autocuidado en el uso del inodoro.**

**Definición:** Incapacidad para llevar a cabo de manera independiente las actividades relacionadas con la eliminación intestinal y urinaria.

NOC	NIC
<p><b>Dominio 1:</b> Salud funcional <b>Clase D:</b> Autocuidado <b>[0310] Autocuidados sobre el uso del inodoro.</b> Acciones personales para utilizar el inodoro independientemente con o sin dispositivo de ayuda. <b>Indicadores</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>• [31008] Se levanta del inodoro.</li><li>• [301013] Entra y sale del baño.</li><li>• [31006] Vacía vejiga.</li></ul>	<p><b>[1804] Ayuda con el autocuidado defecación.</b> Ayudar a otra persona en las eliminaciones. <b>Actividades:</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Informar a la familia sobre la necesidad de ayudar al paciente con el desplazamiento al baño (21).</li><li>• Evaluar el perfil de medicación para determinar los efectos secundarios gastrointestinales y su posible relación con las pérdidas involuntarias (21).</li></ul>

- [310011]Vacía intestino.

#### NECESIDAD 4: Actividad/Reposo

##### DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA

*Deterioro de la movilidad física [00085] r/c deterioro neuromuscular m/p discomfort, descoordinación muscular, desequilibrio postural y disminución de habilidades motoras gruesas.*

**Dominio 4:** Actividad/reposo

**Clase 5:** Actividad/Reposo

**[00085] Deterioro de la movilidad física.**

**Definición:** Limitación del movimiento independiente e intencionado del cuerpo o de una o más extremidades.

##### NOC

**Dominio 1:** Salud funcional

**Clase C:** Movilidad

**Movilidad [0208].** Capacidad para moverse con resolución en el entorno independientemente con o sin mecanismo de ayuda.

##### Indicadores:

- [20801] Mantenimiento del equilibrio.
- [20802] Mantenimiento de la posición postural.
- [20809] Coordinación.
- [20804] Movimiento muscular y articular coherente y eficaz.

##### NIC

**[0200] Fomento de ejercicio.** Facilitar regularmente la realización de ejercicios físicos con el fin de mantener o mejorar el estado físico y el nivel de salud.

##### Actividades:

- Estimular la deambulación, al menos 1 hora diaria, para favorecer las articulaciones y movilidad muscular (22).
- Informar a la familia de mecanismos y técnicas para ayudar al paciente, formas de aguantar al paciente durante la deambulación, a la hora de sentarle en el inodoro, etc. (21).
- Proporcionar dispositivos de ayuda como el andador (22).
- Animar y enseñar al paciente, permitiéndole una correcta adaptación a su discapacidad (22).

#### NECESIDAD 6: Vestirse/desvestirse

##### DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA

*Déficit de autocuidado en el vestido [00109] r/c deterioro neuromuscular m/p deterioro de la habilidad para ponerse y quitarse diferentes piezas de ropa.*

**Dominio 4:** Actividad/reposo

**Clase 5:** Autocuidado

**[00109] Déficit de autocuidado en el vestido.**

**Definición:** Incapacidad para ponerse y quitarse la ropa independientemente.

<b>NOC</b>	<b>NIC</b>
<p><b>Dominio 1:</b> Salud funcional</p> <p><b>Clase D:</b> Autocuidados</p> <p><b>Autocuidados: vestir [0302].</b> Acciones personales para vestirse independientemente, con o sin dispositivos de ayuda.</p> <p><b>Indicadores:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• [30207] Se abrocha y abotona la ropa.</li> <li>• [30206] Se quita y se pone la ropa.</li> <li>• [30208] Utiliza cremalleras.</li> </ul>	<p><b>[1802] Ayuda en el autocuidado en relación a vestirse.</b> Ayudar a un paciente con la ropa y el aspecto.</p> <p><b>Actividades:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Disponer las prendas de ropa en sitios accesibles (13).</li> <li>• Reforzar los esfuerzos para vestirse solo (13).</li> <li>• Recordar a la familia la importancia de ayudar al paciente con cremalleras y botones si fuera necesario (21).</li> <li>• Revisión del Índice Barthel realizado en la consulta de neurología cada 6 meses (23).</li> </ul>

### NECESIDAD 7: Termorregulación

<b>DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA</b>	
<p><i>Riesgo de hipotermia [00253] r/c pérdida de masa muscular.</i></p> <p><b>Dominio 11:</b> Seguridad/protección</p> <p><b>Clase 6:</b> Termorregulación</p> <p><b>[00253] Riesgo de hipotermia.</b></p> <p><b>Definición:</b> Susceptible de padecer un fallo de la termorregulación que puede resultar en una temperatura corporal central inferior al rango diurno normal y que puede comprometer la salud.</p>	
<b>NOC</b>	<b>NIC</b>
<p><b>Dominio 2:</b> Salud fisiológica</p> <p><b>Clase 6:</b> Regulación metabólica</p> <p><b>[0800]Termorregulación.</b> Equilibrio entre la producción, la ganancia y la pérdida de calor.</p> <p><b>Indicadores:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• [80001] Temperatura corporal dentro de los límites.</li> <li>• [80007] Coloración cutánea normal.</li> <li>• [80017] Frecuencia cardíaca y respiratoria normal.</li> </ul>	<p><b>[3900] Regulación de la temperatura.</b> Consecución y mantenimiento de una temperatura corporal dentro del rango normal.</p> <p><b>Actividades:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Observar y registrar el color y temperatura de la piel.</li> <li>• Verificar TA y T<sup>a</sup> correctas en cada visita.</li> <li>• Educar al paciente y acompañantes sobre signos de hipotermia (21).</li> <li>• Ajustar la temperatura ambiental a las necesidades del paciente.</li> </ul>

**NECESIDAD 8: Higiene e integridad de la piel**

**DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA**

*Déficit de autocuidado en el baño [00108] r/c deterioro neuromuscular.*

**Dominio 4:** Actividad /reposo

**Clase 5:** Autocuidado

**[00108] Déficit de autocuidado en el baño.**

**Definición:** Deterioro de la capacidad para realizar o completar por uno mismo las actividades de higiene.

**NOC**

**Dominio 1:** Salud funcional

**Clase D:** Autocuidado

**[0305]Autocuidados: higiene.** Acciones personales para lavar el propio cuerpo independientemente, con o sin dispositivo de ayuda.

**Indicadores:**

- [30517] Mantiene la higiene corporal.
- [30513] Usa el espejo.
- [110113] Integridad de la piel.

**NIC**

**[1801] Ayuda con el autocuidado: baño higiene.** Ayudar al paciente a realizar la higiene personal.

**Actividades:**

- Controlar y supervisar la integridad cutánea del paciente en cada visita.
- Recordar a la familia que tienen que mantener la piel hidratada y comentarnos cualquier lesión que le aparezca (21).
- Mantener rituales higiénicos.
- Realizar Test de Norton de forma mensual (24).

**NECESIDAD 9: Evitar peligros ambiental y lesiones a otras personas**

**DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA**

*Riesgo de caídas [00155] r/c deterioro del equilibrio.*

**Dominio 11:** Seguridad/protección

**Clase 2:** Lesión física

**[00155] Riesgo de caídas.**

**Definición:** Susceptible de sufrir un aumento de la vulnerabilidad a las caídas, que puede causar daño físico y comprometer la salud.

<p><b>NOC</b></p> <p><b>Dominio 4:</b> Conocimiento y conducta de salud</p> <p><b>Clase H:</b> Seguridad</p> <p><b>[1910] Ambiente seguro en el hogar.</b> Medidas físicas para minimizar los factores ambientales que podrían causar una lesión física en el hogar.</p> <p><b>Indicadores:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• [191013] Disposición de muebles para reducir riesgos.</li> <li>• [191027] Iluminación interior y exterior adecuada.</li> <li>• [191032] Espacio para desplazarse con seguridad en la vivienda.</li> </ul>	<p><b>NIC</b></p> <p><b>[6486] Manejo ambiental: seguridad.</b> Vigilar y actuar sobre el ambiente físico para fomentar la seguridad.</p> <p><b>Actividades:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Identificar las necesidades de seguridad a nivel físico y cognitivo (13,22).</li> <li>• Ayudar al paciente a generar un entorno más seguro, eliminando factores de peligro del ambiente (13,21).</li> <li>• Aportar estrategias que reduzcan las probabilidades de caída, como barandillas en la cama, poner el colchón en el suelo, utilizar sábanas cómodas y gruesas por si sucediera una caída, etc (13).</li> </ul>
<p><b>DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA</b></p>	
<p><i>Riesgo de suicidio [00150] r/c enfermedad terminal.</i></p> <p><b>Dominio 11:</b> Seguridad/protección</p> <p><b>Clase 3:</b> Violencia</p> <p><b>[00150] Riesgo de suicidio.</b></p> <p><b>Definición:</b> Susceptible de sufrir una lesión autoinfligida que amenaza la vida.</p>	
<p><b>NOC</b></p> <p><b>Dominio 3: Salud psicosocial</b></p> <p><b>Clase N: Adaptación psicosocial</b></p> <p><b>[1308] Adaptación a la discapacidad física.</b> Acciones personales para adaptarse a un problema funcional importante debido a una discapacidad física.</p> <p><b>Indicadores:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• [130801] Verbaliza la capacidad para adaptarse a la discapacidad.</li> <li>• [130803] Se adapta a las limitaciones funcionales.</li> </ul>	<p><b>NIC</b></p> <p><b>[5270] Apoyo emocional.</b> Proporcionar seguridad, aceptación y ánimo en momentos de tensión.</p> <p><b>Actividades:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Atender a la experiencia emocional del paciente (22).</li> <li>• Escucha activa (22).</li> <li>• Contacto con el paciente como método de apoyo (22).</li> <li>• Mostrar interés por el paciente (22).</li> <li>• Proponer ayuda mediante negociación (22).</li> <li>• Crear una consulta interdisciplinaria con Psicología para comentarle cualquier indicio de empeoramiento por parte del paciente y que actúen de la forma más conveniente.</li> </ul>

## NECESIDAD 10: Comunicación y relaciones sociales

### DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA

*Deterioro de la comunicación verbal [00051] r/c movimientos bucoorolinguales m/p pronunciación poco clara y dificultad para vocalizar.*

**Dominio 5:** Percepción/Cognición

**Clase 5:** Comunicación

**[00051] Deterioro de la comunicación verbal.**

**Definición:** Capacidad reducida, retardada o ausente para recibir, procesar, transmitir y/o usar un sistema de símbolos.

#### NOC

**Dominio 2:** Salud fisiológica

**Clase J:** Neurocognitiva

**[0902] Comunicación eficaz.** Recepción, interpretación y expresión de los mensajes verbales, escritos y no verbales.

#### Indicadores:

- [90202] Utiliza el lenguaje hablado.
- [90213] Entorno favorecedor para la comunicación.

#### NIC

**[4976] Mejorar la comunicación: déficit del habla.** Empleo de estrategias que aumenten las capacidades de comunicación de las personas con dificultades para el habla.

#### Actividades:

- Repetir lo que dice el paciente en voz alta (13).
- Decir al paciente que intente hablar despacio (13).
- No frenar su discurso en mitad de oración (13).
- Trabajo en colaboración con logopedia.

### DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA

*Aislamiento social [00053] r/c incapacidad para comprometerse en relaciones personales satisfactorias m/p sentirse diferente a los demás, actitud retraída y actitud triste.*

**Dominio 12:** Confort

**Clase 3:** Confort social

**[00053] Aislamiento social.**

**Definición:** Soledad experimentada por la persona y percibida como impuesta por otros y como un estado negativo o amenazador.

#### NOC

**Dominio 3:** Salud psicosocial

**Clase P:** Interacción social

**[1503] Implicación social.** Interacciones sociales con personas, grupos u organizaciones.

#### Indicadores:

- [150317] Establece nuevas relaciones.
- [150301] Interacciona con amigos íntimos.

#### NIC

**[5100] Potenciación de la socialización.** Facilitar la capacidad de una persona para interactuar con los demás.

#### Actividades:

- Fomentar mayor implicación en relaciones sociales ya establecidas (13).
- Animar al paciente a desarrollar relaciones: (13).

- Recordarle de forma periódica la posible asistencia a organizaciones relacionadas con su enfermedad.
- Acudir a grupos de apoyo para personas con discapacidad.
- Incentivar al paciente a salir de casa, al menos, 1 hora por la mañana y otra por la tarde, aprovechando para pasear y socializar.

### NECESIDAD 12: Autorrealización

#### DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA

*Baja autoestima crónica [00119] r/c discapacidad funcional crónica m/p vergüenza y sentimiento de ansiedad y depresión.*

**Dominio 6:** Autopercepción

**Clase 2:** Autoestima

**[00119] Baja autoestima crónica.**

**Definición:** Autoevaluación y/o sentimientos negativos sobre las propias capacidades, que se prolongan más allá de los tres meses.

#### NOC

**Dominio 4:** Conocimiento y conducta de salud

**Clase Q:** Conducta de salud

**[1614] Autonomía personal.** Acciones personales de un individuo competente para controlar las decisiones vitales.

#### Indicadores:

- [161410] Participa en decisiones de cuidados de su salud.
- [161401] Toma decisiones vitales informadas.
- [161410] Afirma las preferencias personales.

#### NOC

**Dominio 3: Salud psicosocial**

**Clase M: Bienestar psicológico**

**[1208] Nivel de depresión reducido.** Reducción de la intensidad de la melancolía y de la pérdida de interés por los acontecimientos de la vida.

#### Indicadores:

- [120810] Ganancia de peso.

#### NIC

**[5250] Apoyo en la toma de decisiones.** Proporcionar información y apoyo a un paciente que debe tomar una decisión sobre la asistencia sanitaria.

#### Actividades:

- Facilitar al paciente la articulación de los objetivos de sus cuidados (22).
- Proporcionar la información necesaria al paciente (22).
- Remitir a grupos de apoyo según corresponda (22).

#### NIC

**[5300] Control del estado de ánimo.** Ayudar a una persona a afrontar los sentimientos dolorosos de responsabilidad, real o percibida.

#### Actividades:

- Evaluar el estado de ánimo (signos, síntomas, antecedentes personales) a medida que progresa el tratamiento (22).

- [120802] Interés y placer por actividades.
- [120811] Aumento de apetito.

- Consultar el resultado del Beck Depression Inventory, realizado en consulta de psiquiatría de forma mensual.

### **NECESIDAD 14: Aprendizaje**

#### **DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA**

*Deterioro de la memoria [00131] r/c Enfermedad de Huntington m/p dificultad para aprender y retener nueva información.*

**Dominio 5:** Percepción/Cognición

**Clase 4:** Cognición

**[00131] Deterioro de la memoria.**

**Definición:** Incapacidad persistente para recordar o recuperar parcelas de información o habilidades.

#### **NOC**

**Dominio 2:** Salud fisiológica

**Clase:** Neurocognitiva

**[0908] Memoria** Capacidad para recuperar y comunicar la información previamente almacenada.

#### **Indicadores:**

- [90801] [90802] [90803] Retiene información inmediata, reciente y remota de forma precisa.

#### **NIC**

**[4760] Entrenamiento de la memoria.** Mejorar la memoria.

#### **Actividades:**

Estimular la memoria mediante repetición de recuerdos pasados y reconocimiento de memoria (13).

- Preguntar al paciente sobre sucesos recientes (13).
- Realizar actividades de forma repetida durante varios días, y a pasos sencillos para el paciente (13).



#### 5.2.4. Ejecución

A continuación se expone la fase de ejecución, cuarta etapa del plan de cuidados en enfermería, en la cual se pondrá en práctica lo anteriormente planificado. En esta fase se realizan las actividades de enfermería destinadas a la mejora de problemas y alcance de resultados esperados expuestos previamente.

El enfermero/a tendrá la responsabilidad plena durante la ejecución del plan de cuidados, pero, en este caso, el profesional sanitario contará con la colaboración de la familia y, en la medida de lo posible, del propio paciente.

Para la ejecución del plan de cuidados se acude al domicilio de forma semanal, lo que permite una atención continua, favoreciendo una correcta evaluación de la progresión del paciente en relación a nuestra intervención, así como la supervisión de los cuidados de los familiares y su educación en el aspecto que lo requiera.

**Tabla 6. Ejecución de las actividades. Realización propia.**

<b><u>Diagnóstico de enfermería</u></b>	<b><u>Ejecución de las actividades</u></b>
<b>[00039] Riesgo de aspiración</b>	Los aspectos posturales serán comunicados al paciente y familia. Durante los 2 primeros meses, se aprovecha la visita semanal para supervisar la comida del paciente y aportar las pautas necesarias. Se realiza Test de disfagia mensualmente.
<b>[00002] Desequilibrio nutricional</b>	Tras informar al paciente y familia, y de acuerdo a la progresión de la enfermedad, se mantendrán o modificarán las medidas según precise. Se contactará con el médico para la modificación o mantenimiento de suplementos alimenticios.
<b>[00110] Déficit de autocuidado en el uso del inodoro</b>	Se les enseñará a la familia y paciente la forma más adecuada para ayudarlo a acudir al baño. Se les propone la instalación de dispositivos de ayuda, como andadores y barras laterales en el inodoro. Índice Barthel al comienzo del tratamiento: 65 ( <i>Ver Anexo 6</i> ), realizado de forma mensual.
<b>[00085] Deterioro de la movilidad física</b>	Se debe crear un entorno favorecedor para el paciente, libre de obstáculos. Se le recomienda andar 1 hora diaria para no perder más funcionalidad. Andar por la calle, no en el pasillo de casa. Se observa en cada visita la progresión en la movilidad.
<b>[00109] Déficit de autocuidado en el vestido</b>	Aportar pautas de ayuda y autocuidado al paciente y familia. Vigilancia de la técnica y progresión del deterioro en cada visita.

<b>[00253] Riesgo de hipotermia</b>	Tomamos la TA y la Tª en cada visita. Se le aconseja a la familia que tomen ellos mismos la Tª por las mañanas y que lo hagan saber si fueran valores límites. Se les aconseja mantener siempre un ambiente cálido en casa.
<b>[00108] Déficit de autocuidado en el baño</b>	Vigilar la integridad cutánea del paciente, sobre todo en las zonas con riesgo de aparecer úlceras por presión (UPP). Recordamos la importancia de una correcta higiene diaria y enseñamos pautas a la familia sobre la ayuda para asearse. Se realiza Escala Norton cada 2 semanas comprobar el riesgo de sufrir lesiones tópicas.
<b>[00155] Riesgo de caídas</b>	Generar un entorno seguro con mínimas posibilidades de sufrir caídas.
<b>[00150] Riesgo de suicidio</b>	Tras indicios a nivel emocional de posible autolisis, se recomienda el contacto estrecho con el paciente, entablar conversación, escucha activa. Se le da paso para que exprese sus sentimientos sobre su situación.
<b>[00051] Deterioro de la comunicación verbal</b>	A la hora de hablar con el paciente se debe entonar en voz elevada y dando pie a que construya frases completas, no cortar a mitad de oración. Recordar al paciente y familia la necesidad de acudir a logopedia.
<b>[00053] Aislamiento social</b>	Se le recuerda al paciente, cada cierto tiempo, la posibilidad de acudir a grupos de apoyo para enfermos de Huntington y otras patologías discapacitantes. Se le anima a socializar con sus antiguos amigos, familia y seguir saliendo a andar y hablar con gente. Supervisar resultados del Beck Depression Inventory mensualmente.
<b>[00119] Baja autoestima crónica</b>	Importante entablar conversación con el paciente, que sepa que él también guía sus cuidados y toma decisiones propias. Se realiza cuestionario MOS de forma mensual.
<b>[00131] Deterioro de la memoria</b>	Se le pregunta periódicamente al paciente sobre sucesos o recuerdos para ayudar a estimular la memoria y evitar la atrofia.

### 5.2.5. Evaluación

La evaluación de los diferentes objetivos de los cuidados se realiza en cada una de las visitas al domicilio, favoreciendo una evaluación continua.

En este proceso se utilizan las escalas tipo Likert y otras escalas complementarias para determinados aspectos (Test de disfagia, Escala MOS Beck Depression Inventory, Escala Norton e Índice Barthel).

Cada uno de los indicadores expuestos anteriormente serán calificados y comparados entre su evaluación al inicio del PCE y al cabo de un año de su ejecución, cuyo periodo de revisión dependerá de cada indicador en concreto.

**Tabla 7. Indicadores diagnósticos de enfermería. Realización propia.**

<b>Objetivos del plan de cuidados</b>	<b>Indicadores</b>	<b>Evaluación Inicial (comienzo del tratamiento) Escala*</b>	<b>Periodo de evaluación</b>	<b>Resultados esperados (tras 1 año del PCE)</b>
<b>[0303] Autocuidados: comer</b>	[30314] Traga la comida	Escala 01: <b>4</b> Levemente comprometido.	Revisión semanal.	Escala 01: <b>4</b> Levemente comprometido.
	[30312] Manipula la comida	Escala 01: <b>4</b> Levemente comprometido.	Revisión semanal.	Escala 01: <b>4</b> Levemente comprometido.
	[30311] Mastica la comida	Escala 01: <b>3</b> Moderadamente comprometido.	Revisión semanal.	Escala 01: <b>4</b> Levemente comprometido.
<b>[1004] Estado nutricional</b>	[30312] Nivel de energía óptimo	Escala 02: <b>3</b> Desviación moderada del rango normal.	Revisión semanal.	Escala 02: <b>4</b> Desviación leve del rango normal.
<b>[0310] Autocuidados en el uso del inodoro</b>	[31008] Se levanta del inodoro.	Escala 01: <b>4</b> Levemente comprometido.	Revisión semanal.	Escala 01: <b>3</b> Moderadamente comprometido.
	[301013] Entra y sale del baño	Escala 01: <b>3</b> Moderadamente comprometido	Revisión semanal	Escala 01: <b>3</b> Moderadamente comprometido
	[20801] Mantenimiento del equilibrio	Escala 01: <b>4</b> Levemente comprometido.	Revisión semanal.	Escala 01: <b>3</b> Moderadamente comprometido.

<b>[0208] Movilidad</b>	[20802] Mantenimiento de la posición postural	Escala 01: <b>3</b> Moderadamente comprometido	Revisión semanal	Escala 01: <b>3</b> Moderadamente comprometido.
	[20809] Coordinación	Escala 01: <b>3</b> Moderadamente comprometido	Revisión semanal	Escala 01: <b>2</b> Sustancialmente comprometido
	[20804] Movimiento muscular y articular coherente y eficaz	Escala 01: <b>3</b> Moderadamente comprometido	Revisión semanal	Escala 01: <b>2</b> Sustancialmente comprometido
<b>[0302] Autocuidados: vestir</b>	[30207] Se abrocha y abotona la ropa	Escala 01: <b>4</b> Levemente comprometido.	Revisión semanal.	Escala 01: <b>3</b> Moderadamente comprometido.
	[30206] Se quita y se pone la ropa	Escala 01: <b>4</b> Levemente comprometido.	Revisión semanal.	Escala 01: <b>3</b> Moderadamente comprometido.
	[30208] Utiliza cremalleras	Escala 01: <b>4</b> Levemente comprometido	Revisión semanal.	Escala 01: <b>3</b> Moderadamente comprometido.
<b>[0800] Termorregulación</b>	[80001] Temperatura corporal dentro de los límites	Escala 14: <b>5</b> Ninguno	Revisión semanal.	Escala 14: <b>5</b> Ninguno
	[80007] Cambios en coloración cutánea	Escala 14: <b>4</b> Leve	Revisión semanal.	Escala 14: <b>5</b> Ninguno
	[80017] Frecuencia cardiaca y respiratoria normal	Escala 14: <b>5</b> Ninguno	Revisión semanal.	Escala 14: <b>5</b> Ninguno
	[30517] Mantiene la higiene corporal	Escala 01: <b>4</b> Levemente comprometido.	Revisión semanal.	Escala 01: <b>3</b> Moderadamente comprometido
	[30513] Usa el espejo	Escala 01: <b>2</b>	Revisión semanal.	Escala 01: <b>5</b>

<b>[0305]</b> <b>Autocuidados</b> <b>higiene</b>		Sustancialmente comprometido		Ninguno
<b>[1910] Ambiente</b> <b>seguro en el hogar</b>	[191013] Disposición de muebles para reducir riesgos	Escala 06: <b>3</b> Moderadamente adecuado.	Revisión semanal.	Escala 06: <b>5</b> Completamente adecuado.
	[191027] Iluminación interior y exterior adecuada.	Escala 06: <b>3</b> Moderadamente adecuado.	Revisión semanal.	Escala 06: <b>5</b> Completamente adecuado.
<b>[1308] Adaptación</b> <b>a la discapacidad</b> <b>física (relacionado</b> <b>con riesgo de</b> <b>suicidio)</b>	[130801] Verbaliza la capacidad para adaptarse a la discapacidad	Escala 13: <b>2</b> Raramente demostrado.	Revisión semanal.	Escala 13: <b>4</b> Frecuentemente demostrado.
	[130803] Se adapta a las limitaciones funcionales	Escala 13: <b>3</b> Regularmente demostrado	Revisión semanal.	Escala 13: <b>4</b> Frecuentemente demostrado
<b>[0902]</b> <b>Comunicación</b>	[90202] Utiliza el lenguaje hablado	Escala 01: <b>3</b> Moderadamente comprometido.	Revisión semanal.	Escala 01: <b>3</b> Moderadamente comprometido.
	[90213] Entorno favorecedor para la comunicación	Escala 01: <b>2</b> Levemente comprometido.	Revisión semanal.	Escala 01: <b>1</b> No comprometido.
<b>[1503]</b> <b>Implicación social</b>	[150317] Establece nuevas relaciones	Escala 13: <b>1</b> Nunca demostrado.	Revisión semanal.	Escala 13: <b>4</b> Frecuentemente demostrado.

	[150301] Interacciona con amigos íntimos	Escala 13: <b>2</b> Raramente demostrado.	Revisión semanal.	Escala 13: <b>3</b> Moderadamente demostrado.
<b>[1614] Autonomía personal</b>	[161410] Participa en decisiones de cuidados de su salud	Escala 13: <b>1</b> Nunca demostrado.	Revisión semanal.	Escala 13: <b>3</b> A veces demostrado
	[161401] Toma decisiones vitales informadas	Escala 13: <b>2</b> Raramente demostrado	Revisión semanal.	Escala 13: <b>4</b> Frecuentemente demostrado
	[161410] Afirma las preferencias personales	Escala 13: <b>2</b> Raramente demostrado	Revisión semanal.	Escala 13: <b>4</b> Frecuentemente demostrado
<b>[0908] Memoria</b>	Retiene información inmediata	Escala 01: <b>4</b> Levemente comprometido.	Revisión mensual.	Escala 01: <b>4</b> Levemente comprometido.
	Retiene información reciente	Escala 01: <b>4</b> Levemente comprometido.	Revisión mensual.	Escala 01: <b>4</b> Levemente comprometido.
	Retiene información remota	Escala 01: <b>4</b> Levemente comprometido.	Revisión mensual.	Escala 01: <b>4</b> Levemente comprometido.

*\*Escala 01: Grado de deterioro de la salud o el bienestar*

*\*Escala 02: Grado de desviación de una norma o estándar establecido*

*\*Escala 06: Grado de suficiencia en cantidad o calidad para conseguir un estado deseado*

*\*Escala 13: Frecuencia de aclarar por informe o conducta*

*\*Escala 14: Grado de un estado o una respuesta negativa o adversa.*

**Tabla 8. Escalas complementarias de evaluación. Realización propia.**

<b><i>Escala complementaria</i></b>	<b><i>Evaluación inicial (Al comienzo del tratamiento)</i></b>	<b><i>Período de evaluación</i></b>	<b><i>Resultados esperados</i></b>
<b><i>Índice de Barthel</i></b>	Resultado: <b>65</b>	Revisión mensual	Resultado: <b>60-70</b>
<b><i>Test de disfagia</i></b>	Disfagia a <b>sólidos duros</b> o difíciles de deglutir (pan, carne)	Revisión mensual	Disfagia a <b>sólidos duros</b> o difíciles de deglutir (pan, carne)
<b><i>Cuestionario MOS</i></b>	Resultado: <b>50</b>	Revisión mensual	Resultado: <b>80-90</b>
<b><i>Beck Depression Inventory</i></b>	Resultado: <b>31</b>	Revisión bimensual en consulta de psiquiatría	Resultado: <b>15-19</b>
<b><i>Escala de Norton Modificada</i></b>	Resultado: <b>15</b>	Revisión cada 2 semanas	Resultado: <b>14-16</b>

## **6. CONCLUSIONES**

La reducida prevalencia de la Enfermedad de Huntington provoca un gran desconocimiento tanto a nivel público como en el propio sector sanitario, lo que conlleva la falta de información necesaria para el cuidado de pacientes que sufren este trastorno, siendo necesaria la creación de documentos como el Plan de Cuidados diseñado donde se expongan los cuidados más recomendables para personas con esta enfermedad.

La enfermería tiene un papel primordial en el trato de estos pacientes, permitiendo, gracias a la ejecución de cuidados paliativos, una mejora de su calidad de vida. Esto favorece un mantenimiento del nivel de confort, seguridad y dignidad del paciente.

Para tratar esta situación, desde una visión holística, debemos prestar una atención integral al paciente, tomándolo como un ser bio-psico-social.

El cuidado de enfermería no debe centrarse solamente en el paciente, sino también en los familiares y cuidadores que conviven diariamente con las consecuencias de esta enfermedad. La educación de todos ellos sobre el cuidado al paciente es primordial para una correcta ejecución del plan de cuidados, la cual debe aprenderse con el tiempo y la experiencia, individualizando los cuidados en cada caso.

Muchos de los resultados esperados no se basan en una mejora sustancial de la situación, principalmente los relacionados con aspectos motores, sino más bien en el mantenimiento o mínimo empeoramiento a lo largo del tiempo. Otros aspectos a nivel psicológico y emocional sí que pueden mejorar y favorecer el estado de ánimo del paciente, y, por tanto, su calidad de vida.



## 7. BIBLIOGRAFÍA

1. Hesse H, Medina MT, Alonso ME, Yesca P, Ojeda RM, Orellana CA. Enfermedad de Huntington. Reporte de dos casos en una familia hondureña y revisión de la literatura. Rev Med Hondur [Internet]. 2006 [citado 11 de marzo de 2021];74:195-200. Disponible en: <https://revistamedicahondurena.hn/assets/Uploads/Vol74-4-2006-6.pdf>
2. Cubo E. La enfermedad de Huntington. Un recorrido a través de la historia [Internet]. Burgos; 2016 [citado 11 de marzo de 2021]. Disponible en: <https://www.huntingtonbaleares.org/wp-content/uploads/2019/08/Historia-de-la-enfermedad.pdf>
3. Giménez Roldán S. Historia de la enfermedad de Huntington en España: primeras observaciones. Vol. 1, Neurosciences and History. 2013. Disponible en: [https://nah.sen.es/vmfiles/abstract/NAHV1N2201371\\_79ES.pdf](https://nah.sen.es/vmfiles/abstract/NAHV1N2201371_79ES.pdf)
4. Rodríguez Rodrigo E. Fisiopatología de la Enfermedad de Huntington [Internet]. Santander; 2015 [citado 11 de marzo de 2021]. Disponible en: <https://repositorio.unican.es/xmlui/handle/10902/6992>
5. Rath A, Marpillat N. Prevalencia de las enfermedades raras : Datos bibliográficos. Inf Periódicos Orphanet [Internet]. 2014 [citado 11 de marzo de 2021];1:1-30. Disponible en: [http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/ES/Prevalencia\\_de\\_las\\_enfermedades\\_raras\\_por\\_orden\\_alfabetico.pdf](http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/ES/Prevalencia_de_las_enfermedades_raras_por_orden_alfabetico.pdf)
6. Vicente E, Ruiz de Sabando A, García F, Gastón I, Ardanaz E, Ramos-Arroyo MA. Validation of diagnostic codes and epidemiologic trends of Huntington disease: a population-based study in Navarre, Spain. Orphanet J Rare Dis [Internet]. 2021 [citado 16 de mayo de 2021];1-11. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/s13023-021-01699-3>
7. Sánchez Díaz G, Arias Merino G, Villaverde Hueso A, Morales Piga A, Abaitua-Borda I, Hens M, et al. Monitoring Huntington's Disease Mortality across a 30-Year Period: Geographic and Temporal Patterns. Neuroepidemiology [Internet]. 1 de febrero de 2016 [citado 11 de marzo de 2021];47(3-4):155-63. Disponible en: <https://www.karger.com/Article/FullText/452860>

8. Caffaro Rovira M, Salom Castell MM. Prevalencia y Mortalidad de la Enfermedad de Huntington a partir del Registro Poblacional de Enfermedades Raras de las Islas Baleares durante el Periodo 2010-2013. Rev Esp Salud Pública [Internet]. febrero de 2017 [citado 11 de marzo de 2021];91:1-6. Disponible en: [www.msc.es/resp](http://www.msc.es/resp)
9. Enfermedad de Huntington [Internet]. Sistema de Información sobre Enfermedades Raras de la Región de Murcia (SIERrm); 2002 [citado 11 de marzo de 2021]. Disponible en: [www.murciasalud.es/sier](http://www.murciasalud.es/sier).
10. Baig S., Strong M, Quarrel OWJ. The global prevalence of Huntington's disease: a systematic review and discussion. 2016 [citado 11 de marzo de 2021]; Disponible en: <http://eprints.whiterose.ac.uk/103389/>
11. Ruiz-Arcos Á, Granados-Rodríguez D, Quirós-López A, Baena-Baldomero A, Ruiz-Doblado S. Corea de Huntington: síntomas esquizofrenia-like preexistentes a los movimientos anormales y al deterioro cognitivo. Psicomatica y Psiquiatr [Internet]. 2020 [citado 18 de mayo de 2021];12:30-4. Disponible en: [https://psicosomaticaypsiquiatria.com/download/psicoso\\_psiquiatr\\_12\\_30\\_34/?wpdmdl=5376&refresh=5f895efe789f81602838270](https://psicosomaticaypsiquiatria.com/download/psicoso_psiquiatr_12_30_34/?wpdmdl=5376&refresh=5f895efe789f81602838270)
12. Martín Gómez L. Cuidados de enfermería en la enfermedad de Huntington [Internet]. Valladolid; 2018 [citado 11 de marzo de 2021]. Disponible en: <http://uvadoc.uva.es/handle/10324/30347>
13. Espinoza Suárez NR, Palacios García J, Morante Osos M del R. Cuidados paliativos en la enfermedad de Huntington: perspectivas desde la atención primaria de salud. Rev Neuropsiquiatr [Internet]. 3 de enero de 2017 [citado 11 de marzo de 2021];79(4):230. Disponible en: [http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-85972016000400005&lng=es&nrm=iso&tlng=es](http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-85972016000400005&lng=es&nrm=iso&tlng=es)
14. Luis Rodrigo MT. Los diagnósticos enfermeros. 9.ª ed. Barcelona: Elsevier Masson; 2014.
15. Moorhead S, Swanson E, Johnson M, Maas M. Clasificación de resultados de enfermería (NOC). Medición de Resultados en Salud. 6.ª ed. Barcelona: Elsevier; 2018.

16. Butcher HK, Bulechek GM, Dochterman JM, Wagner CM. Clasificación de Intervenciones de Enfermería (NIC). 7.ª ed. Elsevier; 2018.
17. NNNConsult [Internet]. [citado 5 de mayo de 2021]. Disponible en: <https://www.nnnconsult.com/>
18. Shoulson, Fahn. Escala funcional de la enfermedad de Huntington. 1979.
19. Gómez-Tortosa E, Antonio Del Barrio ;, García Ruiz PJ, Sá Nchez Pernaute R, Benítez J, Barroso A, et al. Severity of Cognitive Impairment in Juvenile and Late-Onset Huntington Disease [Internet]. 1998 [citado 18 de mayo de 2021]. Disponible en: <https://jamanetwork.com/journals/jamaneurology/fullarticle/773921>
20. Manzanedo Sagredo MI, Ortiz Fernández MI. La depresión en la enfermedad de Huntington. Rev Enfermería y Salud Ment [Internet]. 2017 [citado 11 de marzo de 2021];7:25-9. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/descarga/articulo/6152103.pdf>
21. Sánchez Vila E. Una propuesta de orientación para familiares de pacientes con la enfermedad de Huntington. Rev Iberoam Enfermería Comunitaria [Internet]. 2015 [citado 3 de mayo de 2021];8(2):48-58. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=6334500>
22. García Manzanares MC, Jiménez Navasquéz L, Blanco Torbas E, Navarro Martínez M, De perosanz Calleja M. Enfermedad de Parkinson: abordaje enfermero desde atención primaria. Gerokomos [Internet]. 2018 [citado 3 de mayo de 2021];29. Disponible en: [https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1134-928X2018000400171](https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1134-928X2018000400171)
23. González Rodríguez R, Gandoy Crego M, Clemente Díaz M. Determinación de la situación de dependencia funcional. Revisión sobre los instrumentos de evaluación más utilizados [Internet]. Gerokomos. 2017 [citado 4 de abril de 2021]. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1134-928X2017000400184](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1134-928X2017000400184)
24. Prevención y Tratamiento de Lesiones por Presión en Atención Primaria [Internet]. [citado 3 de mayo de 2021]. Disponible en:

<https://www.aragon.es/documents/20127/674325/2preventallerAPpower1.pdf/a54ee880-73db-8b9d-e7cd-24477aa7f45c>

## 8. ANEXOS

### **ANEXO 1. Unified Huntington Disease Rating Scale (UHDRS) y Escala de clasificación de Shoulson and Fahn.**

El método más popular y de mayor efectividad para la evaluación del progreso de la enfermedad en pacientes con Huntington es la Escala Unificada de Valoración de la Enfermedad de Huntington (UHDRS). Esta escala evalúa 4 dominios principales: función motora, cognitiva, anomalías del comportamiento y capacidad funcional. Las más utilizadas en ensayos clínicos terapéuticos y, en concreto, en el caso clínico que nos acontece, son las ramas de la escala general centradas en los aspectos a nivel motor, la UHDRS-TMS, a menudo criterio principal en la evaluación de la eficacia de intervenciones, y la escala de valoración de capacidad funcional total.

<b>La Escala de la Capacidad Funcional Total(Fuente: UHDRS)</b>		
<b>Dominio</b>	<b>Habilidad</b>	<b>Puntuación</b>
Ocupación	Incapaz	0
	Sólo trabajo marginal	1
	Menor capacidad para trabajo habitual	2
	Normal	3
Finanzas	Incapaz	0
	Asistencia mayor	1
	Asistencia ligera	2
	Normal	3
Tareas domésticas	Incapaz	0
	Impedido	1
	Normal	2
Actividades de la vida diaria	Cuidado total	0
	Tareas brutas solamente	1
	Impedimento mínimo	2
	Normal	3
Nivel de cuidado	Atención de enfermería a tiempo completo	0
	Cuidado crónico en el hogar	1
	Hogar	2
<b>TOTAL</b>	Rango 0 - 13	

A partir del resultado del cuestionario anterior, se establece la clasificación del paciente según la Escala de Shulson and Fahn:

Capacidad funcional total puntuación (TFC Score)	Etapa
11 - 13	I
7 - 10	II
3 - 6	III
1 - 2	IV
0	V

Escala de Valoración Unificada de la Enfermedad de Huntington para la Evaluación motora de la corea		
Region del cuerpo	Severidad	
Cara	0	Ausente
Bucal-oral -lingual	1	Ligero / intermitentes
Tronco	2	Leve/ común o moderada / intermitentes
Extremidad superior derecho	3	Moderado/comun
Extremidad superior izquierda	4	Marcado/prolongado
Extremidad inferior derecha	Suma de las puntuaciones de cada región del cuerpo Rango = 0-28	
Extremidad superior izquierda		

Cada región del cuerpo recibe una puntuación del 0 al 4, según el grado de corea presentada. Puntuación máxima: 28.

*Extraído de: Nance, M., Paulsen, J., Rosenbatt, A. and Wheelock, V., 2015. Guía para Medico sobre el Manejo de la enfermedad de Huntington. 3rd ed. [ebook] Karen Tarapata, Debra Lovecky, pp.122-125. Available at: <[http://hdsa.org/wp-content/uploads/2015/03/14\\_Guia-para-Medico-sobre-el-Manejo-de-la-enfermedad-de-Huntington..pdf](http://hdsa.org/wp-content/uploads/2015/03/14_Guia-para-Medico-sobre-el-Manejo-de-la-enfermedad-de-Huntington..pdf)> [Citado el 15 de Mayo 2021].*

## **ANEXO 2. Cuestionario MOS (Valoración del apoyo social).**

Es un cuestionario breve y de fácil comprensión. Está estructurado en 20 ítems: el primero de ellos se centra en medir a nivel cuantitativo la red social que rodea al paciente. El resto de ítems miden el apoyo al paciente de forma cualitativa, basándose en la perspectiva que tiene el paciente sobre ello. La opción se escoge de acuerdo a la frecuencia de acción que el paciente percibe en cada caso.

El resultado está clasificado en 4 dimensiones del apoyo social:

VALORES	MAXIMO	MEDIO	MINIMO
<b>Apoyo emocional</b>	40	42	8
<b>Apoyo instrumental</b>	20	12	4
<b>Apoyo de interacción social positiva</b>	20	12	4
<b>Apoyo afectivo</b>	15	9	3
<b>Índice global</b>	95	57	19

### **ESCALA Nº 2: DE MOS**

Aproximadamente, ¿cuántos amigos íntimos o familiares cercanos tiene Ud.? (Personas con las que se encuentra a gusto y puede hablar acerca de todo lo que le ocurre)

N.º de amigos íntimos o familiares ...

La gente busca a otras personas para encontrar compañía, asistencia u otros tipos de ayuda. ¿Con qué frecuencia dispone Ud. de cada uno de los siguientes tipos de apoyo cuando lo necesita? (Marque con un círculo uno de los números de cada fila)

PREGUNTA	NUNCA	POCAS VECES	ALGUNAS VECES	LA MAYORÍA DE VECES	SIEMPRE
Alguien que le ayude cuando tenga que estar en la cama	1	2	3	4	5
Alguien con quien puede contar cuando necesita hablar	1	2	3	4	5
Alguien que le aconseje cuando tenga problemas	1	2	3	4	5
Alguien que le lleve al médico cuando lo necesita	1	2	3	4	5
Alguien que le muestre amor y afecto	1	2	3	4	5
Alguien con quien pasar un buen rato	1	2	3	4	5
Alguien que le informe y le ayude a entender una situación	1	2	3	4	5
Alguien en quien confiar o con quien hablar de sí mismo y sus preocupaciones	1	2	3	4	5
Alguien que le abraze	1	2	3	4	5
Alguien con quien pueda relajarse	1	2	3	4	5
Alguien que le prepare la comida si no puede hacerlo	1	2	3	4	5
Alguien cuyo consejo realmente desee	1	2	3	4	5
Alguien con quien hacer cosas que le sirvan para olvidar sus problemas	1	2	3	4	5
Alguien que le ayude en sus tareas domésticas si está enfermo	1	2	3	4	5
Alguien con quien compartir sus temores y problemas más íntimos	1	2	3	4	5
Alguien que le aconseje cómo resolver sus problemas personales	1	2	3	4	5
Alguien con quien divertirse	1	2	3	4	5
Alguien que comprenda sus problemas	1	2	3	4	5
Alguien a quien amar y hacerle sentirse querido	1	2	3	4	5

Extraído de: Dr. Miguel Ángel Suarez, 2021. Cuestionario MOS. [image]. Disponible en: <[http://www.scielo.org.bo/pdf/rmcmlp/v17n1/v17n1\\_a10.pdf](http://www.scielo.org.bo/pdf/rmcmlp/v17n1/v17n1_a10.pdf)> [Citado el 27 de Abril 2021].

### **ANEXO 3. Escala Norton.**

Escala de valoración para la prevención de Úlceras por presión

Estado previo a la ejecución del plan de cuidados: **15**

<b>Estado físico</b>		<b>Estado mental</b>		<b>Actividad</b>		<b>Movilidad</b>		<b>Incontinencia</b>	
Bueno	4	Alerta	4	Ambulante	4	Total	4	Ninguna	4
Mediano	3	Apático	3	Camina con ayuda	3	Disminuida	3	Ocasional	3
Regular	2	Confuso	2	Sentado	2	Muy limitada	2	Urinaria o fecal	2
Muy malo	1	Estup./coma	1	Encamado	1	Inmóvil	1	Urinaria+fecal	1

Estado tras 1 año de aplicación del plan de cuidados: **14**

<b>Estado físico</b>		<b>Estado mental</b>		<b>Actividad</b>		<b>Movilidad</b>		<b>Incontinencia</b>	
Bueno	4	Alerta	4	Ambulante	4	Total	4	Ninguna	4
Mediano	3	Apático	3	Camina con ayuda	3	Disminuida	3	Ocasional	3
Regular	2	Confuso	2	Sentado	2	Muy limitada	2	Urinaria o fecal	2
Muy malo	1	Estup./coma	1	Encamado	1	Inmóvil	1	Urinaria+fecal	1

*Extraído de: Aragón Salud. Prevención y tratamiento de lesiones por presión en atención primaria [Internet]. 2015 [Citado el 5 de Mayo 2021]. Disponible en: <https://www.aragon.es/documents/20127/674325/2preventallerAPpower1.pdf/a54ee880-73db-8b9d-e7cd-24477aa7f45c>.*



## **ANEXO 4. Beck Depression Inventory (Test de valoración de la depresión).**

El BDI-II es un instrumento de 21 ítems y en cada uno de ellos la persona tiene que elegir, entre cuatro alternativas ordenadas de menor a mayor gravedad, la frase que mejor describe su estado durante las últimas dos semanas. Cada ítem se valora de 0 a 3 puntos en función de la alternativa escogida y, tras sumar directamente la puntuación de cada ítem, se obtiene una puntuación total que varía de 0 a 63.

Rangos de puntuación:

Mínima: 0-13	Moderada: 20-28	Severa: > 40
Leve: 14-19	Grave: 29-39	

- |  |   |
|--|---|
| <p>1. a. No me siento triste.<br/>b. Me siento triste.<br/>c. Me siento siempre triste y no puedo salir de mi tristeza.<br/>d. Estoy tan triste y infeliz que no puedo soportarlo.</p> <p>2. a. No me siento especialmente desanimado ante el futuro.<br/>b. Me siento desanimado con respecto al futuro.<br/>c. Siento que no tengo nada que esperar.<br/>d. Siento que en el futuro no hay esperanza y que las cosas no pueden mejorar.</p> <p>3. a. No creo que sea un fracaso.<br/>b. Creo que he fracasado más que cualquier persona normal.<br/>c. Al recordar mi vida pasada, todo lo que puedo ver es un montón de fracasos.<br/>d. Creo que soy un fracaso absoluto como persona.</p> <p>4. a. Obtengo tanta satisfacción de las cosas como la que solía obtener antes.<br/>b. No disfruto de las cosas de la manera en que solía hacerlo.<br/>c. Ya no tengo verdadero satisfacción de nada.<br/>d. Estoy insatisfecho o aburrido de todo.</p> <p>5. a. No me siento especialmente culpable.<br/>b. No me siento culpable una buena parte del tiempo.<br/>c. Me siento culpable casi siempre.<br/>d. Me siento culpable siempre.</p> <p>6. a. No creo que este siendo castigado.<br/>b. Creo que puedo ser castigado.<br/>c. Espero ser castigado.<br/>d. Creo que estoy siendo castigado.</p> <p>7. a. No me siento decepcionado de mi mismo.<br/>b. Me he decepcionado a mi mismo.<br/>c. Estoy disgustado conmigo mismo.<br/>d. Me odio.</p> <p>8. a. No creo ser peor que los demás.<br/>b. Me crítico por mis debilidades o errores.<br/>c. Me culpo siempre por mis errores.<br/>d. Me culpo de todo lo malo que sucede.</p> | <p>9. a. No pienso en matarme.<br/>b. Pienso en matarme, pero no lo haría.<br/>c. Me gustaría matarme.<br/>d. Me mataría si tuviera la oportunidad.</p> <p>10. a. No lloro más de lo de costumbre.<br/>b. Ahora lloro más de lo que lo solía hacer.<br/>c. Ahora lloro todo el tiempo.<br/>d. Solía poder llorar, pero ahora no puedo llorar aunque quiera.</p> <p>11. a. Las cosas no me irritan más que de costumbre.<br/>b. Las cosas me irritan más que de costumbre.<br/>c. Estoy bastante irritado o enfadado una buena parte del tiempo.<br/>d. Ahora me siento irritado todo el tiempo.</p> <p>12. a. No he perdido el interés por otras cosas.<br/>b. Estoy menos interesado en otras personas que de costumbre.<br/>c. He perdido casi todo el interés por otras personas.<br/>d. He perdido todo mi interés por otras personas.</p> <p>13. a. Tomo decisiones casi siempre.<br/>b. Postergo la adopción de decisiones más que de costumbre.<br/>c. Tengo más dificultad para tomar decisiones que antes.<br/>d. Ya no puedo tomar decisiones.</p> <p>14. a. No creo que mi aspecto sea peor que de costumbre.<br/>b. Me preocupa el hecho de parecer viejo sin atractivos.<br/>c. Tengo que obligarme seriamente con mi aspecto, y parezco poco atractivo.<br/>d. Creo que me veo feo.</p> <p>15. a. Puedo trabajar tan bien como antes.<br/>b. Me cuesta más esfuerzo empezar a hacer algo.<br/>c. Tengo que obligarme seriamente para hacer cualquier cosa.<br/>d. No puedo trabajar en absoluto.</p> <p>16. a. Puedo dormir tan bien como antes.<br/>b. No puedo dormir tan bien como solía.<br/>c. Me despierto una o dos horas más temprano que de costumbre y me cuesta mucho volver a dormir.<br/>d. Me despierto varias horas antes de lo que solía y no puedo volver a dormir.</p> <p>17. a. No me canso más que de costumbre.<br/>b. Me canso más fácilmente que de costumbre.<br/>c. Me canso sin hacer nada.<br/>d. Estoy demasiado cansado como para hacer algo.</p> <p>18. a. Mi apetito no es peor que de costumbre.<br/>b. Mi apetito no es tan bueno como solía ser.<br/>c. Mi apetito esta mucho peor ahora.<br/>d. Ya no tengo apetito.</p> <p>19. a. No he perdido mucho peso, si es que he perdido algo, ultimamente.<br/>b. He rebajado más de dos kilos y medio.<br/>c. He rebajado más de cinco kilos.<br/>d. He rebajado más de siete kilos y medio.</p> <p>20. a. No me preocupo por mi salud más que de costumbre.<br/>b. Estoy preocupado por problemas físicos como, por ejemplo, dolores, molestias estomacales o estreñimiento.<br/>c. Estoy preocupado por mis problemas físico y me resulta difícil pensar en otra cosa.<br/>d. Estoy tan preocupado por mis problemas físicos que no puedo pensar en ninguna otra cosa.</p> <p>21. a. No he notado cambio alguno reciente en mi interés por el sexo.<br/>b. Estoy menos interesado en el sexo de lo que solía estar.<br/>c. Ahora estoy mucho menos interesado en el sexo.<br/>d. He perdido por completo el interés en el sexo.</p> |
|--|---|

Extraído de: Institut Ferran de Reumatología, 2012. *Cuestionario De Depresión De Beck (Beck Depression Inventory)*. [image].

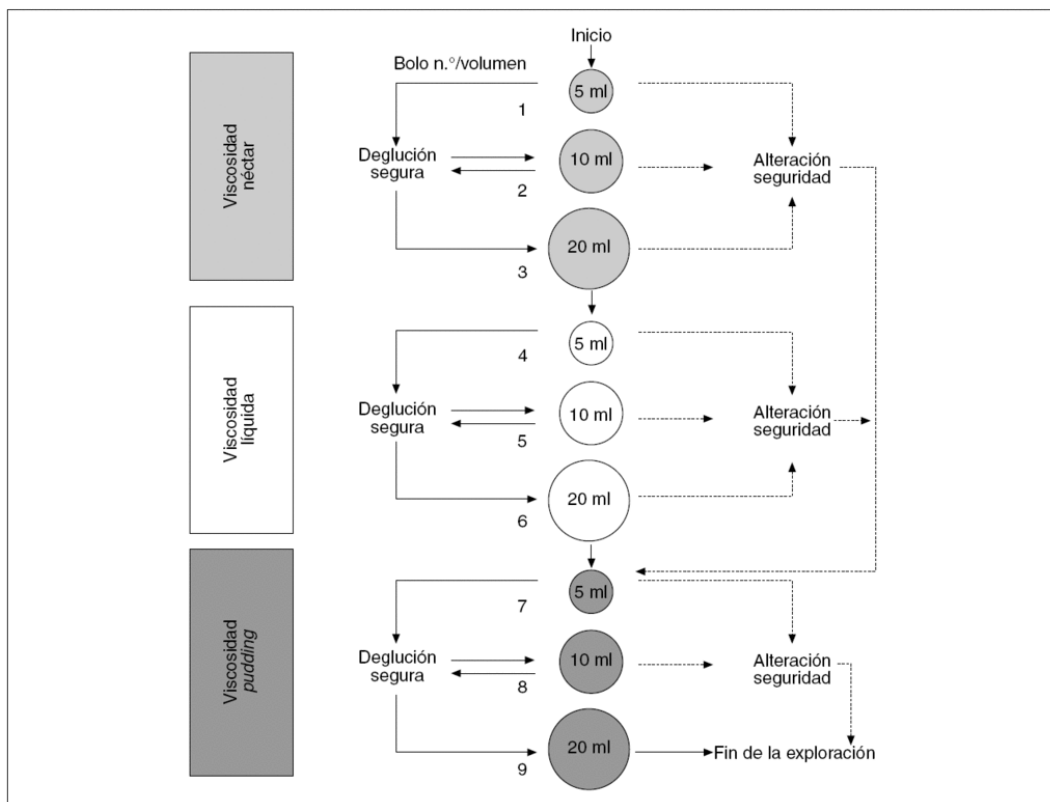
Disponible en:

<https://es.slideshare.net/pslorena/beck-depresion>.

## **ANEXO 5. Test de disfagia.**

La valoración debe realizarse en sedestación y con monitorización continua del oxígeno:

- La prueba se basa en administrar cantidades pequeñas de cierto alimento (5,10 y 20ml) aumentando de forma progresiva la viscosidad del mismo, pasando desde néctar hasta pudding, apuntando y analizando cualquier síntoma o signo de disfagia al tragar.
- Finaliza cuando el paciente no puede tragar correctamente, estableciendo el grado de disfagia, o cuando ingiere alimentos de todos los niveles de viscosidad sin ningún signo de alteración de su seguridad.



Extraído de: Clave, P. and Areola, V., 2018. Algoritmo diagnóstico y terapéutico para los pacientes con disfagia orofaríngea. Disponible en:

<<https://www.elsevier.es/es-revista-cirugia-espanola-36-articulo-diagnostico-tratamiento-disfagia-orofaringea-funcional--13108831>> [Citado el 27 de Abril 2021].

## **ANEXO 6. Índice de Barthel (valoración de dependencia funcional).**

Instrumento de evaluación funcional siendo una de las escalas más importantes y divulgadas, amplio uso en instituciones hospitalarias para enfermos geriátricos y crónicos disfuncionales. En este caso permite determinar la incapacidad física del paciente en las ABVD por Corea de Huntington.

Recoge 10 ítems que incluyen la alimentación, lavado, vestido, higiene, uso del baño y deambulación, así como micciones y deposiciones. Se puntúa entre del 0 al 10 cada uno de los aspectos nombrados.

Posibles grados de dependencia:

Mínima: 91-99	Moderada: 50-74
Media: 75-90	Severa: 25-49
Total: 0-24	

Índice Barthel		
Actividad	Descripción	Puntaje
Comer	1. Incapaz	0
	2. Necesita ayuda para cortar, extender mantequilla, usar condimentos, etc.	5
	3. Independiente (la comida está al alcance de la mano)	10
Trasladarse entre la silla y la cama	1. Incapaz, no se mantiene sentado	0
	2. Necesita ayuda importante (1 persona entrenada o 2 personas), puede estar sentado	5
	3. Necesita algo de ayuda (una pequeña ayuda física o ayuda verbal)	10
	4. Independiente	15
Aseo personal	1. Necesita ayuda con el aseo personal	0
	2. Independiente para lavarse la cara, las manos y los dientes, peinarse y afeitarse	5
Uso del retrete	1. Dependiente	0
	2. Necesita alguna ayuda, pero puede hacer algo solo	5
	3. Independiente (entrar y salir, limpiarse y vestirse)	10
Bañarse o Ducharse	1. Dependiente	0
	2. Independiente para bañarse o ducharse	5
Desplazarse	1. Inmóvil	0
	2. Independiente en silla de ruedas en 50 m	5
	3. Anda con pequeña ayuda de una persona (física o verbal)	10
	4. Independiente al menos 50 m, con cualquier tipo de muleta, excepto andador	15
Subir y bajar escaleras	1. Incapaz	0
	2. Necesita ayuda física o verbal, puede llevar cualquier tipo de muleta	5
	3. Independiente para subir y bajar	10
Vestirse y desvestirse	1. Dependiente	0
	2. Necesita ayuda, pero puede hacer la mitad aproximadamente, sin ayuda	5
	3. Independiente, incluyendo botones, cremalleras, cordones, etc.	10
Control de heces	1. Incontinente (o necesita que le suministren enema)	0
	2. Accidente excepcional (uno/semana)	5
	3. Continente	10
Control de orina	1. Incontinente, o sondado incapaz de cambiarse la bolsa	0
	2. Accidente excepcional (máximo uno/24 horas)	5
	3. Continente, durante al menos 7 días	10

Extraído de: VITHAS. NeuroRHS, 2019. Índice de Barthel. [image] Disponible en: <<https://neurorhb.com/blog-dano-cerebral/valoracion-la-funcionalidad-actividades-basicas-indice-barthel/>> [Citado el 27 de Abril 2021].

## **ANEXO 7. Glosario: abreviaturas y definiciones.**

### **- Abreviaturas**

<b>BOL</b>	Bucoorolinguales
<b>EESI</b>	Extremidad superior izquierda
<b>PCE</b>	Plan de Cuidados de Enfermería
<b>NICE</b>	National Institute for Health and Care Excellence
<b>MeSH</b>	Subject Headings
<b>MOS</b>	Medical Outcomes Study
<b>SIGN</b>	Scottish Intercollegiate Guidelines Network
<b>TA</b>	Tensión Arterial
<b>Tª</b>	Temperatura
<b>TIC</b>	Trastorno Involuntario Compulsivo
<b>TOC</b>	Trastorno Obsesivo Compulsivo
<b>UHDRS</b>	Unified Huntington`s Disease Rating Scale
<b>UHDRS-TMG</b>	Unified Huntington`s Disease Rating Scale (Total Motor Syntoms)
<b>UPP</b>	Úlceras por Presión

### **- Definiciones**

- **Afasia:** imposibilidad o dificultad de comunicación debido a afectación motora o sensitiva al habla, escritura o comprensión del lenguaje.
- **Ataxia:** incoordinación en la ejecución de movimientos, normalmente por causa cerebelosa.
- **Bradicinesia:** gran lentitud en la ejecución de movimientos voluntarios de complicada elaboración.
- **Corea o movimientos coreicos:** movimientos irregulares, de imposible predicción y corta duración, que suceden de una zona corporal a otra sin secuencia definida. La Enfermedad de Huntington es la causa más frecuente de corea hereditaria.

- **Cuidados paliativos:** conjunto de actividades destinadas a personas con enfermedades graves de imposible curación, centradas en el tratamiento de síntomas y efectos adversos de la enfermedad.
- **Descriptor MeSH:** herramienta básica para la búsqueda de información, encontrada en gran cantidad de fuentes bibliográficas, cuya función se centra en procesar la información que introducida en la búsqueda para encontrar los artículos adecuados.
- **Disfagia:** dificultad o imposibilidad de deglutir el alimento.
- **Distonía:** contracción muscular involuntaria, generalizada o localizada, que genera torsión y posturas anormales.
- **Escala Likert:** método utilizado en trabajos de investigación que permite cuantificar el grado de conformación, participación y/o colaboración en un determinado aspecto por parte del paciente. Se miden en 5 niveles.
- **Exoftalmo o proptosis:** el globo ocular sobresale de su localización habitual, cuya causa principal es el hipertiroidismo.
- **Fase prodrómica:** síntomas observados al comienzo del padecimiento de una enfermedad y que preceden al desarrollo de la misma.
- **Núcleo caudado:** uno de los componentes pertenecientes a los ganglios basales, localizado en la base de los hemisferios cerebrales, cuya función se centra en el control de la movilidad.
- **Trastorno Adaptativo:** respuesta exagerada y no coherente a uno o más factores estresantes internos o externos.
- **Trastorno cognoscitivo leve:** pérdida de funciones cognitivas como la memoria, concentración o fluidez verbal en un grado superior al típico mostrado en el envejecimiento.

- **Trastorno del Humor Orgánico:** trastorno que presenta reducción del nivel anímico, depresión y otras síntomas similares a la depresión mayor cuya causa se basa en una alteración orgánica a nivel cerebral.
- **Triplete De nucleótidos:** conjunto de 3 nucleótidos dispuestos en la cadena de ARNm encargados de sintetizar un determinado aminoácido, cuya relación está establecida en el código genético. En este caso el triplete CAG codifica el aminoácido glutamina
- **Visión holística:** visión integral y completa de la realidad, engloba ramas de filosofía, psicología educación...