

CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE HUNTINGTON Y SUS CUIDADORES.

QUALITY OF LIFE IN PATIENTS WITH HUNTINGTON'S DISEASE AND THEIR CAREGIVERS.

Mostapha Ahmad¹, Leyla Amaya², Brayan Calabria³, Alejandro Arcon⁴, Danna Carrillo⁵, Aldair Sánchez Muños⁶, Adriana De la Cruz Angulo⁷, Keila Ortega Díaz ⁸, Maloris Navarro-Agamez⁹, Dayana Rodríguez Benavide¹⁰ y Diana Reales Fontalvo¹¹.

RESUMEN

Objetivo: Analizar el conocimiento actual mediante revisiones bibliográficas de artículos investigativos sobre la calidad de vida en pacientes con enfermedad de Huntington y sus cuidadores a nivel nacional e internacional en el periodo 2010 – 2018. **Materiales y métodos:** Investigación documental que abarca una extensa revisión bibliográfica, publicaciones de revistas y búsqueda en las bases de datos: Scielo, Dialnet, EBSCO host, Scopus, Cuiden, Proquest, PubMed y por medio del buscador Google Académico con el fin de recopilar, seleccionar y analizar los datos de interés de la calidad de vida en pacientes con Enfermedad de Huntington y de sus cuidadores del 2010 al 2018. **Resultados:** La

1 Docente Investigador, Universidad Simón Bolívar, Facultad de Ciencias de la Salud, Barranquilla, Colombia, maestría en ciencias básicas biológicas y pregrado de enfermería. Mostapha.ahmad@unisimonbolivar.edu.co

2 Estudiante de Enfermería, Universidad Simón Bolívar, Facultad de Ciencias de la Salud, Barranquilla, Colombia, Lamaya12@unisimonbolivar.edu.co

3 Estudiante de Enfermería, Universidad Simón Bolívar, Facultad de Ciencias de la Salud, Barranquilla, Colombia, bcalabria7@unisimonbolivar.edu.co

4 Estudiante de Enfermería, Universidad Simón Bolívar, Facultad de Ciencias de la Salud, Barranquilla, Colombia, aarcon1@unisimonbolivar.edu.co

5 Estudiante de Enfermería, Universidad Simón Bolívar, Facultad de Ciencias de la Salud, Barranquilla, Colombia, dcarrillo13@unisimonbolivar.edu.co

6 Estudiante de Enfermería, Universidad Simón Bolívar, Facultad de Ciencias de la Salud, Barranquilla, Colombia. asanchez40@unisimon.edu.co 3045786436

7 Estudiante de Enfermería, Universidad Simón Bolívar, Facultad de Ciencias de la Salud, Barranquilla, Colombia, adelacruz23@unisimon.edu.co 3023130647

8 Estudiante de Enfermería, Universidad Simón Bolívar, Facultad de Ciencias de la Salud, Barranquilla, Colombia, kortega16@unisimon.edu.co 3043301287

9 Estudiante de Enfermería, Universidad Simón Bolívar, Facultad de Ciencias de la Salud, Barranquilla, Colombia, mnavarro46@unisimon.edu.co. 3023345659.

10 Estudiante de Enfermería, Universidad Simón Bolívar, Facultad de Ciencias de la Salud, Barranquilla, Colombia drodriguez83@unisimon.edu.co 3005106938

11 Estudiante de Enfermería, Universidad Simón Bolívar, Facultad de Ciencias de la Salud, Barranquilla, Colombia, dreales5@unisimon.edu.co 3168524605

mayoría de las investigaciones mostraron la importancia del cuidador en la enfermedad de Hunstintong que pueden ser uno o más, en el cual demuestra que estos con el tiempo presentan alteraciones físicas, estrés, cambios en su estilo de vida, otros factores como preocupación, gastos, abandono laboral, afección de salud y aislamiento social, además de que la mayoría de ellos son familiares que pueden llegar a heredar la enfermedad. **Conclusión:** la enfermedad de Huntington con frecuencia golpea a edades relativamente jóvenes, y la naturaleza hereditaria de la enfermedad hace que sea probable para que un cuidador tenga varios miembros de la familia para cuidar, mientras vive con la preocupación de también ser afectados. La revisión permitió conocer diferentes aspectos relacionados con la calidad de vida de los pacientes, comparada con otro tipo de enfermedades genéticas.

Palabras Clave: Calidad de vida, Enfermedad de Huntington, Cuidadores. (Fuente: DeCS).

ABSTRACT

Objective: To analyze current knowledge through bibliographic reviews of Investigative articles on the quality of life in patients with Huntington's disease and their careers at national and international level in the 2010-2018 period. **Materials and methods:** Documentary research that includes an extensive Google Academic bibliographical review in order to collect, select and analyze the data of interest of the quality of the databases: Scielo, Dialnet, EBSCO host, Scopus, Cuiden, Proquest, Pub. Life in patients with Huntington's Disease and their caregivers from 2010 to 2018. **Results:** Most research. physical alterations, stress, changes in their lifestyle, other factors such as worry, expenses, abandonment or work, health condition and social isolation, plus most of them are relatives who may end up inheriting the disease. **Conclusion:** Huntington's disease is often reduced to people of legal age, and the hereditary nature of the disease is likely to be a caregiver. Compared with other types of genetic diseases.

Key words: Quality of life, Huntington's disease, Caregivers. (Source: DeCS).

INTRODUCCIÓN

La Enfermedad de Huntington EH es una “enfermedad neurodegenerativa”, lo que significa que causa la muerte progresiva de las células nerviosas en el cerebro (1,2). Los síntomas suelen aparecer en la mediana edad, entre las edades de 30 y 50, y el progresa por 10 a 25 años (3). Sin embargo, la enfermedad también puede afectar a niños pequeños, adolescentes y ancianos (1, 2,4). La prevalencia de la EH es de 7 a 10 casos por 100,000 habitantes en población caucásica, comprometiendo ambos sexos por igual y una prevalencia por lo general alta en el norte de Europa y su inicio es, típicamente, entre los 35 y 50 años (5-9)

Las enfermedades como esta que se caracterizan por causar dependencia y evolucionan de manera rápida, es por ello donde prevalece el papel del cuidador que influye fuertemente en el paciente, ya que este es moderador de sus conductas, debido a que brinda un cuidado holístico, activo, verifica constantemente acciones como toma de medicamentos, alimentación, hábitos alimentarios, la asistencia a los centros de salud, tratamientos farmacológicos, exámenes de control , lo que influye positivamente en el mejoramiento de su estilo de vida y por ende un mejor estado de ánimo (10-12)

En Colombia no hay una estadística exacta y oficial de las personas diagnosticadas con la EH, sin embargo

existen algunas regiones donde se han experimentado los efectos devastadores de la EH: Magdalena, Juan de Acosta, Antioquía, Chocó, Medellín y Bogotá; las familias con la EH en Colombia, así como en otros países similares en América del Sur, enfrentan retos diferentes a los de las familias en otros países del mundo, dadas las condiciones de extrema pobreza que afectan el bienestar y la calidad de vida de los pacientes y sus familias (13,14)

La calidad de vida de los pacientes con enfermedades Huérfanas-Raras suele estar comprometida en muchos casos por pérdida de autonomía al generar discapacidades de orden mental, físico o sensorial, constituyéndose en una carga para la familia y el Estado, en una fuente de discriminación social y una razón para modificar el plan de vida (15,16)

Los cambios de comportamiento pueden ocurrir antes de los problemas de movimiento y pueden abarcar síntomas tales como comportamientos antisociales, alucinaciones, irritabilidad, malhumor, inquietud o impaciencia, paranoia, entre otros (17).

También esta enfermedad se caracteriza por movimientos anormales e inusuales los cuales pueden ser el girar la cabeza para desplazar la mirada, movimientos faciales, incluyendo muecas, movimientos lentos e incontrolables, movimientos espasmódicos rápidos y súbitos de los brazos, las piernas, la cara y otras partes

del cuerpo y una marcha inestable, por lo que esta enfermedad también es llamada “el baile de San Vito” (17,18). En cuanto a su claridad mental se puede ver afectada lentamente sufriendo pérdida de la memoria, pérdida de la capacidad de discernimiento, cambios en el lenguaje, cambios de personalidad o bien desorientación o confusión (18).

Surge de la necesidad de realizar una revisión de artículo general sobre la calidad de vida en paciente con enfermedad de Huntington y de sus cuidadores ya que no hay unas investigaciones profundas sobre el tema. Investigaciones han reportado la influencia de los síntomas cognitivos y comportamentales en la calidad de vida de los pacientes con EH. Los resultados han sido mixtos (13). Algunos informes indican que la depresión es un fuerte predictor de la calidad de vida en los pacientes con EH, mientras que el deterioro motor, funcionamiento independiente y dificultades cognitivas pueden tener pequeñas asociaciones significativas con la calidad de vida (18). Un estudio indica que la capacidad funcional y las puntuaciones cognitivas tienen las asociaciones más fuertes con la calidad de vida auto reportada por el paciente y los síntomas neuropsiquiátricos no se encuentran tan relacionados (19).

La calidad de vida percibida de las personas y sus cuidadores con

enfermedad de Huntington es de gran importancia, debido al impacto que genera a nivel individual y familiar. Por ser una enfermedad irreversible, que causa la degeneración de células nerviosas, manifestado por movimientos incontrolados, pérdida de facultades intelectuales y perturbación emocional, causando un gran impacto en la calidad de vida de quien la padece, al igual que a cuidadores (13, 15, 20,21). Asimismo, el cuidador debe modificar su vida cotidiana y su estilo de vida y asumir de manera correcta de lo que implica brindar cuidados, lo que trae consigo desprendimiento de su vida y preocupación, estrés, gastos extra, auto abandono, abandono laboral, afecciones de salud, aislamiento social (22,23).

A través de esta revisión de Artículo se pretende analizar el conocimiento actual mediante revisiones bibliográficas de artículos investigativos sobre la calidad de vida en pacientes con enfermedad de Huntington y sus cuidadores a nivel nacional e internacional en el periodo 2010 – 2018.

MATERIALES Y METODOS

El presente Artículo es una investigación documental cualitativa sistemática que abarca una extensa revisión bibliográfica, publicaciones de revistas y búsqueda en las bases de datos: Scielo, Dialnet, EBSCO host, Scopus, Cuiden, Proquest, PubMed y por medio del buscador Google

Académico con el fin de recopilar, seleccionar y analizar los datos de interés de la calidad de vida en pacientes con Enfermedad de Huntington y de sus cuidadores del 2010 al 2018. La muestra la conformaron 40 artículos de investigación relacionados con la calidad de vida en pacientes con Enfermedad de Huntington y de sus cuidadores, los cuales fueron realizados en el periodo 2010 – 2018.

Dentro de los criterios de inclusión se tuvo en cuenta los Artículos científicos realizados en el periodo 2010 – 2018, Artículos científicos en idiomas diferentes al inglés, Italia y español, etc. En los criterios de exclusión fueron páginas no científicas y tesis.

Para la selección de los artículos se realizaron una serie de procesos y métodos de selección como fueron; primeramente los antecedentes previos constituidos dentro de la línea y una amplia búsqueda de investigaciones a lo largo de bases de datos científicas de la calidad de vida de los pacientes con enfermedad de Huntington y la de sus cuidadores, alrededor de 40 publicaciones fueron revisadas encontrando artículos que proveían gran variedad de información acerca del tema como de publicaciones de revistas y búsqueda en las bases de datos: Scielo, Dialnet, EBSCO host, Scopus, Cuiden, Proquest y por medio del buscador Google Académico que se encontraran en el período

establecido de 2010 y el año 2018. Después se evaluó la pertinencia de las investigaciones para ser incluidas en la revisión de artículo. Luego de encontrar las investigaciones que cumplieron con los criterios de inclusión, se hizo el respectivo análisis de cada una de ellas, donde se escogió un grupo selecto de artículos que cumplieran con el propósito de nuestro estudio verificando su base científica. Por otro lado, los artículos restantes que no hicieron parte de la muestra final, sirvieron de aportes científicos a lo largo de la investigación, siendo de gran utilidad para el desarrollo y logro de los objetivos planteados.

Este trabajo fue encaminado para analizar la calidad de vida en pacientes con enfermedad de Huntington y la de sus cuidadores a partir la revisión de artículos de investigación realizados en el período 2010-2018, teniendo en cuenta el tipo de trabajo se garantizó que las publicaciones incluidas se encontraran protegidas y se les garantizó su producción original, por tanto fueron nombrados los mismos cuando hubo necesidad de referenciar todo tipo de documento encontrado para la construcción teórica, desde artículos investigativos hasta revisiones de literatura. En el marco de la ética se consideró pertinente que para la realización del estudio actual se hiciera una revisión sobre leyes que soportaron y permitieron orientar de qué manera debían protegerse las producciones

investigativas, con el fin de mantener la originalidad en cada una de las publicaciones; el hecho de no realizar un trabajo directamente en seres humanos requiere que se protejan de otra manera los contenidos de las publicaciones.

DESARROLLO

Los resultados encontrados a partir de la revisión sobre el tema relacionado con la calidad de vida de los pacientes con enfermedad de Huntington y sus cuidadores la cual permitió conocer diferentes aspectos relacionados con la calidad de vida de los pacientes con la enfermedad de Huntington y la de sus cuidadores. La enfermedad de Huntington comparada con otro tipo de enfermedades genéticas, esta es una de las que genera mayores modificaciones neurológicas y comportamentales que implican cambios drásticos tanto para el paciente como para sus cuidadores (3-5,9)

En la investigación realizado en el magdalena por Pino Melgarejo con lo anteriormente informado también se describe que la calidad de vida de los pacientes con enfermedad de Huntington suele estar comprometida en muchos casos por pérdida de autonomía al generar discapacidades de orden mental, físico o sensorial, constituyéndose en una carga para la familia y el Estado, en una fuente de discriminación social y una

razón para modificar el plan de vida (13, 24,25)

Según Ready R en su estudio evidencian que las capacidades funcionales y cognitivas de los pacientes parecen tener el efecto más perjudicial sobre la calidad de vida subjetiva de los pacientes y cuidadores, en donde según investigaciones anteriores se encontró que la depresión era un fuerte predictor del deterioro motor, funcionamiento independiente, y el deterioro cognitivo tenido aún menor, en este estudio se describe que la calidad de vida de los cuidadores de los pacientes con Huntington cuestiones particularmente desafiantes, tales como desesperanza asociados con la enfermedad inminente y el estrés que podría desarrollarse en otros miembros de la familia (21,22,26)

Otro de los factores más relevantes que afecta la calidad de vida de los pacientes y sus cuidadores según un estudio realizado del trabajo interdisciplinar de enfermedad Huntington tiene efectos devastadores para el paciente y la familia, por las secuelas motoras, cognitivas y comportamentales del paciente, por su larga duración y por su carácter hereditario (15,16). Analizando que por el déficit cognitivo y físico que produce a las personas que padecen de esta enfermedad, por ende, los cuidadores se verán afectados por la asistencia y dependencia que esta genera (27,28)

Informando otros de los estudios realizado por la psiquiatra Polska se evidenció que los pacientes con EH y sus cuidadores tienen una sobrecarga intensa, un escaso apoyo social y no disponen de ayudas gubernamentales ni de los servicios sociales, lo cual demostró aumentar la sobrecarga del cuidador principal del paciente con EH y evidencia la necesidad de intervenciones psicosociales para poder prevenirla y tratarla (29). Se documentó que la enfermedad de Huntington con frecuencia golpea a edades relativamente jóvenes, y la naturaleza hereditaria de la enfermedad hace que sea probable para que un cuidador tenga varios miembros de la familia para cuidar, mientras vive con la preocupación de también ser afectados (29,30).

Un estudio realizado en Europa en donde se realizó con cuestionarios de investigación (HDQoL) se evidenció que, en etapas avanzadas, los pacientes con EH ya no son capaces de llevar a cabo las actividades diarias de forma independiente, presentan deficiencias motoras, cognitivas y requieren la ayuda de un cuidador en casa. Además, según el análisis univariados mostraron que las escalas de proxy-nominal que se vieron afectadas tanto del paciente como el cuidador fueron específicas como las esperanzas y preocupaciones (30, 31,25)

Sin embargo en el estudio realizado en Italia sobre la calidad de vida de los cuidadores se demuestra que a medida que progresa la enfermedad, el trastorno motor se vuelve cada vez más generalizado y la concentración de los pacientes en las tareas cognitivas se vuelve cada vez más difícil hasta que la dependencia física completa y por consiguiente la carga de la familia aumenta de manera sustancial, por lo que produce pérdida considerable de tiempo al cuidado de los pacientes con Huntington, dando como resultado que el cuidador se ve muy afectada mostrándose estresado y agotado (32,33). En la calidad de vida del paciente con enfermedad de Huntington se obtuvieron puntuaciones obtenidas con el instrumento H-QoL-I que mostraron que la dimensión del motor era la más alterada seguido de la dimensión psicológica, mientras que la dimensión social fue el menos alterado, y que las actividades habituales y ansiedad / depresión fueron las dimensiones más gravemente alterados de acuerdo con los resultados EQ-5D-3L (34,35)

En el estudio de la Universidad de Burgos describen que a medida que la enfermedad avanza, el rol familiar del enfermo va cambiando. El cónyuge no afectado debe hacerse cargo cada vez más de las labores domésticas, tomar más decisiones y asumir las obligaciones que el enfermo no podrá ya realizar. Además, suele convertirse en el cuidador principal,

y puede sentirse exhausto, aislado y desbordado por sus responsabilidades (29, 36).

Los cónyuges de enfermos crónicos tienen más probabilidades de padecer problemas físicos, sociales y mentales en comparación con el promedio de población. Aquellos que cuidan a pacientes con un comportamiento desfavorable, en graves etapas de una enfermedad, o en una prolongada duración de la misma, experimentan un mayor impacto (36, 37).

En un estudio cualitativo se encontró que el paciente con enfermedad de Huntington podría tener un impacto sustancial en el sistema familiar, la forma de los roles entre los miembros de la familia y el orden jerárquico entre los cónyuges, socios y padres e hijos, por una parte la relación recíproca era difícil de mantener, ya que el papel de cuidador eclipsado otras funciones, la creciente necesidad de atención podría provocar conflictos entre el papel como miembro de la familia y el cuidador familiar y la carga de la atención dentro de la familia podría fragmentar y aislar la familia. Además, se evidenció que algunos participantes también describieron los conflictos sobre la economía familiar por la responsabilidad debido al deterioro cognitivo (38, 39,40).

En un estudio de entrevista del paciente con la EH y del cuidador familiar mostraron que se ven afectados las relaciones sociales y el medio ambiente

debido a las percepciones sobre el bajo apoyo social, la disminución en las actividades sociales e intimidad sexual, la disminución de los recursos económicos y de los estándares de vida, las dificultades en el acceso a los servicios de salud y, la escasa participación en actividades de ocio y recreación (39, 41, 42). En el estudio más amplio sobre la calidad de vida de los cuidadores, abarcan varios aspectos según estudios realizados, en donde se describe que el esfuerzo físico como tema central de la sobrecarga del cuidador fue la que en promedio presentó mayor puntuación, lo cual puede estar explicado con las características neurodegenerativas de la EH, debido a las complicaciones que surgen, a la variedad de síntomas de la enfermedad, y al lento desarrollo, lo cual implicaría entre otros, que en la medida en que la enfermedad avanza, el esfuerzo físico será mayor. Puntuación promedio fue la relacionada con el deterioro de la persona con EH y los sentimientos de impotencia en el cuidador al no observar mejoría, lo cual se explicarían porque el cuidador responde emocionalmente de una manera compleja con afectos positivos y negativos (43, 44,45).

Otros cuidadores de enfermedades crónicas la sensación de aislamiento social, sentimientos de ira en relación con los cambios en las funciones debido al deterioro cognitivo y labilidad emocional del enfermo, sentimientos de ansiedad en

relación con la adopción de roles poco habituales dentro de la familia, preocupación por no cumplir los propios sueños, el riesgo latente en descendientes por desarrollar la enfermedad, entre otros (46-49). Los cuidados que requiere un paciente que padece EH son complicados, Las labores habituales como vestirse, calzarse, comer, ducharse. Pueden convertirse en verdaderos problemas. Es por ello que Cuidar a un enfermo de Huntington no siempre es sencillo, sobre todo porque muchas veces el mismo enfermo no admite su enfermedad y con ello nuestros cuidado. El rol del cuidador en este tipo de enfermedad es sin duda unos de los factores más influyentes e importantes en el proceso de enfermedad ya que el cuidador se convierte en la fuente de apoyo del enfermo. Es por esto que el rol del cuidador tiene mucho mérito (50).

CONCLUSION

En conclusión la revisión de los artículos de investigación permitió conocer diferentes aspectos relacionados con la calidad de vida de los pacientes con la enfermedad de Huntington que comparada con otro tipo de enfermedades genéticas, esta es una de las que genera mayores modificaciones neurológicas y comportamentales que implican cambios drásticos por el déficit físico, sociales cognitivo y dimensiones psicológicas, tanto para el paciente como para sus cuidadores; por su larga duración y por su carácter hereditario.

Se afirma que la enfermedad de Huntington compromete la pérdida de autonomía al generar discapacidades de orden mental, físico o sensorial, a medida que avanza la enfermedad los cuidadores o la familia enfrentan muchas situaciones debido a que estas personas ya no son independientes de realizar sus actividades; los cuidadores presentan desesperanza, estrés, agotamiento, sobrecarga intensa y no presentan un apoyo social.

También podemos resaltar cuando la familia es el cuidador del paciente estos tienen más probabilidades de padecer problemas físicos, sociales y mentales, además presentan cambio en el rol jerárquico de la familia debido a que el paciente no puede realizar ningún tipo de actividad, viéndose afectado las relaciones sociales, el apoyo social, la disminución en las actividades sociales e

intimidad sexual, la disminución de los recursos económicos y de los estándares de vida y las dificultades en el acceso a los servicios de salud.

Asimismo, el cuidador debe hacer cambios en su vida diaria y estilo de vida, por lo tanto debe asumir de manera correcta el rol de cuidador; esto muchas veces trae consigo alejarse un poco de su vida, y otros factores como preocupación, estrés, gastos, abandono laboral, afección de salud y aislamiento social, lo que puede afectar la calidad de vida tanto del paciente como del familiar que lo cuida debido a las secuelas motoras, cognitivas y comportamentales de esta enfermedad.

Por lo tanto, los cuidadores se ven afectados por la dependencia que la enfermedad genera, esto hace que se afirma que esta el cuidado de esta enfermedad aumenta la sobrecarga del cuidador principal del paciente y muestra la necesidad de intervenciones psicosociales para evitar que esta se presente, además muchas veces no cuentan con la ayuda del gobierno.

Esta revisión sirve de estudio porque ofrece nuevas perspectivas sobre los cuidadores y la calidad de vida de las personas que la padecen, captura los factores predictivos del esfuerzo físico y la sobrecarga de los cuidadores de alta definición y la manera como ellos se pueden llegar a sentir por la evolución del paciente. Estas revisiones de artículos fueron de gran utilidad para realizar dicha revisión.

AGRADECIMIENTO

Nuestros agradecimientos es a la institución universitaria Simón Bolívar de Barranquilla, por las herramientas necesarias que nos brindaron y espacio para la realización de esta revisión en los espacios educativos, por darnos la oportunidad de realizar la investigación referente a la calidad de vida en pacientes con enfermedad de Huntington y sus cuidadores, gracias por todo el apoyo y aportes brindados que fueron de gran ayuda para la realización del estudio.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Genagen. Enfermedad de Huntington. 2016 Disponible en: <http://www.genagen.es/area-pacientes/informacion-genetica-y-enfermedades%20hereditarias/enfermedades-geneticas-mas-frecuentes/enfermedad-de-huntington/>.
2. Zielonka D, Mielcarek M, Landwehrmeyer G. Review: Update on Huntington's disease: Advances in care and emerging therapeutic options. *Parkinsonism and Related Disorders*. 2015; 21(3): 169-178.

3. Tasset a, F. Sánchez b, I. Túnez. Metabolic syndrome and ageing: cognitive impairment and structural alterations of the central nervous system. *Rev Neurol*. 2009, 49(8):417-24.
4. Kathleen Shannon, Steven Hersch. La Enfermedad de Huntington. Serie de Guías Familiares [internet]. Hunstintong disease society of america. 2010. Disponible en: http://hdsa.org/wp-content/uploads/2015/03/7_la-enfermedad-de-huntington.pdf
5. European huntington's disease network. Enfermedad de Huntington. Preguntas y respuestas. Primera edición. EUROPEAN HUNTINGTON'S DISEASE NETWORK.2010. Disponible en: <http://cetram.org/wp-content/uploads/2014/01/Enfermedad-de-Huntington-Preguntas-y-respuestas.pdf>
6. Roos R. Huntington's disease: a clinical review. *Journal of Rare Disease*. 2010; 5:18. Disponible en: <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/1750-1172-5-40>
7. Clare M. Eddy, Hugh E. Rickards Impact of cognitive and behavioral changes on quality of life in Huntington's disease. *Basal Ganglia* 2013; 3:123-6. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/revhospshab/hph-2016/hph163c.pdf>
8. Revista planeta. "Huntington" Recuperado de <http://revistaplaneta.iespana.es/huntington.htm>
9. Novak M, Tabrizi S. Huntington's disease. *BMJ*. 2010; 340:3109. 2. Bates G, Dorsey R, Gusella J, Hayden M, Kay C, Leavitt B, et al. Huntington disease. *Nature Reviews*. 2015; 1: 1-21
10. Fernández MC. Calidad De Vida De Los Cuidadores De Jóvenes Que Viven En Situación De Enfermedad Crónica En La Ciudad De Ibagué [Trabajo De Grado En CDROM]. Universidad Nacional De Colombia, 2011, 13 (1): 27-46. Disponible En:File:///C:/Users/Hemeroteca.S2-HEME-PC16/Downloads/1632-Texto%20del%20art%C3%Adculo-5209-1-10-20110819.Pdf
11. Benjumea C. Construir un mundo para el cuidado. *Revista de Enfermería Rol*. 2004;27(12):843-51.
12. Huntington's Disease Society of America Caregiver's Guide to Huntington's Disease. New York: Huntington's Disease Society of America; 2011.
13. Pino M, Mariana M; Trejos H, Ana M; Orozco O, Janni M. Calidad de Vida en pacientes con enfermedad de Huntington y sus cuidadores residentes en el Departamento del Magdalena. 2016; 13 (3). Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/revhospshab/hph-2016/hph163c.pdf>
14. Stanford University. Huntington's Outreach Project for Education at Stanford. La enfermedad de

- Huntington en Sudamérica. 2014. Disponible desde: http://web.stanford.edu/group/hopes/cgi-bin/hopes_test/la-enfermedad-de-huntington-en-sudamerica/
15. Witold S, Jarosław S. La enfermedad de Huntington del paciente, cuidador y perspectivas de los médicos. [internet].2012
16. Huntington's Disease Peer Workgroup Members. Promoting Excellence in End-of-Life Care, a national program. Princeton, New Jersey: Robert Wood Johnson Foundation; 2010.
17. Rodríguez J, Díaz V, Rojas Y, Rodríguez Y, Núñez E. Update on Huntington Disease. CCM. 2013 (Suppl 1): 546-557. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1560-43812013000500003&lng=es
18. Bolaños N, Benjumea JS, Gallego SY. Alteraciones Neurofisiológicas producidas por la Enfermedad de Huntington sobre la Calidad de Vida. Revista Chilena de Neuropsicología [Internet]. 2016; 11(2):45-50. Recuperado de: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=179348853005>
19. Graus-Tejeda JM, Huerto-Aguilar JL, Macavilca-Cruz MA, Nájjar-Trujillo NE, Rodríguez-Hurtado D. Factores clínicos y epidemiológicos relacionados a mortalidad en pacientes con estatus epiléptico en un hospital de Lima: una serie comparativa de casos. Rev. Neuropsiquiatr; 79(4): 230-238, oct.-dic. 2016. Disponible En: <http://www.scielo.org.pe/pdf/rnp/v79n4/a03v79n4.pdf>
20. Parra N, Benjumea J, Gallego S. La mejora de calidad de vida en la enfermedad de Huntington. Rev. Chil. Neuropsicol. 2016,11(2): 45-50.
21. Campo M; Baute L. Grupos vulnerables, la responsabilidad del estado de garantizarles el derecho a la salud: Huntington en comunidades de la región caribe de Colombia. 2016. Disponible en: <http://revistas.ujat.mx/index.php/perfile/article/view/1408>
22. Carreño-Moreno SP, Chaparro-Díaz L. Calidad de vida de los cuidadores de personas con enfermedad crónica. Aquichan. 2016 Oct. pág 447-461. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1657-59972016000400447&lng=en.%20http://dx.doi.org/10.5294/aqui.2016.16.4.4.
23. Ministerio de salud, Chile. Informe De Evaluación Científica Basada En La Evidencia Disponible. Enfermedad De Huntington.2017.Disponible en: <https://www.minsal.cl/wp-content/uploads/2017/10/huntington.pdf>
24. Serrano T, Blanco L, García R, Alberti E, Díaz I, Pavón N. Enfermedad De Huntington: Modelos Experimentales Y Perspectivas Terapéuticas. Acta

- biol.Colomb. 2011; 16(1): 21-42. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-548X2011000100002&lng=en.
25. Rosenblatt A. Overview and Principles of Treatment. In: Nance M, Paulsen J, Rosenblatt A, Wheelock V. a Physician's Guide to the Management of Huntington's Disease. United States of America: Huntington's Disease Society of America; 2011. p. 7-8. Disponible en www.huntingtonsociety.ca/wp-content/uploads/2013/10/PhysGuide2013_WebsiteCopy_Reduced1.pdf
26. Torres L, Cosentino C, Mori N. Actualización sobre la enfermedad de Huntington y experiencia de 30 años en el Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas. Diagnóstico. 2010; 47(2):0-0. (Citado el 30 de noviembre del 2016) Disponible en: <http://www.fihu-diagnostico.org.pe/revista/numeros/2008/abr-jun/65-69.html>
27. Fernández, M., Grau, C.; Hernández, D. y Fernández, B. (2014): El trabajo interdisciplinar en la enfermedad de Huntington. XI Congreso Internacional y XXXI Jornadas de Universidad y Educación Inclusiva. Castellón: Universidad. http://www.quadernsdigitals.net/datos_w eb/hemeroteca/r_77/nr_845/a_11340/11340.pdf Jaime I.
28. Mark S, Hung S, Rosielle D. Palliative Care for Patients with Huntington's Disease #201. Journal of Palliative Medicine. 2011; 14(5): 655-656 disponible en www.researchgate.net/publication/312254376_Cuidados_paliativos_en_la_enfermedad_de_Huntington_perspectivas_desde_la_atencion_primaria_de_salud.
29. Hernández D, Rubio M. La terapia ocupacional en la enfermedad de Huntington: alargando la autonomía. Revista electrónica de terapia ocupacional Galicia. 2014.11(20) 1-20 .Disponible en:<http://www.revistatog.com/num20/pdfs/original8.pdf>
30. Fernández M, Grau C, Trigo P.. El cuidador de los pacientes de Huntington expresa frustraciones con los médicos y el Sistema de Salud. An. Sist. Sanit. Navar. 2012; 35 (2): 295-307. Disponible en: www.researchgate.net/publication/230797354_The_impact_of_Huntington's_disease_on_the_family
31. López J, Díaz G. Caso de enfermedad de Huntington en atención primaria: papel del médico.med. familia. Semerge.2016 42(8), 157-159.Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.semerg.2016.01.012>
32. Mevhibe B, Hocaoglu EA. salud de la calidad de vida en pacientes con enfermedad de Huntington. Revista del Hospital Psiquiatrico de la Habana. 2016.

- 13(3). Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/revhospisihab/hph-2016/hph163c.pdf>
33. Mazzetti P, Inca-Martínez M, Tirado-Hurtado I, Milla-Neyra K, Silva-Paredes G, Vishnevetsky A, et al. Neurogenética en el Perú, Ejemplo de Investigación Traslacional. Rev Peru Med Exp Salud Pública. 2015; 32(4):787-93.
34. Dorey J. Carga y los controladores de calidad relacionada con la salud de la vida entre los cuidadores de Francia e Italia de los pacientes con enfermedad de Huntington. World WideScience. 2015. Disponible en : <https://worldwidescience.org/topicpages/i/infancia+prevalencia+pesquisa.html>
35. Márquez M. Enfermedad de Huntington: cuidados de enfermería. Rev. sedene.2013; 3(19) 139-142. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/B978-84-9022-526-4.50026-2>
36. Herman, S, Niemelä, V, Emami Khoonsari, P, Sundblom, J, Burman, J, Landtblom, A, Spjuth, O, Nyholm, D, Kultima, K. Alteraciones en las vías de tirosina y fenilalanina reveladas por el perfil bioquímico en el líquido cefalorraquídeo de los sujetos con enfermedad de Huntington. Scientific Reports.2019; 9(1) 1-13. Disponible en: <https://www.nature.com/articles/s41598-019-40186-5>
37. Fernández M, Grau C, Trigo P. Impacto de la enfermedad de Huntington en la familia. Anales Sis San Navarra [Internet]. 2012 ago. [citado 2018 Feb 15]; 295-30735(2): 295-307. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272012000200011&lng=es.
38. Ramírez P, Viquez N. Abordaje integral de la enfermedad de Huntington en costa rica hasta el presente y el papel de los cuidadores en beneficio del cuidado del paciente con esta enfermedad. Universidad latinoamericana de ciencia y tecnología facultad de psicología .2013.2-27. Disponible en: http://www.ulacit.ac.cr/files/careers/131_garroyvquez2013.pdf
39. Merete R, Kirsti M, Jan C. roles de cuidado de familias afectadas por la enfermedad de Huntington: un estudio cualitativo entrevista. Caring sciences[internet].2014
40. Kirkwood S, Su J, Conneally P, Foroud T. Progression of Symptoms in the Early and Middle Stages of Huntington. Jama neurology .2001. 58(2):273-8.
41. Vásquez-Cerdas M, Campos-Ramírez D, Gutiérrez-Doña B, Fernández-Morales H, Morales-Montero F, Cuenca-Berger P. Abordaje integral de pacientes costarricenses afectados con la enfermedad de Huntington y sus familiares. Acta med. costarric. 2011,53(3): 136-143. Disponible en: http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0001-60022011000300005&lng=en.

42. Rothing M, Malterud K, Frich F. Caregiver roles in families affected by Huntington's disease: a qualitative interview study. *Scand J Caring Sci.* 2014;28 (4):700-5.
43. Moita H, Dins A. Qualidade de vida dos cuidadores informais de doentes de Huntington. *Revista de medicina Risaralda* (internet).2015
44. Misnaza Castrillon SP, Armenta-Restrepo A. Índice modificado de esfuerzo en cuidadores informales de personas con Enfermedad de Huntington en los Municipios de Algarrobo, Ariguani y San Angel. Magdalena, Colombia. *Revista médica Risaralda* [Internet]. 2017 Jan [cited 2018 Apr 30]; 23(1): Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0122-06672017000100002&lng=en
45. Lori A. , Corsentino E , Watkins S, McCall M, Sanchez J. Well-Being of Family Caregivers of Persons with Late-Stage Huntington's Disease: Lessons in Stress and Coping, *Health Communication*, 2009,24:3, 239-248. Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/pdf/10.1080/10410230902804133?needAccess=true>
46. Novak M, Tabrizi S. Huntington's disease. *BMJ.* 2010; 340:3109. 2. Bates G, Dorsey R, Gusella J, Hayden M, Kay C, Leavitt B, et al. Huntington disease. *Nature Reviews.* 2015; 1: 1-21.
47. Espinoza F, Liu, J, Ciarochi, J, Turner J, Vergara V, Caprihan A, Misiura M. Johnson H. Conectividad de red funcional dinámica en la enfermedad de Huntington y sus asociaciones con medidas motoras y cognitivas. *Human Brain Mapping.* 2019; 40(6) 1955-1968.
48. Achury D. Castaño H, Gómez L, Rodríguez N. Calidad de vida de los cuidadores de pacientes con enfermedades crónicas con parcial dependencia. *Revista científica javeriana.* (internet).2011 disponible en <https://revistas.javeriana.edu.co/index.php/imagenydesarrollo/article/view/163>
49. Mendoza G. Síndrome de sobrecarga en familiares encargados del cuidado de pacientes con enfermedad neurológica crónica. *Rev Soc. Perú Med Interna* 2014; 27 (1) 12-18.Disponible en: <http://medicinainterna.org.pe/pdf/SPMI%202014-1%20articulo%20%20sindrome%20de%20sobrecarga.pdf>
50. Vásquez M, Campos D, Gutiérrez B, Fernández H, Morales F, Cuenca P. Abordaje integral de pacientes costarricenses afectados con la enfermedad de Huntington y sus familiares. *Acta Médica Costarricense* [Internet]. 2011; 53(3):136-143. Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=43419242005>