



**Cuidados Paliativos En La Enfermedad De Huntington:
Perspectivas Desde La Atención De Enfermería.
Palliative Care In Huntington's disease: Perspectives
From Nursing Care.**

Ana Navarro, Mileidys Gonzalez, Jennifer Jiménez, Gabriela Martínez, Cesar Mejía, Yulianis Mendoza, Francesca Polo, Geraldine Torre, Natali Turizo

Trabajo de Investigación del Programa de enfermería

Tutor
Mostapha Ahmad

RESUMEN

Antecedentes: Según la OMS los cuidados paliativos son definidos como "un enfoque de atención que mejora la calidad de vida de las personas enfermas y de sus familias afrontando los problemas asociados con enfermedades mortales a través de la prevención y alivio del sufrimiento". Esto, con el fin de saber si el paciente está siguiendo las instrucciones previas y así el cuidador puede asegurar que se le está brindando los cuidados paliativos apropiados. El cuidado se reconoce como la base de enfermería y puede comprenderse como toda acción que ayuda a mantener la vida de las personas de forma digna. Desde la enfermería se busca implementar actividades orientadas a darles una calidad de vida a todas las personas afectadas por Huntington y su familia, logrando crear un ambiente confortable y cumpliendo con la satisfacción de las personas que reciben el cuidado. El cuidado paliativo se orienta en el cuidado, la atención integral activa y continua del paciente y su familia, es importante mencionar que su finalidad no será como tal la cura de la enfermedad, por el contrario, los cuidados paliativos buscan brindar una mejor calidad de vida abarcando los aspectos que involucran al paciente y su familia por consiguiente se busca describir los cuidados paliativos de la enfermedad de Huntington desde la perspectiva de enfermería. **Objetivo:** Describir los cuidados paliativos de la enfermedad de Huntington desde la perspectiva de enfermería 2015- 2021 **Materiales y métodos:** El presente abarca una extensa revisión bibliográfica con el fin de recopilar, seleccionar y analizar los datos de interés que estén relacionados con el tema tratado. La muestra la conformaron 40 artículos de investigación relacionados con el cuidado paliativo en la enfermedad de Huntington, los cuales fueron realizados a nivel internacional y nacional en el periodo (2015- 2021). Se diseñó un protocolo de búsqueda bibliográfica en diferentes bases de datos: PubMed, PMC, scielo, Scopus, Redalyc, y Elsevier. La estrategia de búsqueda de Medline/ PUBMED buscado en vocabulario controlado cuando sea posible, junto con texto en el título, resumen o campos de palabras clave proporcionados por el autor utilizando los conectores booleanos (cuidados paliativos OR cuidados de enfermería EH, EH AND cuidados paliativos, EH NOT cuidados con terapia). Para lograr incluir los 60 artículos del presente trabajo, se realizó una revisión bibliográfica extensa, alrededor de 115 artículos que trataban del tema fueron obtenidos de las bases de datos; los 115 artículos pasaron por cuatro rondas de evaluación. En las primeras dos rondas se evaluaron la relevancia del artículo para el tema de revisión y el tipo de artículo (revisión, resumen de conferencia, artículo de investigación primaria, etc.) basado en la información en su título y resumen. En las etapas de verificación por título y resumen, los artículos fueron excluidos si no eran artículos de investigación primaria, revisión o si no se refirieron a cuidados paliativos, atención de enfermería, relación con la familia, abordaje holístico. En la etapa de manuscrito, los artículos se evaluaron utilizando

un conjunto más riguroso de criterios de exclusión: si no es artículo de investigación principal; si no es una revisión; si no es relacionado con el (cuidado paliativo); si no es relacionado con la (cuidado de enfermería); un duplicado; y / o inaccesible. Estos criterios fueron elegidos para identificar los artículos que informaban sobre los cuidados paliativos en la enfermedad de Huntington: perspectivas desde la atención de enfermería. **Resultados:** Después de la realización de una revisión bibliográfica de artículos científicos en base a los cuidados paliativos en la enfermedad de Huntington se pudo identificar los principales dominios alterados, asimismo se logró identificar las diferentes intervenciones que se necesitan desarrollar en estos para mejorar la calidad de vida de los pacientes con esta enfermedad neurodegenerativa. El tratamiento paliativo de la EH se puede abordar desde diferentes dominios como lo son: dominio funcional, dominio emocional, dominio motor, dominio nutricional y el dominio de comportamiento, teniendo en cuenta las necesidades que se presenta en cada dominio se logró establecer las diferentes actividades terapéuticas. El Dominio motor se considera uno de los primeros en verse afectado durante el inicio de la enfermedad por lo tanto es uno de los primeros que se debe intervenir con el Objetivo de mantener la función motora, para ello se implementan las actividades para prevenir o mejorar el equilibrio, fortalecer el tono muscular, la coordinación y la marcha, asimismo se efectúan terapias para fortalecer los músculos que intervienen en el proceso de respiración, centradas en la postura y el posicionamiento para mejorar la respiración. En el dominio de nutrición se ha demostrado que las personas con la enfermedad de Huntington tienen un promedio menor de pesos, igualmente muchos de los síntomas que se presenta en esta enfermedad interfieren con la alimentación es por esto por lo que las intervenciones que se han elaborado van encaminadas a la prevención de la pérdida de peso, mediante las adopciones de técnicas de deglución y la estructuración de dietas para satisfacer las necesidades nutricionales. En el dominio emocional o psicológico se encontró que este se ve afectado desde la detención de la enfermedad ya que los pacientes y sus familiares comienzan a crear un ambiente de negación ante el diagnóstico asimismo comienzan a presentar cuadros de ansiedad, irritabilidad, tristeza, apatía, depresión. Las actividades del cuidado paliativo en este dominio se basan en terapias psicosociales donde se involucra al paciente y su cuidador para lograr general un ambiente de confianza, a realizar actividades donde el paciente se sienta tranquilo y libere todo el estrés y ayudarlo a cambiar o direccionar su pensamiento sobre las actividades que puede disfrutar en el tiempo que tiene de vida. La ayuda que se le brinda a estos pacientes desde el área psicológica se basa mucho en lograr brindarles un apoyo emocional fuerte donde ellos se sientan tranquilos, logren comprender cada uno de los cambios que van a tener durante las fases de la enfermedad, también se busca brindarles todo el apoyo a sus familiares, ya que estos por lo general son los que comienza a cuidarlos hasta la última etapa de la enfermedad. Se halló que la implementación rápida de los cuidados paliativos en la enfermedad de Huntington logra mejorar la calidad de vida de los pacientes y satisfacer las necesidades básicas de estos cuando los cuidados son efectuados desde la primera etapa o en diagnóstico, ya que los pacientes cuando se les comienza a brindar los cuidados paliativos en etapas avanzadas estos se encuentran con daños motores, psicológicos y nutricionales que no se pueden

corregir. Cabe aclarar que estas intervenciones paliativas solo se realizan para mejorar las condiciones de los pacientes y sus necesidades, para que estos no entren en deterioro progresivo de forma rápido, asimismo estos cuidados paliativos no se establecen para curar o mejorar, solo se busca garantizar que la calidad de vida de los pacientes con EH se optimice y se mantenga. **Conclusión:** En el presente estudio se evidenció que el dominio más alterado de la EH es el motor, el cual se ve afectado desde el inicio de la enfermedad, esto fue hallado por medio de revisiones bibliográficas en el cual se abarcan conceptos, causas, presentación clínica, tratamiento; todo lo referente a la enfermedad, acompañado de una serie de diagnósticos que nos permitieron identificar los síntomas y sus posibles tratamientos, con la intención de establecer una relación con los cuidados paliativos desde una perspectiva de enfermería, debido a que se orientan sobre todo en la atención integral activa y continua del paciente y su familia, recordemos que su finalidad no será como tal la cura de la enfermedad, sino que buscan brindar una mejor calidad de vida para los pacientes y sus familiares.

Palabras claves: cuidado paliativo, cuidado de enfermería, Enfermedad Huntington, Dominios alterados.

ABSTRACT

Background: According to the WHO, palliative care is defined as "a care approach that improves the quality of life of sick people and their families by coping with the problems associated with fatal diseases through the prevention and relief of suffering". This, to know if the patient is following the previous instructions and thus the caregiver can ensure that the appropriate palliative care is being provided. Care is recognized as the basis of nursing and can be understood as any action that helps maintain people's lives in a dignified manner. Nursing seeks to implement activities aimed at giving a quality of life to all people affected by Huntington's and their families, managing to create a comfortable environment and fulfilling the satisfaction of the people who receive care. Palliative care is focused on care, active and continuous comprehensive care of the patient and his family, it is important to mention that its purpose will not be the cure of the disease as such, on the contrary, palliative care seeks to provide a better quality of care. covering the aspects that involve the patient and his family, therefore, it seeks to describe the palliative care of Huntington's disease from the perspective of nursing. **Objective:** To describe the palliative care of Huntington's disease from the perspective of nursing 2015-2021 **Materials and methods:** This includes an extensive bibliographic review to collect, select and analyze the data of interest that are related to the treated topic. The sample was 40 articles related to palliative care in Huntington's disease, which was carried out at the international and national level in the period (2015-2021). A bibliographic search protocol was designed in different databases: PubMed, PMC, scielo, Scopus, Redalyc, and Elsevier. The Medline/PUBMED search strategy searched controlled vocabulary where possible, along with text in the title, abstract, or keyword fields provided by the author using the Boolean connectors (palliative care OR nursing care HD, HD AND palliative care, HD NOT care with therapy). To

include the 60 articles, an extensive bibliographic review was carried out, around 115 articles that dealt with the subject were obtained from the databases; the 115 articles went through four rounds of evaluation. In the first two rounds, the relevance of the article to the review topic and the type of article (review, conference abstract, primary research article, etc.) were assessed based on the information in its title and abstract. In the verification stages by title and abstract, the articles were excluded if they were not primary research articles, review articles, or if they did not refer to palliative care, nursing care, relationship with the family, or holistic approach. At the manuscript stage, articles were evaluated using a more rigorous set of exclusion criteria: if it is not the main research article; if not a review; if not related to (palliative care); if not related to (nursing care); a duplicate; and/or inaccessible. These criteria were chosen to identify the articles that reported on palliative care in Huntington's disease: perspectives from nursing care. **Results:** After carrying out a bibliographic review of scientific articles based on palliative care in Huntington's disease, the main altered domains could be identified, as well as the different interventions that need to be developed in these to improve the quality of care. life of patients with this neurodegenerative disease. The palliative treatment of HD can be approached from different domains such as functional domain, emotional domain, motor domain, nutritional domain, and behavioral domain, considering the needs that arise in each domain, it was possible to establish the different activities therapeutically. The motor domain is considered one of the first to be affected during the onset of the disease, therefore it is one of the first to be intervened to maintain motor function, for which activities are implemented to prevent or improve the disease. balance, strengthen muscle tone, coordination, and gait, therapies are also carried out to strengthen the muscles involved in the breathing process, focused on posture, and positioning to improve breathing. In the domain of nutrition, it has been shown that people with Huntington's disease have a lower average weight, likewise many of the symptoms that occur in this disease interfere with eating, which is why the interventions that have been developed are aimed at preventing weight loss, through the adoption of swallowing techniques and the structuring of diets to meet nutritional needs. In the emotional or psychological domain, it was found that this is affected by the arrest of the disease since patients and their families begin to create an environment of denial before the diagnosis, they also begin to present symptoms of anxiety, irritability, sadness, apathy, depression. Palliative care activities in this domain are based on psychosocial therapies where the patient and their caregiver are involved to achieve a general environment of trust, to carry out activities where the patient feels calm and release all stress and help him change or direct his thinking about the activities that you can enjoy in the time you have to live. The help given to these patients from the psychological area is largely based on providing them with strong emotional support where they feel calm, understand each of the changes that they are going to have during the phases of the disease, it is also sought provide all the support to their relatives, since these are usually the ones who start caring for them until the last stage of the disease. It was found that the rapid implementation of palliative care in Huntington's disease manages to improve the quality of life of patients and meet their basic needs when care is provided from the first stage or in diagnosis, since patients when It begins to provide them with palliative care in advanced stages, they

find themselves with motor, psychological and nutritional damage that cannot be corrected. It should be clarified that these palliative interventions are only carried out to improve the conditions of the patients and their needs, so that they do not rapidly deteriorate progressively, likewise these palliative cares are not established to cure or improve, they only seek to guarantee that the quality of life of HD patients is optimized and maintained. **Conclusion:** In the present study it was evidenced that the most altered domain of HD is the motor, which is affected from the beginning of the disease, this was found through bibliographic reviews in which concepts, causes, presentation clinic, treatment; everything related to the disease, accompanied by a series of diagnoses that allowed us to identify the symptoms and their possible treatments, to establish a relationship with palliative care from a nursing perspective because they are oriented above all in the active and continuous comprehensive care of the patient and their family, let us remember that their purpose will not be the cure of the disease as such, but rather they seek to provide a better quality of life for patients and their families.

Keywords: palliative care, nursing care, Huntington's disease, altered domains.

REFERENCES

- [1] L. Bayliss, V. Galvez, A. Ochoa-morales, M. Chávez-oliveros, G. Delgado-garcía, and M. C. Boll, "Theory of mind impairment in Huntington's disease patients and their relatives," no. May, pp. 574–578, 2019.
- [2] E. Pyo, M. E. Macdonald, V. C. Wheeler, and L. Jones, "Huntington ' s Disease Pathogenesis : Two Sequential Components," vol. 10, pp. 35–51, 2021, doi: 10.3233/JHD-200427.
- [3] J. Michel, R. Pupo, Y. Viviana, D. Rojas, and Y. Rojas, "Actualización en enfermedad de Huntington Update on Huntington Disease," pp. 546–557.
- [4] C. Ohlmeier, K. Saum, W. Galetzka, D. Beier, and H. Gothe, "Epidemiology and health care utilization of patients suffering from Huntington's s disease in

- Germany : real-world evidence-based on German claims data,” pp. 1–8, 2019.
- [5] ALFONSO and HS, “Caracterización de las secuencias polimórficas de tripletes CAG y CCG del gen de la enfermedad de Huntington en familias colombianas,” *Acta Med Colomb*, vol. 12, pp. 70–75, 1996, Accessed: Sep. 05, 2021. [Online]. Available: <http://ci.nii.ac.jp/naid/10021247795/en/>.
- [6] C. D. E. Revisi and R. Article, “Cuidados paliativos en la enfermedad de Huntington : perspectivas desde la atención primaria de salud .,” vol. 79, no. 4, 2016.
- [7] N. F. Borda, S. Nurczyk, and V. Diaz-videla, “NURSING MODELS PALLIATIVE CARE AND THEORIES : SUPPORT FOR MODELOS Y TEORÍAS DE ENFERMERÍA : SUSTENTO PARA LOS CUIDADOS PALIATIVOS MODELOS E TEORIAS DE ENFERMAGEM : SUPORTE PARA CUIDADOS PALIATIVOS,” vol. 8, pp. 44–56, 2019.
- [8] C. Rubén *et al.*, “Síndrome de Huntington : revisión bibliográfica y actualización Huntington syndrome : bibliographic review and update Síndrome de Huntington : revisão e atualização bibliográfica,” no. 4, 2020, doi: 10.26820/recimundo/4.(4).octubre.2020.392-398.
- [9] R. Ghosh and S. J. Tabrizi, “Clinical Features of Huntington’s s Disease,” 2018.
- [10] P. L. Faber *et al.*, “Clinical Neurophysiology Fundamentally altered global- and microstate EEG characteristics in Huntington’s s disease,” *Clin. Neurophysiol.*, vol. 132, no. 1, pp. 13–22, 2021, DOI: 10.1016/j.clinph.2020.10.006.
- [11] T. Hünefeldt, S. Maffei, S. Migliore, F. Squitieri, and M. O. Belardinelli, “Emotion recognition and inhibitory control in the manifest and pre-manifest Huntington’s s disease : evidence from a new Stroop task,” 2019, DOI: 10.4103/1673-5374.274342.
- [12] K. Duff, J. S. Paulsen, L. J. Beglinger, D. R. Langbehn, and J. C. Stout, “Psychiatric Symptoms in Huntington’s Disease before Diagnosis: The

Predict-HD Study,” *Biol. Psychiatry*, vol. 62, no. 12, pp. 1341–1346, 2007, DOI: 10.1016/j.biopsych.2006.11.034.

- [13] M. Imbert, F. Blondel, C. Leumann, L. Garcia, and A. Goyenvalle, “Lowering Mutant Huntingtin Using Tricyclo-DNA Antisense Oligonucleotides As a Therapeutic Approach for Huntington’s Disease,” *Nucleic Acid Ther.*, vol. 29, no. 5, pp. 256–265, 2019, DOI: 10.1089/nat.2018.0775.
- [14] L. L. Sokol *et al.*, “Meaning and purpose in Huntington’s disease: a longitudinal study of its impact on quality of life,” *Ann. Clin. Transl. Neurol.*, vol. 8, no. 8, pp. 1668–1679, 2021, doi: 10.1002/acn3.51424.
- [15] N. E. Carlozzi *et al.*, “Patient-Reported Outcomes in Huntington’s s Disease : Quality of Life in Neurological Disorders (Neuro-QoL) and Huntington’s s Disease Health-Related Quality of Life (HDQLIFE) Physical Function Measures,” vol. 00, no. 00, pp. 1–6, 2017, DOI: 10.1002/mds.27046.
- [16] C. Fusilli *et al.*, “Biological and clinical manifestations of juvenile Huntington’s disease: a retrospective analysis,” *Lancet Neurol.*, vol. 17, no. 11, pp. 986–993, 2018, DOI: 10.1016/S1474-4422(18)30294-1.
- [17] F. Paz-Rodríguez *et al.*, “Neuropsychological performance and disease burden in individuals at risk of developing Huntington disease,” *Neurologia*, no. XXXX, 2021, DOI: 10.1016/j.nrl.2021.04.015.
- [18] U. Desarrollo, C. De Vida, R. C. De Neuropsicología, and U. Desarrollo, “Alteraciones Neurofisiológicas producidas por la Enfermedad de Huntington sobre la Calidad de Vida,” 2016, doi: 10.5839/rcnp.2016.11.02.08.
- [19] G. Neri-Nani *et al.*, “Consenso Mexicano sobre el diagnóstico de la enfermedad de Huntington,” *Arch. Neurociencias*, vol. 21, no. 1, pp. 64–72, 2016, doi: 10.31157/archneurocienciasmex.v21i1.112.
- [20] “CUIDADOS DE ENFERMERÍA EN LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON,” 2017.