

# **Problemas de conducta en la Enfermedad de Huntington**

Una guía práctica para  
individuos, familias y  
profesionales que conviven con  
la EH

Dra. Jane S. Paulsen

Asociación Corea de Huntington Española

## Agradecimientos

La mayor parte de mis conocimientos sobre la conducta de los enfermos de Huntington se debe a mi trabajo con los propios enfermos y sus familias. Juntos hemos intentado encontrar soluciones a su problema. Es, con una inmensa gratitud a esta “gran familia de la EH”, que transmito esta información a aquellos que puedan necesitarlo.

Este libro no habría sido posible sin la determinación, el apoyo y el estímulo de Ralph Walker y Liz Mueller. Quiero agradecer igualmente a mis colegas Neal Swerdlow, Mike Swenson y Nancy Wexler por orientarme en mi ayuda a las familias con la EH. Mi estudiante graduado, Joanne Hamilton y la coordinadora de servicios a las familias con EH, Dawn Stoll Fernandes, me han ofrecido una ayuda inestimable a lo largo de la redacción y publicación de esta obra. Finalmente estoy en deuda con mi familia, Lance, Jordan y Maren.

Las personas siguientes, a quienes les agradezco su ayuda y colaboración han revisado el manuscrito: Elizabeth Agresta, Jackie Gray, Jack Penney, Julie Porter, Linda Sherman, Bob Snodgrass, Beth Turner y Anne Young. Terry Jeringan proporcionó las imágenes de la resonancia magnética de la pag. 9

Mayo 1999

*Traducido y adaptado del inglés por Montse Torrecilla, Febrero 2002  
Título original: Understanding Behaviour in Huntington Disease  
Editado por la Huntington Society of Canada*

## Prefacio

Este libro se ha escrito para los enfermos de Huntington y sus cuidadores. Estos, normalmente son los miembros de la familia (hijos, pareja, padres, hermanos), amigos y personal de las instituciones o residencias (enfermeros, auxiliares, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales, logopedas y asistentes sociales). Esta obra también puede ser útil a los profesionales de la salud (neurólogos, médicos de cabecera, psicólogos y psiquiatras) que asesoran a los enfermos y sus cuidadores. El objetivo del libro es intentar comprender mejor los diferentes factores que influyen en la conducta de los enfermos de Huntington y ofrecer métodos que permitan controlar estas conductas difíciles.

A veces se comenta si el comportamiento está “causado” por los genes, la dieta, el tiempo, la política, la educación o cualquier otro posible factor. Hoy en día creemos que es mucho más útil pensar en las múltiples causas de la conducta, incluyendo experiencias pasadas, la salud actual y las esperanzas futuras. En los últimos años, los científicos han descubierto muchos aspectos mediante los cuales el cerebro interviene en la conducta. Muchos de los patrones de conducta de los enfermos de Huntington son similares porque es la misma parte del cerebro la que está afectada por la enfermedad. A través de este libro comento las principales características de la conducta que encontramos en los enfermos de Huntington.

*N.D.T. Se ha empleado el masculino para designar ambos géneros. Se ha hecho así sólo para aligerar el texto.*

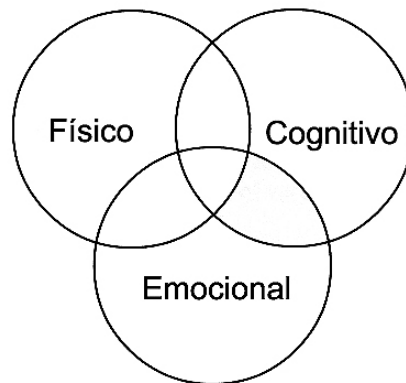
# Índice

<b>Agradecimientos.....</b>	<b>1</b>
<b>Prefacio.....</b>	<b>2</b>
<b>I. Enfermedad de Huntington: Una visión general.....</b>	<b>5</b>
<b>II. ¿Por qué aparecen problemas de conducta en personas afectas de enfermedad de Huntington?.....</b>	<b>6</b>
A. El papel del cerebro en los cambio de comportamiento en la EH.....	7
Entendiendo la anatomía y los comportamientos relacionados .....	7
Entendiendo las comunicaciones y circuitos eléctricos del cerebro .....	10
Entendiendo el papel del caudado en el cerebro.....	13
B. El papel del entorno en el cambio de comportamiento en la EH.....	17
La rutina.....	17
Falta de atención.....	18
C. El papel de los factores individuales en el cambio de actitud en la EH. ....	19
Personalidad única.....	19
Etapas de la enfermedad.....	21
Pérdidas.....	23
Seguridad y autoestima.....	25
D. Otros factores de salud .....	28
Enfermedades agudas y enfermedades crónicas.....	28
Reacciones a los alimentos.....	28
Deshidratación.....	28
Fatiga.....	29
Malestar físico.....	29
Problemas auditivos o visuales no detectados .....	30
Efecto de los fármacos .....	30

<b>III. Enfoques generales para resolver los problemas de conducta en la EH.....</b>	<b>31</b>
A. Directrices para resolver problemas.....	31
B. Métodos para una buena comunicación.....	33
C. El entorno.....	36
D. El cuidado del cuidador.....	38
<b>IV. Problemas de comportamiento más frecuentes en la EH.....</b>	<b>43</b>
A. Comunicación.....	43
B. Memoria.....	52
C. Funciones de dirección.....	56
* Apatía y disminución de la capacidad de iniciar actividades.....	58
* Organización.....	59
* Control de impulsos.....	61
* Frustración, irritabilidad, enfado, ataques de cólera.....	63
* Negación e inconsciencia.....	68
* Repetición y perseverancia.....	73
D. Depresión.....	75
E. Ansiedad.....	78
F. Psicosis.....	80
G. Sexualidad.....	81
H. Problemas de sueño.....	83
<b>V. Nota del autor.....</b>	<b>86</b>
<b>VI. Direcciones.....</b>	<b>87</b>

## I. Enfermedad de Huntington: Una visión general

La enfermedad de Huntington (EH) es una enfermedad neurológica hereditaria que provoca un deterioro progresivo del individuo a nivel físico, cognitivo y emocional. Conduce a una seria incapacidad y a la muerte al cabo de un período de 10 a 40 años después de su comienzo. Aunque normalmente afecta a personas de edad comprendida entre los 30 y los 45 años, los síntomas pueden aparecer también en la infancia o juventud, así como en la vejez. Los síntomas más comunes son: movimientos incontrolados, falta de equilibrio en la marcha, problemas de deambulación, dificultades para tragar y para pensar y cambios en la personalidad. Cada hijo de un padre afecto tiene un 50% de posibilidades de haber heredado el gen de la EH que está localizado en el cromosoma 4. No hay cura ni tratamiento efectivo, pero los científicos están explorando posibles tratamientos y los cuidadores están desarrollando nuevos métodos para la atención y cuidado del enfermo.



## **II. ¿Por qué aparecen los problemas de conducta en personas afectas de enfermedad de Huntington?**

Hay varios problemas de comportamiento que pueden acompañar a la EH. Estos pueden incluir apatía (falta de ganas de hacer las cosas) agitación (irritabilidad), rigidez en el pensamiento (cabezonería), negación de la realidad, depresión, desorganización, paranoia y falta de memoria. Estos comportamientos específicos varían mucho de una persona a otra y también pueden cambiar a lo largo de la progresión de la enfermedad.

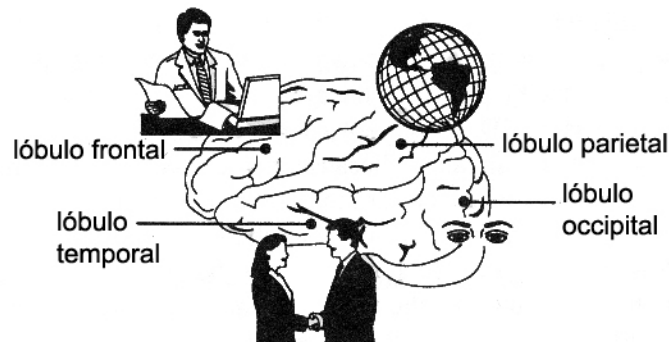
Hay muchas razones por las que pueden aparecer dificultades del comportamiento. Normalmente se deben a los cambios que se producen en el cerebro. Además el entorno, incluyendo a las personas, los acontecimientos y problemas de salud, pueden contribuir a que aparezcan estos comportamientos.

A menudo puede ser beneficioso para los cuidadores, intentar entender por qué el enfermo de EH actúa de una forma particular. Si los cuidadores pueden identificar lo que puede estar causando o provocando el comportamiento no deseable, resulta más sencillo entender el comportamiento y, en algunos casos, evitar que éste se repita. A continuación se enumeran algunos posibles motivos para este comportamiento difícil. Un comportamiento específico puede ser el resultado de una o de todas estas causas.

## A. El papel del cerebro en los cambios de comportamiento en la EH.

### Entendiendo la anatomía y los comportamientos relacionados.

Distintas áreas del cerebro son las responsables de los diferentes aspectos del comportamiento. Veamos una ilustración de un cerebro mostrando algunas de estas diferentes responsabilidades.



Por ejemplo, el lóbulo occipital contiene las células que nos permiten ver. Estas células nos indican la forma, el color y el movimiento de las cosas que vemos.

Los lóbulos parietales colindantes nos indican la situación espacial de las cosas que vemos, oímos o tocamos, tal y como un mapa nos dice el lugar en que están los países, las ciudades y las carreteras. El lóbulo temporal es muy importante para nuestra memoria, conteniendo células que nos ayudan a recordar caras, nombres o sucesos que han ocurrido. El lóbulo frontal ocupa la mayor parte del cerebro y contiene los niveles

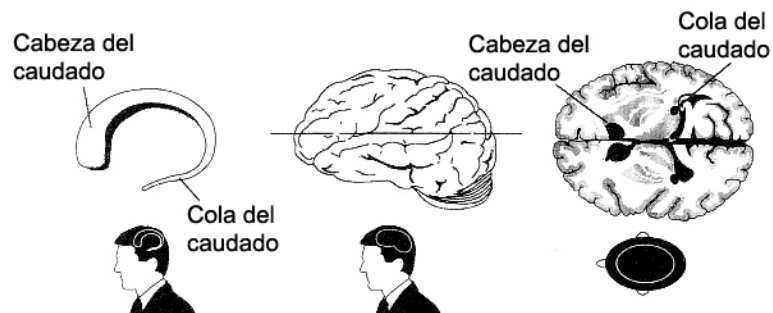


más altos de nuestro comportamiento. El área del lóbulo frontal se considera a menudo como el “jefe” o el director ejecutivo del resto del cerebro. La siguiente lista incluye las funciones ejecutivas del lóbulo frontal:

- Organización.
- Establecimiento de prioridades de varios eventos.
- Control de impulsos.
- Vigilancia de la conciencia de uno mismo.
- Comienzo y fin de actividades.
- Pensamiento creativo.
- Resolución de problemas.

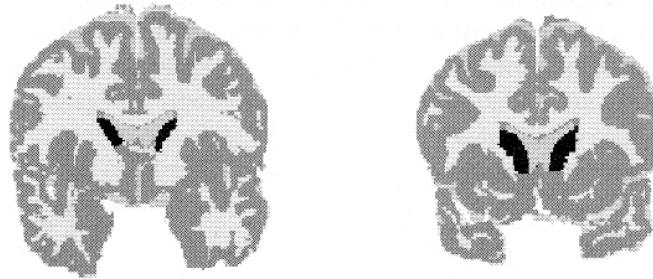
Aunque todavía no se conocen totalmente los efectos del gen de la EH, se sabe que el lugar principal de patologías conocidas, es el núcleo caudado, en el cerebro, donde ocurre la muerte del mayor número de células cerebrales debido a la enfermedad.

No podemos ver el caudado en nuestra ilustración anterior porque está localizado en el interior del cerebro. Veamos más a fondo el caudado y su importancia en el cerebro estudiando las siguientes imágenes.

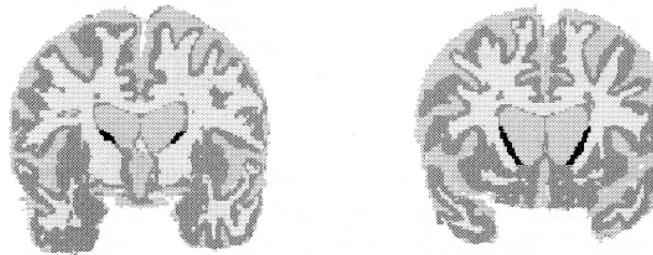


La figura anterior muestra la forma del caudado que está localizado bajo la superficie del cerebro y se extiende por todo él. La figura del medio muestra en qué forma el cerebro ha sido cortado para revelar el caudado tal y como se ve en la figura de la derecha. Esta última figura muestra el caudado.

*Las zonas negras representan el caudado*



RNM de un individuo sano



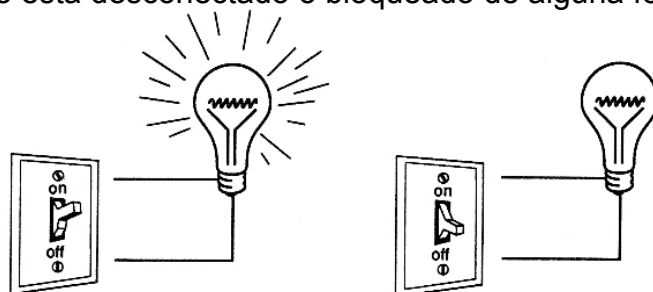
RNM de un individuo en fase inicial de la EH

Cuando los médicos toman una imagen del cerebro para ver los efectos de la EH, normalmente observan imágenes similares a las siguientes. La primera

fila de diagramas es una imagen de resonancia magnética del cerebro de una persona que no tiene la EH y la segunda fila muestra las imágenes de una persona con la enfermedad. El tejido cerebral (coloreado de oscuro) representa el caudado. Se puede apreciar cómo el caudado está muy disminuido por la enfermedad: la sección negra en las imágenes del cerebro del final indica una gran atrofia o muerte de células cerebrales. Estamos empezando a entender por qué algunos comportamientos se ven afectados cuando el caudado sufre un daño.

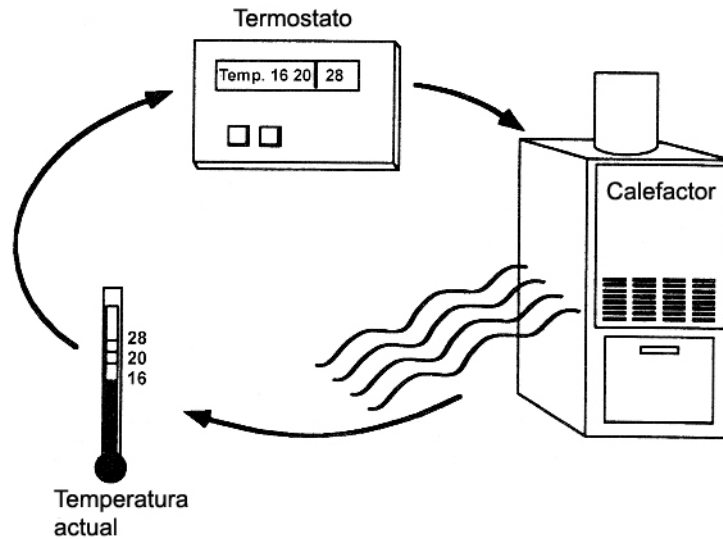
### **Entendiendo las comunicaciones y circuitos eléctricos del cerebro**

El caudado es una estructura muy importante porque tiene múltiples conexiones, o circuitos, con otras partes del cerebro. Un circuito es un camino a través del cual la información viaja por el cerebro. Estos circuitos recorren el caudado llevando información de un lugar a otro del cerebro. Los circuitos del cerebro funcionan como otros circuitos que nos son familiares en nuestra vida diaria. Por ejemplo, la luz de una bombilla puede inundar de luz toda una habitación con la simple presión de un conmutador que permite que la corriente eléctrica viaje a través del circuito. La bombilla no emitirá luz si el circuito está desconectado o bloqueado de alguna forma.



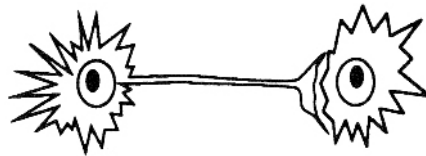
El cerebro funciona de una forma similar, de manera que no hay problemas del comportamiento si los circuitos funcionan perfectamente. Sin embargo, al deteriorarse el caudado, algunos circuitos pueden hacer cortocircuito y otros pueden dejar de funcionar, y como consecuencia los mensajes no irán de una parte a otra del cerebro. Piense en los circuitos eléctricos que hay funcionando en su casa. Los que hacen que funcionen sus bombillas son circuitos de un recorrido, del interruptor a la bombilla. Hay otros circuitos que permiten un doble sentido de comunicación o “retroalimentación”.

Un buen ejemplo de un circuito de doble sentido es el sistema de calefacción de su casa. Se usa un termostato para señalar la temperatura requerida. El calentador se enciende o se apaga para calentar la casa. La temperatura de la habitación se registra en el termómetro que es leído por el termostato. Cuando la

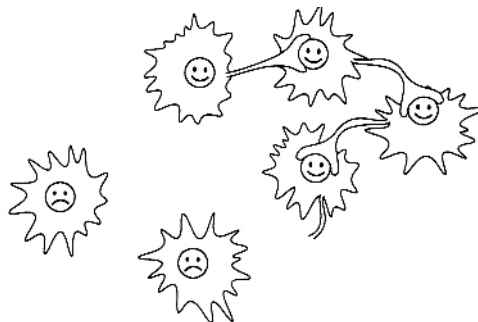


temperatura deseada y la temperatura de la habitación es la misma se para el calentador. Cuando la temperatura de la habitación está por debajo de la deseada, el sistema de calor se pone en marcha. Este circuito, tal como se indica en la imagen, necesita que el sistema de calor (el calentador) reciba información del termostato para completar el circuito y producir el comportamiento deseado (calentar). Un circuito similar funciona en su refrigerador.

Un circuito cerebral está formado por neuronas que se comunican unas con otras. Las neuronas son microscópicas y son parecidas a esto:



Esta comunicación se realiza mediante sustancias químicas llamadas neurotransmisores, de la forma siguiente.



### **Entendiendo el papel del caudado en el cerebro.**

Dado que hay numerosas conexiones del caudado con otras áreas del cerebro, éste tiene una gran importancia en el comportamiento.

#### ***Una barrera***

El caudado es una de las diversas barreras de acceso al cerebro. Estas se usan para regular, organizar y filtrar información. Se ha visto que el caudado es una barrera muy importante porque tiene muchas conexiones con el lóbulo frontal e influye en el estado de ánimo, en el proceso de conocimiento, así como en las funciones motoras.

En general, el caudado regula toda la información que pasa a través suyo, incluyendo los movimientos, pensamientos y sentimientos. Cuando la información que viaja a lo largo del circuito llega al caudado, su trabajo es filtrarla y dosificarla antes de enviarla a la próxima estación. Esta dosificación es importante para un gran número de nuestras conductas diarias, pues determina si la conducta es problemática o no. Por ejemplo, un pequeño enfado (también llamado disgusto) es aceptable mientras que un arrebato de mal genio es un problema. Una pequeña inquietud (también llamada preocupación) es normal, mientras que si esa inquietud no tiene fin y es repetitiva (también llamada obsesión) puede convertirse en un problema.

Siendo de Iowa, yo pienso en el caudado como algo parecido a las vallas de nuestra granja. Los cercados eran nuestro sistema para controlar al ganado. Por ejemplo, cuando era el momento de ordeñar al finalizar el día, el cercado se abría completamente

permitiendo al rebaño cruzar el camino y entrar en las cuadras. Otros días, por ejemplo cuando había que destetar a los becerros, la valla se abría y se cerraba rápidamente, permitiendo que solamente una cría atravesara el cercado y fuera al corral vecino. En tiempo de mercado sólo queríamos que saliera un novillo así que sólo abríamos la barrera una vez para permitir que éste saliera.



El caudado es necesario para dosificar o regular la información en el cerebro, tal y como una barrera se usa para controlar, o regular nuestro ganado. Si la barrera se rompe, las vacas no pueden ser controladas. Pueden salir e irse a pastar o pueden no volver a la granja a la hora de ordeñar o puede que no podamos separar las crías de sus madres.

Cuando el caudado se estropea, la persona con EH no puede controlar los sentimientos, los pensamientos o los movimientos que está sintiendo o manifestando.

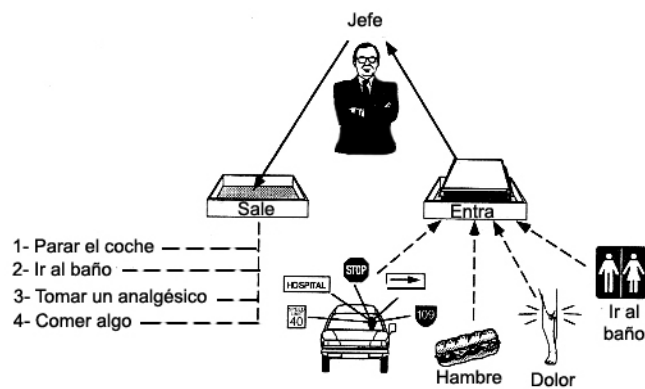
### ***De la barrera al jefe***

Una función adicional de la barrera del caudado es ayudar en la organización de la información que viaja

a y desde el “jefe” del cerebro o los lóbulos frontales.

Una de las funciones principales del jefe es organizar y dar prioridad al paso de la información de un área del cerebro a otra. Por ejemplo, puede haber algunos pedacitos de información “viajando” por el cerebro hacia el “jefe” para realizar algo específico:

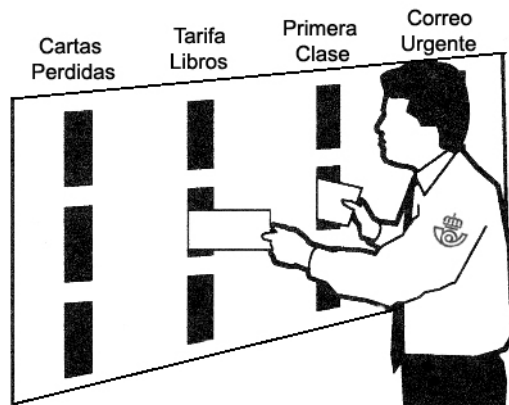
- El centro del dolor puede estar informando de un dolor de cabeza y pidiendo una pastilla.
- El centro del apetito puede estar informando de hambre y pidiendo una parada en un restaurante.
- La vejiga puede sentirse llena y estar pidiendo ir al baño.
- El área visual estaría escudriñando la carretera en busca de alguna señal y descifrando su lenguaje.
- La corteza olfativa puede estar detectando algún olor corporal y pidiendo que se abra la ventana para que entre aire fresco.





Por supuesto no se puede responder a todas estas necesidades al mismo tiempo. Se debe organizar y dar prioridades a esta información. Se cree que es el caudado el que ayuda a organizar y a transmitir la información desde los lóbulos frontales y sus circuitos. El problema surge cuando algunos circuitos no funcionan, porque las neuronas o células cerebrales han muerto, interrumpiéndose el flujo de mensajes a través del cerebro.

Esta organización de la información puede ser similar a la clasificación de correspondencia que llega a la oficina principal de correos y desde allí se distribuye. Es posible que las conexiones a través del caudado necesiten una organización similar a la que tiene el correo. Por ejemplo, el caudado necesita determinar qué necesidad debe ser enviada al "jefe" para una acción inmediata y cuál puede esperar hasta más tarde.



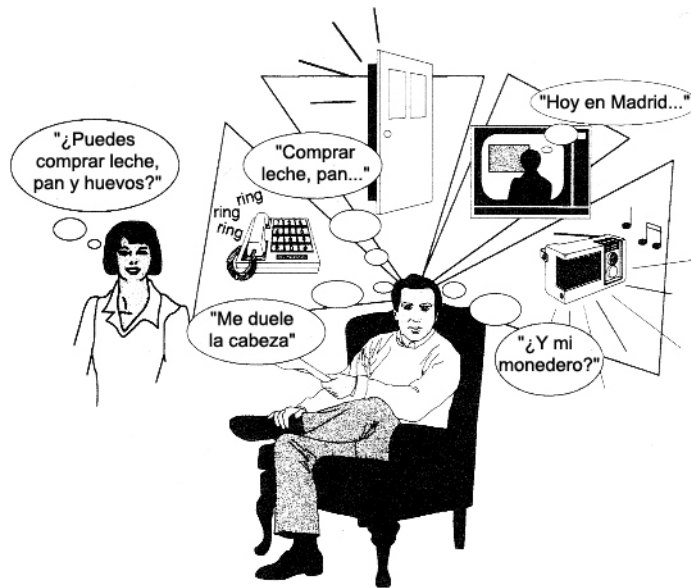
Utilizando el ejemplo anterior, el caudado necesitaría dar prioridad a la vejiga que está llena y enviar la petición al “jefe” para encontrar un lavabo. Después, el caudado tendría que decidir qué es prioritario, si el dolor o el apetito, al mismo tiempo que tendría que seguir con la interpretación de las señales de tráfico para que la conducción fuera segura.

Con la progresión de la enfermedad y el aumento de la muerte de las células cerebrales, aumenta la dificultad del cerebro para llevar a cabo estas funciones de distribución y organización. Conforme los circuitos se van estropeando, el cerebro dejará de enviar la información con la misma efectividad con que lo hacía anteriormente.

## **B. El papel del entorno en el cambio del comportamiento en la EH**

### **La rutina**

Cuando el caudado no es capaz de organizar las prioridades de forma correcta (en otras palabras, la verja necesita aceite), los enfermos de Huntington necesitan un ambiente organizado que les proporcione una estructura diaria y una rutina de la cual puedan depender. Por ejemplo, el caudado no puede recibir la información del lóbulo frontal para decidir qué es lo más importante o en qué forma debe ordenar las actividades diarias. Así pues, un enfermo de Huntington necesita una ayuda externa que le estructure el día y tome las decisiones.



### **Falta de atención**

Cuando el caudado no puede regular lo que viaja por los circuitos cerebrales, resulta muy fácil que los circuitos se sobrecarguen. Por ejemplo, si la TV y la radio están en marcha, el compañero habla por teléfono y un amigo llega y pregunta si el enfermo querría ir a dar una vuelta, es posible que éste conteste con frustración o enfado. En este caso, el circuito está sobrecargado y el caudado no puede decidir qué es importante y qué no. Desgraciadamente, el amigo puede no darse cuenta de que el entorno está demasiado cargado, demasiado lleno de estímulos y puede pensar que la persona es una gruñona.

La situación más importante en la que se debe minimizar las distracciones para que no haya sobrecarga en el circuito, es durante las comidas. La dificultad para tragar, debido al deterioro en el control muscular, crea la necesidad de concentración durante las comidas. Distracciones durante ellas incrementan el riesgo de atragantamiento y de que se pueda aspirar comida o líquido hacia los pulmones.

Pensemos en el caso de una pareja que se queja de que ya no pueden más. La mujer dice que él no escucha y que no puede confiarle las más mínimas tareas, como por ejemplo ir a la compra. Él afirma que ella se enfada cuando él olvida alguna cosa de la lista, que él considera muy larga.

Después de discutir un poco se hace evidente que la barrera del caudado no funciona como debiera. Mientras él intenta escuchar lo que debe comprar, otras cosas compiten con la voz de su mujer en acaparar su atención (por ejemplo los ruidos de fondo). Él lo describe como “una gran puerta abierta con todo queriendo entrar al mismo tiempo.” Cuando estas distracciones no existan y las peticiones se hagan por escrito, en listas cortas, la pareja funcionará mejor.

### **C. El papel de los factores individuales en el cambio de actitud en la EH**

#### **Personalidad única**

Aunque a veces podría parecer que sería mucho más sencillo si todas las personas con la EH

reaccionaran de igual forma, por suerte la enfermedad no afecta a la individualidad de la persona.



### ***Todos somos únicos: La historia de Carmen***

Dolores, miembro del personal de una residencia, estaba arreglando la mesilla de noche de Carmen, una enferma de Huntington. Carmen estaba en el baño junto a la habitación mientras Dolores recogía las cosas y tiraba unas flores, ya mustias, de la mesilla. De repente y sin previo aviso, Carmen entró del baño y la tiró al suelo. La atacó con tal fuerza que Dolores tuvo que ser atendida en un hospital. El personal de la residencia estuvo de acuerdo en que tal comportamiento era producto de la irritabilidad y agresividad de la EH.

Desgraciadamente la interpretación que hizo el personal de la residencia de esta explosión de cólera es moneda corriente. Sin embargo, la enfermedad no es la persona. Todo individuo tiene una historia y un curso de vida. El enfermo cuenta con experiencias personales y también objetivos y es importante prestar atención a la forma en que la enfermedad interfiere en su vida. Resulta que ese ramo de flores era el único regalo que Carmen había recibido en todo el año de su hijo. El ver a Dolores tirando esas flores desencadenó el enfado. Su respuesta

fue exagerada, pero el personal de la residencia vio de forma diferente su comportamiento cuando conoció la historia completa. “Cuando vemos las cosas desde otro ángulo podemos intervenir de forma diferente”, declara el Dr. Allen Rubin, quien nos ha explicado la historia.

Cuando una persona es diagnosticada de EH, es importante recordar que sigue existiendo una persona, un individuo, detrás de la enfermedad. A menudo, únicamente se presta atención al diagnóstico de la enfermedad y se olvida la personalidad que hay tras él.

### **Etapas de la enfermedad**

El tipo, la frecuencia y la severidad de los problemas de comportamiento varían según la etapa de la enfermedad. Una encuesta muestra que en etapas tempranas de la EH se es más propenso a sufrir depresión, ansiedad y apatía, mientras que en etapas más avanzadas se sufre irritabilidad, desinhibición y agitación. En cualquier caso, la forma de respuesta en las diferentes etapas puede variar de una persona a otra. Generalmente es útil saber en qué fase de la enfermedad se encuentra para poder entender mejor su comportamiento.

Según la clasificación de la capacidad funcional total (Shoulson, 1981), se considera que los enfermos están en una de estas cinco fases de la EH. La descripción de las fases es como sigue:

**Fase I:** (de 0 a 8 años del inicio de la enfermedad). El enfermo mantiene actividades secundarias teniendo un trabajo remunerado o voluntario a tiempo parcial y mantiene un nivel de

independencia similar al de antes de la enfermedad en todas las demás funciones básicas tales como la gestión financiera, las responsabilidades domésticas y las actividades de la vida cotidiana (comer, vestirse, lavarse, etc); o llevando a cabo de forma satisfactoria un trabajo remunerado (tal vez a un nivel inferior al de su trabajo antes de comenzar los síntomas) y requiriendo una ayuda mínima en una sola de las funciones básicas: finanzas, trabajos domésticos o actividades de la vida diaria.

**Fase II:** (de 3 a 13 años del comienzo de la enfermedad). El enfermo es generalmente incapaz de trabajar pero requiere una ayuda mínima en las funciones básicas: finanzas, trabajos domésticos, actividades diarias o no puede trabajar y requiere una mayor asistencia en una función básica, con sólo un poco de ayuda en otra y siendo perfectamente capaz de llevar a cabo sin ninguna ayuda la función que resta.

**Fase III:** (de 5 a 16 años desde el comienzo de la enfermedad). Completamente incapaz de mantener un empleo y necesita una mayor ayuda en asuntos financieros, responsabilidades domésticas y en la mayor parte de las actividades diarias.

**Fase IV:** (de 9 a 21 años del comienzo de la enfermedad). Necesita una gran ayuda en la gestión de sus finanzas, en las responsabilidades

domésticas y en la mayoría de las actividades diarias. Por ejemplo, la persona puede comprender la naturaleza y la utilidad de ciertos procedimientos pero necesita ayuda para poder llevarlas a cabo. Se puede seguir cuidando a la persona en casa pero sus necesidades seguramente serían mejor tratadas en un establecimiento apropiado.

**Fase V:** (de 11 a 26 años del comienzo de la enfermedad). Necesita una gran ayuda en los asuntos financieros, en las responsabilidades domésticas y en todas las actividades de la vida diaria. Se necesita los cuidados a tiempo total de personal especializado.

Estas fases son sólo líneas generales pues el estado de los pacientes varía considerablemente. Por ejemplo uno de nuestros pacientes tiene corea desde hace 15 años y todavía sigue trabajando (con aptitudes reducidas) en su trabajo habitual.

### **Pérdidas**

Hablar de la EH en términos de las diferentes fases subraya las pérdidas que ocurren con el progreso de la enfermedad. Con el tiempo se pierde la capacidad de trabajar y de desenvolverse independientemente. Cada pérdida es, de alguna forma, una muerte y la reacción normal ante la pérdida es de aflicción. Saber hacer frente a estas pérdidas es uno de los grandes retos de las personas con la EH y de sus familiares.



### ***Enfadado con Albert... y con la EH***

Al principio pensé que sólo era su imaginación. Se quejaba de que no podía trabajar con la misma efectividad con que lo hacía anteriormente. Cuando “dejó” su trabajo después de 20 años me quedé muy preocupada, pero me aseguró que su nuevo empleo era una “buena oportunidad”. Cuando perdió también este trabajo me di cuenta que mi marido, un alto ejecutivo, no actuaba como era habitual. Probó varios trabajos en los años siguientes –sólo para seguir ocupado y que entrara algo de dinero en casa. Al final, se sentía tan frustrado que decidí que podía quedarse en casa cuidando a los niños y haciendo las tareas domésticas. Y así lo hizo, pero sólo se paseaba por la casa arriba y abajo y se enfadaba por cualquier cosa. Teníamos muy poco dinero y la fachada de la casa estaba en muy mal estado. Yo estaba muy enfadada con él por la pérdida de sus trabajos y por no ayudarme con la casa. No parecía enfermo, así que no podía imaginarme por qué era tan insoportable. Quería que Albert ganara dinero y que fuera un padre y un esposo para mí. Me sentía muy enfadada de no fuera así. Pasaron cinco miserables años antes de que yo empezara a aceptar que la EH formaba parte de nuestra familia. Grité y lloré muchísimo. Incluso ahora que he empezado a comprender un poco, las cosas cambian y hay que volver a empezar. Es un largo proceso de aceptación y de hacer frente a lo que va surgiendo.

La autora Elisabeth Kubler-Ross sugiere que los enfermos avanzan a través de diferentes etapas de

pérdidas: negación, enfado, negociación, depresión y aceptación. La experiencia nos dice que cada uno expresa estas etapas con una intensidad diferente y también en momentos diferentes. Una enfermedad que cambia continuamente, como la EH, puede causar aflicción y más aflicción.

Perder las cosas de las cuales dependes es terrorífico –tanto si dichas cosas son las facultades de tu pareja o las tuyas propias. El hacer frente a estas pérdidas es un gran trabajo para los enfermos de Huntington, así como para sus familiares y amigos. En el caso que hemos descrito anteriormente, oímos a una esposa explicar sus sentimientos respecto a la pérdida de facultades de su esposo. Experimentó negación (pensaba que era sólo su imaginación -se le veía bien), negociación (si él se queda en casa puede cuidar de los niños y de la casa), enfado y depresión. Cuando finalmente lo acepta se da cuenta de que la situación ha cambiado y la nueva situación requiere más aflicción, enfado, depresión, negociación y aceptación. A menudo cuando la EH se pone de manifiesto, nos enfrentamos a múltiples pérdidas: la pérdida de un ser querido sano, la pérdida de un sueldo, la pérdida de control, la pérdida de nuestra independencia y la pérdida de los planes para el futuro.

### **Seguridad y autoestima**

Hay dos temas primordiales que se tienen que tener en cuenta cuando uno se enfrenta al deterioro asociado al avance de la enfermedad.

Primero ¿qué actividades puede seguir haciendo el enfermo de forma segura? Segundo ¿cómo podemos

mantener su seguridad y al mismo tiempo que no pierda su autoestima? Hay tareas que pueden resultar peligrosas cuando el enfermo pierde el control sobre sus emociones, sus capacidades motoras y su juicio. Por desgracia algunas de estas actividades pueden ser muy importantes para el enfermo. Quizás la actividad era importante en su papel en la familia (por ejemplo, la deliciosa cocina de mamá), o tal vez, la actividad le ayudaba a tener una alta estima de sí mismo (papá nos llevaba a todos los acontecimientos de la comunidad). El desafío es asegurar una seguridad constante a la vez que se mantiene el respeto por la personalidad del individuo.

Antes de que una actividad se convierta en insegura, debe ser modificada (en lugar de totalmente prohibida) como preparación para su total restricción. Por ejemplo, conducir es casi siempre una actividad que debe ser restringida cuando una persona sufre algún deterioro a causa de una enfermedad. Si conducir es muy importante para la persona, como normalmente ocurre, se puede tomar en primer lugar la decisión de sólo conducir por calles poco concurridas y cercanas a casa y no conducir por el centro de la población, por autopista y siempre controlando la velocidad. También se puede restringir la conducción a un itinerario en concreto (por ejemplo a la cafetería para tomar el café de la mañana). Sin embargo, incluso estas modificaciones, con el tiempo, se convertirán en inseguras. Cuando una actividad se convierte en completamente insegura hay que olvidarse de ella a la vez que hay que buscar alguna otra actividad que supla la anterior y ayude a mantener la autoestima. Por ejemplo, una familia prohibió

formalmente la conducción del padre poco antes de un viaje de vacaciones pero sugirió que fuera el padre quien llevara el mapa y señalara el camino a seguir. De esta forma quedaba claro que no podía conducir pero que su contribución al viaje era de gran importancia para la familia.

En general, mantener la personalidad del enfermo es fundamental para poder hacer frente a las pérdidas debidas a la EH. A veces las personas se preocupan mucho al pensar que si tienen la enfermedad perderán su personalidad y se parecerán a su padre enfermo. Tanto si es un miedo racional como si no, se deben hacer esfuerzos para que los enfermos de Huntington sientan que sus características como individuo único, son apreciadas aunque tengan la enfermedad y no puedan participar de sus pasatiempos preferidos. ¿Cuáles son las actividades que el enfermo prefiere? ¿Es un fan de los deportes? ¿Es un entendido en ópera o en teatro? ¿Un entusiasta del rap? ¿Un fanático del heavy metal? ¿O le hubiera gustado ser una cantante de música country? Un radiocasete puede ayudar a pasar el rato escuchando las canciones preferidas. Se puede disfrutar de los libros orales cuando empiezan a aparecer dificultades con la lectura. Un video con una película de humor, un viejo clásico o un partido de fútbol pueden proporcionar un buen rato de distracción. ¿Qué color le gusta más al enfermo? ¿Los tejidos chillones de colores vivos como el naranja o el rojo o colores apacibles como el azul o el rosa? Colores, cojines especiales, fotos de los hijos y nietos,... todo puede servir para mantener la identidad de la persona que sufre la EH.

## **D. Otros factores de salud**

### **Enfermedades agudas y enfermedades crónicas.**

Aunque la EH sea el foco principal de atención, las personas enfermas de Huntington pueden tener también otros problemas médicos. Es muy importante tener esto en cuenta cuando se intenta entender su conducta. Una neumonía, fiebre, una infección urinaria, hemorroides, un resfriado o una gripe, problemas ginecológicos, enfermedades crónicas como la artritis y la diabetes y el proceso natural de envejecimiento, incluida la menopausia, pueden conducir a cambios en la conducta.

No siempre es fácil identificar problemas de salud en personas con la EH debido a sus problemas para hablar, dificultad en encontrar las palabras y falta de conciencia de sí mismos. Las condiciones de salud deben ser observadas y cualquier cambio repentino en la conducta debe ser comunicado al médico.

### **Reacciones a los alimentos**

Sería prudente vigilar la tendencia de amigos y familiares de insistir en la toma de hierbas, dietas especiales, etc. Estas sugerencias pueden ser buenas, pero es mejor siempre consultarlo con el médico. Algunas hierbas y alimentos (como el zumo de pomelo) tienen interacciones con algunos medicamentos.

### **Deshidratación**

Los enfermos de Huntington, sobre todo en la etapa media o avanzada, pueden no darse cuenta de

que tienen sed o puede que no sean capaces de decir que quieren beber. Como resultado de esto es fácil que sufran deshidratación. Los síntomas de deshidratación incluyen, entre otros, sensación de vértigo, confusión, rechazo a la bebida, sequedad de la piel, fiebre, apariencia sonrojada y pulso rápido.

### **Fatiga**

Normalmente, los enfermos de Huntington gastan grandes cantidades de energía para realizar cualquier actividad diaria y para controlar sus emociones y adaptarse a los cambios continuos en sus capacidades. Muchos necesitan dormir más horas para evitar el cansancio que puede contribuir a aumentar las dificultades en el comportamiento. Es bueno planificar momentos de reposo a lo largo del día y hay que asegurarse de que en las salidas también se disponga de un tiempo para el relax. Nada es divertido cuando uno está exhausto.

### **Malestar físico**

Con el progreso de la enfermedad, pueden aumentar las molestias físicas debido a cambios musculo-esqueléticos causados por el andar o por una postura incorrecta. Hay evidencias de que la EH causa un desequilibrio en el mecanismo de regulación de la temperatura en el cerebro. Vigilar la temperatura del lugar donde está el enfermo puede ser útil para evitar un posible malestar físico. También se puede producir malestar físico cuando no se satisfacen ciertas necesidades del enfermo. Por ejemplo, la persona puede tener hambre, sed, tener calor o necesitar ir al lavabo.

### **Problemas auditivos o visuales no detectados**

Desgraciadamente es frecuente encontrar en los enfermos de Huntington problemas visuales o auditivos que no han sido diagnosticados. Su corrección mejora mucho la calidad de vida de estas personas. Estos problemas no son causados por la EH pero son frecuentes y normalmente no se diagnostican en personas aquejadas de cualquier otra enfermedad importante. Es normal que los problemas de conducta se incrementen si la persona se siente frustrada. Los problemas visuales y auditivos, los más comunes, deben ser detectados para que no limiten todavía más las capacidades de las personas con la EH.

### **Efecto de los fármacos**

Probablemente se prescriban ciertas medicinas para tratar algunos síntomas de la EH como el corea, la depresión, la agresividad y problemas emocionales. Desgraciadamente los efectos secundarios suelen acompañar a cualquier medicación. Otro riesgo puede ser la sobredosis. Somnolencia, falta de motivación, náuseas, vértigos y depresión, pueden ser efectos secundarios y su aparición debe ser supervisada por el médico. Es frecuente que los enfermos de EH no toleren bien el alcohol (o los sedantes) como lo hacían antes de la aparición de la enfermedad. Esto tiene especial importancia en enfermos que todavía siguen conduciendo.

### **III. Enfoques generales para resolver los problemas de conducta en la EH.**

#### **A. Directrices para resolver problemas.**

Atender a personas con Huntington puede ser un desafío y una recompensa. A veces la falta de un tratamiento eficaz puede ser muy frustrante y por eso debemos ser creativos en la búsqueda de soluciones. Es importante prestar atención a los cambios en los síntomas y mantener una comunicación fluida entre los miembros de la familia, los profesionales y el propio enfermo. Ello contribuirá al éxito en el manejo de la enfermedad.

A continuación se enumeran una serie de normas a seguir cuando surge un problema.

**Paso 1: *Identifique el problema principal.*** ¿Es un problema detectable? ¿Se puede medir? ¿Los demás pueden verlo? Evite construir una larga lista de problemas -sólo conseguirá apesadumbrarse y será incapaz de tratar adecuadamente un comportamiento.

**Paso 2: *Busque información sobre el problema*** y descompóngalo en pequeños componentes.

Pregúntese a sí mismo:

- ¿Cuándo aparece el problema?
- ¿Dónde aparece el problema?
- ¿Qué es lo que precede a ese comportamiento?
- ¿Quién está implicado?
- ¿Qué sigue a ese comportamiento?



- ¿Qué emoción (miedo, enfado, frustración) se manifiesta?

Abra la mente y trate de verlo desde un nuevo punto de vista: con sus ojos, con su mente y con su corazón. Recuerde que el problema ocurre debido a los cambios en el cerebro y al impacto de la EH. El enfermo no está tratando deliberadamente de crear problemas. Intente hablar de esos problemas con él. Juntos, quizás, puedan llegar a una solución.

**Paso 3: *Revise las posibles causas del comportamiento*** teniendo en cuenta los cambios en el cerebro, el entorno, cuestiones personales u otros asuntos relacionados con la salud. Hay que evaluar cualquier información o signo que pueda ser la causa de la conducta.

**Paso 4: *Establezca un objetivo realista.*** Uno que esté seguro de poder conseguir. Haga una lista de las reacciones posibles, por orden de prioridad. Intente modificar el entorno e intente cambiar también su propia conducta.

**Paso 5: *Sea flexible y esté dispuesto a probar diferentes estrategias.*** Permítase un tiempo adecuado para probar distintas opciones. Hay veces que dejar pasar el tiempo es la mejor estrategia.

**Paso 6: *Haga saber a todos aquellos que están relacionados con la situación,*** que Ud. está intentando hacer las cosas de la mejor forma posible. No lleve la carga Ud. solo. Pida ayuda, consejo, colaboración y

apoyo. La EH es una enfermedad multidisciplinar y multigeneracional. Haga uso de los amigos, miembros de la familia y profesionales para que le ayuden a hacer su vida y la del enfermo tan agradable como sea posible.

## **B. Métodos para una buena comunicación.**

### **Técnicas de comunicación**

- Sea dulce, tranquilo, espontáneo y sosegado.
- Haga uso del humor y de las bromas. Convencer a alguien para que se vaya a la cama o al baño es más fácil si se puede hacer de ello un juego. Use el contacto físico para mostrar su dedicación, aunque sus palabras no lo muestren o no sean entendidas. Hay personas que evitan el contacto físico pero a la mayoría les resulta satisfactorio y reconfortante.
- Empiece toda comunicación en un tono sociable. La confianza se establece más fácilmente si hay una armonía entre la tarea a realizar y el diálogo. Intente hablar unos minutos de deportes, actividades escolares, de la familia, de una película, de un animal doméstico o incluso del tiempo



- Mantenga el contacto visual y trate de situarse a la altura de los ojos del enfermo. Tenga toda su energía concentrada en la persona.
- Mantenga estable el volumen, la velocidad y el tono de su conversación. Hablar despacio y en un tono bajo hará la conversación más fácil de entender.
- Si ambos se sienten frustrados es mejor dejarlo estar y probarlo de nuevo más tarde. A veces un abrazo y cambiar de tema hará que ambos se sientan mejor. Otras veces puede que sea necesario que Ud. salga de la habitación y se relaje.
- No tire la toalla. Aunque la comunicación sea ya muy difícil se puede establecer un sistema de señales que permitan a la persona enferma seguir comunicándose aún sin hablar. Haga unas tarjetas con dibujos de objetos específicos de forma que el enfermo pueda señalarlos.

#### **Técnicas de escucha**

- Escuche con atención. No intente hacer dos cosas al mismo tiempo. El escuchar debe ser prioritario. Si no le entiende pida disculpas y dígame que lo repita. Repítale Ud. lo que ha oído de forma que el enfermo pueda saber qué parte de la conversación ha entendido y qué debe ser repetido de nuevo. Intente encontrar una palabra o frase que tenga sentido. Repita esta palabra o frase para ayudar a clarificar lo que se ha dicho.
- Responda al tono emocional de la conversación. Quizás no pueda entender lo que le está diciendo

pero quizás puede reconocer si se lo está diciendo en un tono enfadado o triste. El decir “parece que estás enfadado” muestra, por lo menos, que uno es consciente del estado de ánimo aunque no pueda descifrar las palabras.

- Recuerde que uno de los principales problemas causados por la EH es tener una pobre articulación. El enfermo no está actuando así a propósito y probablemente se sienta más frustrado que usted.

Su calma y paciencia ayudarán a crear una atmósfera de atención y cariño que animarán al enfermo a seguir intentándolo.

Elogie y anime todos los esfuerzos. Un simple “gracias” o “has hecho un buen trabajo” bastará.

### **Cree un centro de mensajes**

Para reducir la confusión y los enfrentamientos entre “él ha dicho” o “ella ha dicho”, establezca las rutinas, las citas y la lista de cosas a hacer por escrito. Sitúe en un lugar visible de la casa un “centro de mensajes” donde colocar la lista de las cosas a hacer. Cree esta lista con formato de calendario. La información debe ser sencilla y concisa, de fácil lectura dado que los movimientos de los ojos pueden hacer que la lectura sea difícil. De igual forma, la duración de la atención puede ser breve y una gran cantidad de información puede abrumar y producir confusión.

## **C. El Entorno**

### **Simplifique el entorno**

Mantenga el entorno tan sencillo como sea posible. Aparte cualquier distracción que pueda perturbar la tranquilidad del enfermo. Intente limitar el número de actividades de forma que se hagan de una en una. Procure, siempre que sea posible, que no haya demasiadas personas en la misma habitación y evite lugares muy concurridos y con mucho ruido. Retire los muebles que no sean necesarios. Demasiada luz, contrastes entre paredes y suelos y algunos colores, pueden afectar la conducta del enfermo y su nivel de funcionamiento. Por ejemplo, un nivel inadecuado de luminosidad puede afectar la concentración del enfermo mientras intenta comer. Algunos dibujos de las baldosas del suelo pueden parecer escalones y pueden causar incertidumbre al enfermo. ¡Evite el desorden auditivo y visual!

### **Establezca rutinas**

Establezca una rutina semanal con las actividades planificadas (por ejemplo ir al cine el lunes, pasear por el parque el miércoles, ir de compras el sábado) y también especifique las tareas de la casa (cambiar las sábanas el martes, lavar la ropa el jueves, regar las plantas el sábado). Esta rutina no debe ser modificada salvo que no haya otra opción. La rutina diaria es igualmente importante (por ej. levantarse a las 7, desayunar a las 8, ver la televisión a las 9, pasear a las 10, etc...)

### **Prepare los cambios**

Aunque mantener la rutina sea lo recomendable para los enfermos de EH, con el paso del tiempo los cambios serán inevitables. Por ejemplo, es posible que se tenga que cambiar el dormitorio del piso de arriba al de abajo para evitar subir las escaleras y evitar, al mismo tiempo, las caídas. Este cambio producirá nerviosismo en el enfermo así que prepare este paso y hágalo con toda la dulzura posible.

#### ***Trasladándose a una residencia: La historia de Elena***

Una familia debía enfrentarse a la resistencia de uno de sus miembros, Elena, para ser trasladada a una residencia. Para evitar la discusión introdujeron el tema poco a poco. Durante algunos meses la conversación pasó de “si tuvieras que ir a una residencia...” a “cuando vayas a la residencia...”, a “dentro de poco tendrás que ir a una residencia” a “elegir donde vas a vivir es una decisión importante y no queremos tomarla sin ti. He encontrado cuatro residencias y querría que las visitaras conmigo”.

El tema de vivir en una residencia se había hablado varias veces desde el comienzo de la enfermedad, así que no era una sorpresa. A pesar de ello, cuando llegó el momento, hubo cierto rechazo, pero Elena contó con el tiempo necesario para hacerse a la idea, a la vez que pudo escoger ella misma el establecimiento.

La preparación es importante: informe al enfermo del cambio a realizar y repítale la información varias veces. Esto le ayudará a adaptarse mentalmente antes de tener que adaptarse físicamente. Procure que los cambios sean de uno en uno. Por ejemplo, no cambie a la persona de habitación y compre muebles nuevos al mismo tiempo. Cuando se trate de un traslado a una residencia, asegúrese de llevarle a su nueva habitación fotos de la familia, sus objetos personales y cualquier cosa que le sea familiar.

Y por supuesto siempre que sea posible, el enfermo de Huntington debe participar de todo el proceso de selección del lugar donde debe vivir.

#### **D. El cuidado del cuidador.**

El cuidador tiene dos responsabilidades fundamentales.

- 1- Luchar por las necesidades de los enfermos de Huntington y ofrecerles cuidados.
- 2- Luchar por las necesidades de uno mismo y procurarles atención.

Ambos aspectos son esenciales y tienen la misma importancia.

Los cuidadores son personas que prestan su atención a la persona o personas con la EH. Pueden ser miembros de la familia, amigos, profesionales o voluntarios. Cuidar a una persona con EH es un reto tanto físico como mental.

Es importante prestar atención también a las necesidades de uno mismo y las limitaciones que uno

tiene, pues esto proporcionará salud y bienestar que repercutirá tanto en el enfermo como en el cuidador. Cuando el cuidador está enfermo, deprimido o excesivamente fatigado le es imposible atender con efectividad las necesidades del enfermo de Huntington. **A muchos les puede resultar difícil entender que el cuidado de uno mismo es una forma de atender a otra persona, pero, probablemente, este sea el aspecto más importante del hecho de cuidar a una persona enferma.**

*Receta para la supervivencia del cuidador*

- 1- Utilice la estrategia de equipo. Busque la ayuda de los demás. Cuantos más jugadores haya en el equipo, mejor. Ponga un anuncio en el boletín de su iglesia o en el periódico local. Puede encontrar algún voluntario para ayudarlo con la compra, a recoger las hojas del jardín o con cualquier otra cosa. Tome la iniciativa de asignar alguna tarea a miembros de la familia o a amigos. Enseguida se dará cuenta de quienes son buenos jugadores y quienes no. El que otros realicen tareas sencillas permitirá que Ud. posea más energía para desarrollar las tareas más complicadas.
  
- 2- Resérvese un tiempo para las actividades con las que disfruta. Haga de esto una prioridad. Algunos cuidadores disfrutaban con acudir a un club de fotografía, otros con asistir al teatro o a la ópera, y otros pueden preferir ir de compras, dar



paseos o encontrarse con los amigos. Haga que este tiempo libre forme parte de su rutina diaria.

- 3- Prevea una ayuda regular. Por ejemplo, que tía Teresa venga cada primer sábado de mes de 8 a 10 de la tarde, que un voluntario de la iglesia saque a pasear al enfermo cada lunes después de su trabajo, de 5 a 5,30, que su hijo se quede con el enfermo cada vez que Ud. tiene que acudir al grupo de ayuda mutua.
- 4- Muchas actividades no las realizará de la misma forma que acostumbraba a hacerlas, pero el hecho de que sean diferentes no significa que no sean tan agradables. Busque la forma de disfrutar de las viejas cosas. Busque la forma de disfrutar de unas vacaciones para Ud. y el enfermo, aun cuando éstas sean diferentes, pues las tradiciones familiares deben amoldarse y variar de acuerdo con el cambio de las necesidades de ambos.
- 5- Cambie su idea de lo que es un triunfo. El éxito depende de las aptitudes. Si Ud. cree que para que sea "bueno", un día (o una semana, o una visita, etc) debe desarrollarse de la misma forma con que lo hizo en el pasado, se sentirá contrariado y el enfermo de Huntington se sentirá frustrado al no ser capaz de conseguir lo que Ud. espera de él. Sin embargo, si modifica su idea de lo que es aceptable con el cambio de la situación, ambos serán más felices. Una comida

exitosa será, no la que se acabe en 30 minutos sino la que se finalice sin que haya habido incidentes. Un día perfecto no es el que no tenga frustraciones sino aquél en que haya habido comunicación, la solución de problemas o aquello que para Ud. sea importante.

- 6- Use el humor tanto como sea posible. Alquile películas de risa, lea revistas de humor y comparta las cosas positivas. No tenga miedo de reírse de sí mismo e incluso de la EH. Seguramente es el mejor tratamiento conocido para esta enfermedad en este momento.
- 7- Practique diferentes métodos de relajación – yoga, meditación, baños de espuma o simplemente dormir.

Cuando el enfermo vive en una residencia dese cuenta de que es fácil posponer las visitas. A veces el ambiente allí no es agradable. Puede traernos a la cabeza la idea de que nosotros también podemos acabar así y es algo que no nos gusta pensar. Hay personas que dicen “Odio las visitas porque todo lo que oigo son lamentos y problemas que no puedo resolver”. Sin embargo evitar las visitas supone también un malestar interno. Estructure las visitas y determine el tiempo que éstas durarán. Considere estas visitas como “cargar las pilas” del enfermo. Hay familias que encuentran la visita menos estresante si son dos las que la realizan al mismo tiempo en lugar de por separado, de forma que la conversación pueda ser más fluida. Lleve fotos, noticias

o videos de personas que son importantes para el enfermo. Háblele de lo que ocurre en casa y evite aquellos temas que puedan llevar a discusión. Planee con tiempo la duración de las visitas. Las visitas cortas, pero frecuentes, si es posible, funcionan mejor que las largas. ¡Señale en el calendario la fecha de la próxima visita y respétela!

## IV. Problemas de comportamiento más frecuentes en la EH

### A. Comunicación

Aunque hay varias causas que pueden crear un comportamiento difícil, la principal es la falta de comunicación. Es importante darse cuenta de que este problema no es único de la EH. Consejeros matrimoniales indican que la falta de comunicación es la causa principal del divorcio; algunos sociólogos creen que la falta de comunicación es la base de las tensiones internacionales, y posiblemente, de la guerra. Con el paso de los años, se han desarrollado varias estrategias para ayudar a las personas a comunicarse. Radio, TV, diarios, revistas, teléfonos, teléfonos móviles, busca personas, ordenadores, Internet, correo electrónico, fax, video y cintas de audio, todo esto ha sido creado y se usa para mejorar la comunicación. Así pues, incluso sin la EH, la falta de comunicación es un tema a tener en cuenta.

#### Definición

Para la comunicación, o intercambio de información de una persona a otra, hace falta una integración compleja de pensamientos, control muscular y respiración. La EH puede dañar estas tres funciones.

En la comunicación hay dos aspectos fundamentales:

\* **Obtener** la información (entender) y

\* **Sacar** la información (expresar)

### **Posibles causas de una mala comunicación.**

En una persona afectada de Huntington la comunicación puede ser una tarea difícil debido a que los aspectos fundamentales de la misma pueden estar dañados por la enfermedad. Las dificultades del lenguaje más importantes en los enfermos son:

- Hablar con claridad (articulación)
- Empezar a hablar (iniciación)
- Organizar lo que se va a decir
- Entender lo que se está diciendo

**Una pobre articulación** es uno de los síntomas principales de la EH. Muchas personas enfermas han sido acusadas de “beber más de la cuenta” debido a su habla poco clara. Uno de los “circuitos” que transmite información a través del núcleo caudado es el circuito motor –el que señala al cuerpo cómo debe mover un músculo específico y en qué momento concreto. Cuando el caudado está dañado no es capaz de regular la información motora que fluye de una parte a otra del cerebro. Una de las consecuencias que esto tiene es que algunos movimientos se convierten en fortuitos (esto se conoce como corea). Otra consecuencia es que el cerebro no es capaz de controlar los movimientos del cuerpo. Hablar requiere unos movimientos motores muy complejos tanto de la lengua como de la boca, un control de la respiración, etc... Sin el caudado para regular todos los aspectos del habla, ésta se vuelve desorganizada, irregular y sin el apoyo preciso de la respiración. Desgraciadamente esta dificultad del habla será la causa principal de que las personas dejen de comunicarse con

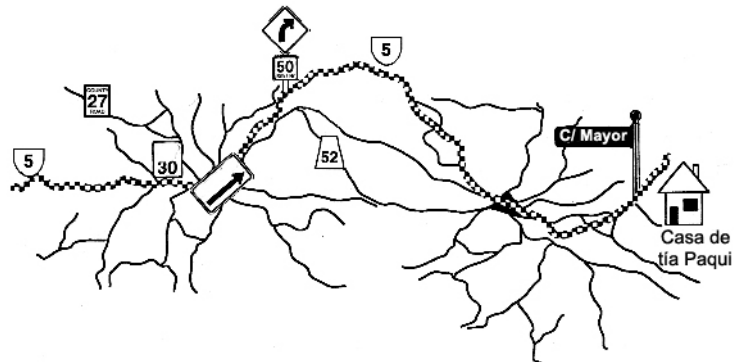
un enfermo de Huntington. No se sienten bien al no entender al enfermo y a menudo dejan de intentarlo.

**Iniciar** una conversación es también muy difícil debido a la lesión del núcleo caudado. La degeneración que ocurre en el caudado se debe a la muerte de ciertas neuronas específicas. Más abajo hay un dibujo de tres neuronas de este tipo. Fíjese en las dendritas que se ramifican desde el centro, o cuerpo de la neurona. Estas largas dendritas se usan para enviar información de una neurona a otra.



Cuando las neuronas se degeneran o mueren la información no puede pasar con facilidad a lo largo del circuito. Imagine que las dendritas de una neurona son carreteras de una red viaria. El núcleo sería una ciudad y las carreteras conducirían a pueblecitos cercanos. Preguntemos a este circuito neuronal como si le preguntáramos a un enfermo “¿Cómo se llega a casa de tía Paqui?” Lo normal es tomar la carretera 5 hasta Villanueva y entonces coger la carretera secundaria 22 hasta Villagarcía. En la calle Mayor de este pueblo vive tía Paqui. Empezamos el camino de la red viaria de la EH y nos encontramos con que la carretera 5 está cerrada por obras y la 22 está inundada debido a las lluvias pasadas y la calle Mayor está siendo asfaltada y no se podrá acceder a ella hasta la próxima semana.

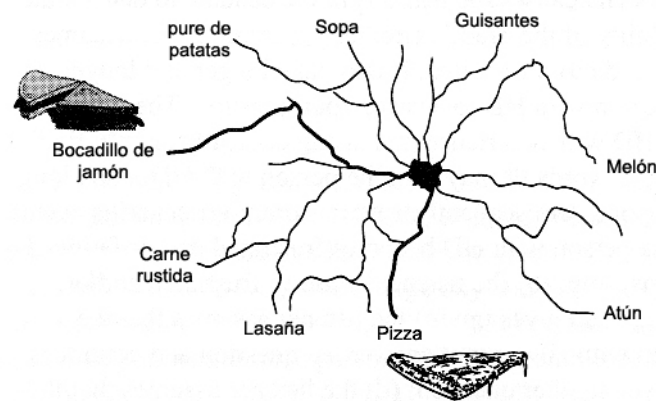
Hay que intentar encontrar otro camino para llegar a casa de tía Paqui. Es complicado y nos va a costar más tiempo llegar allí.



Como la EH causa una degeneración de las neuronas, la facilidad de los circuitos cerebrales de comunicarse entre ellos es cada vez menor. Puede costar cada vez más y más tiempo el que una persona enferma pueda responder a una pregunta. El enfermo tendrá mucha dificultad para encontrar las palabras precisas. Tardará más tiempo en responder. Y como consecuencia pueden ocurrir varias cosas: (a) el enfermo se siente frustrado y/o cansado y lo deja correr; (b) el interlocutor se siente frustrado y/o cansado y lo deja correr; (c) el interlocutor cree que el enfermo no puede contestar a la pregunta y cambia de tema; (d) el interlocutor cree que el enfermo no puede responder a la pregunta y toma él la decisión.

Vamos a ver una típica pregunta efectuada a un enfermo de Huntington: “¿qué quieres cenar?” Es fácil pensar que el enfermo ha perdido el gusto por las comidas y que no le preocupa en absoluto su dieta. La

degeneración de las neuronas produce tal retraso en la expresión de sus preferencias que una de las consecuencias que hemos mencionado ocurre (por ej. el enfermo o el interlocutor se rinde o éste último decide la respuesta). Pero la EH normalmente no borra las opiniones personales del individuo. Hay que modificar la forma de hacer las preguntas para poder tener una respuesta. Así pues, será más efectivo preguntar al enfermo “¿Quieres pizza o pavo?” Esta es una forma de ayudar a la comunicación de las neuronas. El cerebro oye la palabra pizza y unas neuronas específicas se activan y acceden más fácilmente a la información.



**Organizar** las ideas ayuda a los demás a entender lo que se quiere decir. A medida que el caudado se va deteriorando el acceso a ciertas partes del cerebro que ayudan a secuenciar, organizar, dar prioridad y delegar funciones (el lóbulo frontal, o “jefe”) se ve alterado (ver pag. 7). Sin el “jefe” para decir al cerebro qué información debe ir primero y cuál debe



esperar, el hilo de los pensamientos, y en consecuencia la conversación de los enfermos de Huntington, se convierte en confusa.

**Entender** la conversación puede también ser difícil si la clasificación de la información recibida está afectada por la EH. Y a veces los enfermos tienen dificultad para entender y actuar de acuerdo a la información recibida. Normalmente el enfermo entiende cada palabra por separado sin dificultad, pero no consigue organizar frases enteras y párrafos dado que el “jefe” se encuentra inaccesible. De la misma forma que es difícil organizar la información que sale del cerebro, también hay dificultad en la entrante cuando el caudado no puede regular la información para transmitirla al lóbulo frontal. Aunque el enfermo puede oír la información perfectamente, los componentes de ésta se entremezclan y confunden pues el caudado y el lóbulo frontal no pueden mantenerlos separados.

***Pepe no ayuda en las tareas de la casa:  
¿Perezoso o incapaz?***

Maria pidió a su hermano Pepe que le ayudara a limpiar la casa. Cinco minutos más tarde se lo encontró mirando la TV sin ningún trapo de polvo a la vista. Se enfadó mucho y le preguntó por qué no quería ayudarle con el trabajo de la casa.

La comprensión puede estar dañada por la EH. En el caso de Pepe, él tiene dificultades en hacer varias tareas al mismo tiempo (p.e. quitar el polvo a los muebles). Lo que parece una petición muy simple, el empezar y completar esa acción sin ayuda, puede convertirse en algo muy complicado para un enfermo de Huntington. Las instrucciones pueden ser muy complicadas o no estar suficientemente detalladas. A menudo no estimamos el grado de dificultad que una tarea puede tener. Algo que hacemos diariamente sin pensar, puede resultar muy complicado sin un jefe o cerebro organizador. Por ejemplo, el vestirse comporta varias fases (ver el tiempo que hace, tener en cuenta qué actividad se va a realizar, seleccionar las ropas, fijarse en los colores y dibujos y ver si quedan bien, comprobar que estén limpias y entonces organizar el orden en que deben ser puestos –los pantalones antes que los zapatos...)

En nuestro caso, Pepe no se opone a ayudar en la casa y posee las facultades físicas necesarias para poder quitar el polvo, pero no es capaz de organizar los pasos necesarios para hacerlo (ir al armario apropiado y coger el trapo, buscar el spray para los muebles en el armario inferior de la parte derecha de la cocina, volver a la sala de estar y quitar el polvo de la TV, de las sillas, de los cuadros, de los adornos, etc.)

Un retraso en la respuesta puede hacernos pensar que hay un problema en la comprensión. Por ejemplo, el Dr. Pérez pregunta al Sr. Fernández el nombre del actual presidente. No responde. Después de tres minutos y medio cuando el Dr. Pérez ya ha salido de la habitación, responde correctamente pero no a la

pregunta correcta: El Dr. García le acaba de preguntar qué tal se encuentra, a lo cual el Sr. Fernández responde “Aznar”. El Dr. García puede pensar que el Sr. Fernández es un demente si no valora todas las circunstancias. A la vez que el caudado se va deteriorando, la organización de la información que va y viene por el cerebro necesita más tiempo. Otra consecuencia puede ser una falta de respuesta o un arranque de mal genio debido, posiblemente, a demasiada información o a información que se presenta demasiado rápido.

### **Estrategias para afrontar la comunicación.**

Aunque no podemos parar el avance, podemos controlar las dificultades del habla relacionadas con la EH de forma que permita al enfermo mantener la comunicación tanto como sea posible. Es importante recordar que el proceso de la enfermedad puede durar 20 años o más. Mantener la comunicación desde el principio es esencial. Algunos profesionales han descrito la última fase del enfermo de Huntington como de “encarcelamiento”, al ser incapaces de comunicar sus necesidades más elementales o sus deseos, aunque sean conscientes de su entorno. Cuando el enfermo no puede controlar sus músculos o encontrar las palabras para expresar sus pensamientos, la situación se hace muy dolorosa para todos.

### **Sugerencias para la comunicación**

- De suficiente tiempo al enfermo para que pueda responder o expresarse. Recuerde que no es necesario que Ud. hable despacio o más alto,

dado que el enfermo generalmente lo entiende todo bien. Simplemente necesitan un poco más de tiempo para responder.

- Ofrézcale alguna pista que le ayude en su respuesta. Complete sus frases con las palabras que Ud. ve que están en la punta de su lengua pero vigile no le haga decir “aquello que no ha dicho”.
- Dele a escoger. En lugar de preguntar “¿Qué quieres para cenar?” dele a escoger algo específico como “¿Quieres lasaña o espaguetis?” o “¿Prefieres comida mexicana o japonesa?”
- Divida las instrucciones o las tareas en pequeñas etapas. Recuerde que la mayoría de nuestras actividades cotidianas son complejas.
- Si la persona está confundida, modifique lo que le está diciendo, hágalo más corto o más sencillo.
- Si Ud. hace una pregunta, hágalo de manera que pueda ser respondida con un “sí o un no” o con “esto o aquello”.
- No finja comprender. Si no le ha entendido dígame que lo repita.
- Pídale que le diga la primera letra de una palabra que Ud. no entiende o que la deletree
- Modifique la forma de pedir algo conforme avanza la enfermedad. Use palabras simples y frases cortas.
- Haga una representación de lo que está diciéndole o utilice ejemplos visuales.
- Tableros con el alfabeto, tarjetas con “SI” y “NO” u otros sistemas, se deben poner a disposición del

enfermo para que pueda contar con un medio sencillo de comunicación.

- Cuando la persona con la EH pierde la facultad de comunicarse verbalmente, no deje de hablarle, pues sólo conseguirá intensificar su sentimiento de aislamiento.
- Acuda a un logopeda.

## **B. Memoria**

### **Definición**

La memoria es la capacidad de aprender y de recordar lo aprendido. Los principales problemas de memoria en enfermos de Huntington son los siguientes:

1) Disminución de la capacidad de aprender cosas nuevas.

2) Disminución de la capacidad de recordar aquello que uno ya conoce.

### **Posibles causas**

1) *Disminución de la capacidad de aprender cosas nuevas.* Esto se debe seguramente, a la interrupción del circuito que une el lóbulo frontal con el caudado. Como no funcionan correctamente, el poder organizar y secuenciar la información a aprender se vuelve muy difícil. Cuando la información no está bien organizada, el retenerla y recordarla es muy complicado.

Por ejemplo, intente aprender esta lista de palabras: *pantalones, camisa, calcetines, melocotón, cereza, manzana, martillo, llave inglesa, alicates, tambor, flauta y trompeta.*

Ahora intente aprender esta otra lista: *ordenador, pasta de dientes, caballo, mantequilla, camión, campo, brazo, pelota, café, lápiz, pajita y tío.*

Es mucho más fácil aprender la primera lista dado que se pueden agrupar las palabras por categorías (ropas, frutas, herramientas, instrumentos musicales) y se pueden organizar los objetos similares como si se tratara de un conjunto y así recordar las cuatro categorías en lugar de las 12 palabras.



Aprender puede convertirse en algo cada vez más difícil debido a que el caudado está dañado y eso hace complicado el poder “dividir la atención”. Este tipo de atención es la que usamos para poder atender a varias cosas a la vez. Por ejemplo, acostumbramos a conducir y a escuchar la radio al mismo tiempo, o hablamos por teléfono y miramos la TV, o preparamos la comida mientras hablamos. Cuando el caudado ya no es capaz de “filtrar” o regular la información que circula por el cerebro, es imposible usar esa atención dividida porque toda la información intenta ir por el mismo circuito al mismo tiempo y éste se sobrecarga.

2) *Disminución de la capacidad de recordar aquello que uno ya conoce.* A menudo parece que el enfermo tiene dificultad para recordar las cosas y esto se debe a que la EH desestabiliza el mecanismo de búsqueda de la palabra deseada. Por ejemplo, cuando le preguntas a Katy qué ha comido para desayunar, es posible que no responda. Es una mala interpretación pensar que Katy no recuerda lo que ha comido. Si por el contrario se le pregunta si ha comido cereales o pancakes ella puede escoger lo que es correcto y contestar acertadamente. Como ya se ha dicho en la sección anterior sobre la comunicación, la EH puede limitar la capacidad para encontrar la palabra correcta. Cuando se le ofrece al enfermo algo para que pueda escoger o reconocer (más que recordar) la palabra necesaria acude a su mente y puede funcionar con normalidad.

## Comparación entre EH y Alzheimer

La siguiente tabla compara algunos problemas de las personas afectadas por la EH con los que están afectados por Alzheimer. Es muy importante diferenciar entre **aprender** y **recordar**. Normalmente, personas con “verdaderos” problemas de memoria tienen dificultad con esto último, es decir, con recordar. Por ejemplo, los enfermos de Alzheimer tienen serios problemas para recordar algo que aprendieron. Esta comparación no intenta señalar los puntos comunes entre estas dos enfermedades que a menudo se incluyen en el grupo de “demencias”. Mas bien, la tabla muestra las numerosas diferencias entre estas dos patologías. Nuestros conocimientos sobre la EH nos muestran que no se trata de una pérdida de la memoria y por lo tanto será erróneo considerarla como una demencia.

<b>Capacidad</b>	<b>Enfermedad de Huntington</b>	<b>Enfermedad de Alzheimer</b>
<i>Velocidad de tratamiento</i>	Lenta pero precisa	Lenta, a menudo imprecisa
<i>Palabra</i>	Mal articulada y lenta pero exacta	Normal en claridad y velocidad; a menudo incorrecta
<i>Aprendizaje</i>	Desorganizado y lento, pero puede aprender	Olvido rápido, almacenamiento de la información defectuoso
<i>Revocación espontánea</i>	Dañada: no puede encontrar la palabra precisa; puede reconocerla entre varias, las pistas son útiles.	Dañada: almacenaje de la información defectuoso; no puede reconocer, las pistas no ayudan
<i>Memoria motora</i>	Dañada: no puede aprender o recordar memorias motoras	Intacta: puede aprender y retener funciones motoras



## **C. Funciones de dirección**

### **Definición**

Las funciones de dirección son esenciales para nuestra capacidad de cuidar de nosotros mismos así como para ocuparnos de nuestro trabajo, casa, y familia. Estas funciones se reparten en cuatro categorías: organización, auto-control, atención y resolución de problemas, pero incluyen una larga lista de aptitudes: planificación, organización del pensamiento, secuenciación, escoger lo prioritario, continuar lo empezado, toma de decisiones, control de los sentimientos, criterio, creatividad (por ej. tener nuevas ideas, encontrar soluciones para los problemas cotidianos, etc.), atención, concentración y pensamiento abstracto.

### **Causas posibles**

Se considera al lóbulo frontal como el “jefe” del cerebro y el responsable de las funciones de dirección. Cuando el lóbulo frontal o sus conexiones con el caudado están dañadas, cualquier tarea sencilla que hacemos sin darnos cuenta, se convierte en difícil y decepcionante.

Antes de seguir con algunos de los comportamientos que pueden cambiar debido a las desconexiones del lóbulo frontal, será útil revisar las funciones y los circuitos del cerebro. Recordemos que un circuito es un camino por el cual la información viaja en el cerebro. Los circuitos del cerebro funcionan como otros circuitos a los que estamos acostumbrados en nuestra vida diaria (ver pags 10 a 17)

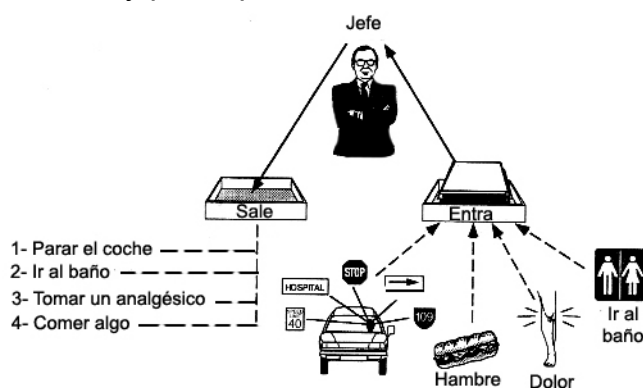
### ***Empezar una actividad: El problema de Elsa***

Elsa no tenía un problema de apatía. Seguía disfrutando con muchas cosas y amaba la vida. Sin embargo, se sentía muy mal por no poder realizar ciertas actividades que hacía anteriormente. Tenía la impresión de estar en casa sin servir para nada, todo el día sentada en un sillón y sólo levantándose para ir al baño. Después de explicar lo que sentía a su familia, se llegó al acuerdo de que la familia trataría a Elsa como si se tratara de su empleada y le pedirían que realizara ciertas actividades. Esta estrategia funcionó muy bien. Elsa se convirtió en una buena “seguidora” y disfrutaba de todas las actividades que su familia le hacía realizar o participar. Tras seis semanas, sin embargo, se vio claramente que la familia no podía seguir dirigiendo y controlando todas las actividades de Elsa. Era una familia pequeña y además todos sus miembros tenían ocupaciones como el trabajo o el colegio. Empezaron a cansarse y poco a poco fueron abandonando el encargo. Un día, su hija volvió a casa con un cachorro que había encontrado abandonado en la escuela. A pesar de las protestas de la familia, Elsa decidió adoptarlo. Al poco tiempo la familia se dio cuenta de que el cachorro se había convertido en el “jefe”. Él marcaba la hora de jugar, de dormir, de comer, de salir a paseo, etc... ¡Elsa dejó de estar inactiva!

## \* Apatía y disminución de la capacidad de iniciar actividades

### Definición

La apatía es parecida a la falta de atención, a la indiferencia y al sopor. Aparece cuando los enfermos de Huntington parece que dejan de preocuparse por aquello que antes les interesaba enormemente. Una falta de iniciativa acompaña normalmente a la apatía. La capacidad de empezar o tomar la iniciativa de una conducta, de una conversación o de una actividad es algo muy complejo y con frecuencia está alterado en personas con distintos tipos de disfunciones cerebrales, incluyendo traumatismos medios, Parkinson, esclerosis múltiple, ictus y por supuesto la EH.



### Posibles causas

Los circuitos en las secciones medias e inferiores del lóbulo frontal están muy bien conectados con el sistema límbico o "lóbulo emocional" del cerebro. La degeneración del caudado puede provocar el mal funcionamiento de estos circuitos, provocando que el

lóbulo frontal, es decir el “jefe”, se desconecte de los “sentimientos” del cerebro.

Tener la EH comporta tristeza y esto es normal y frecuente pero a veces esta tristeza puede ser una señal de aviso de un problema más serio llamado depresión. A menudo cuando una persona sufre depresión pierde energía e interés por los diferentes aspectos de la vida.

### **Estrategias para afrontar la apatía**

- No interprete la falta de iniciativa o de actividad como “pereza”. Eduque a los miembros de la familia y a los amigos sobre la incapacidad de empezar una acción y pídales que animen al enfermo a participar en las actividades. Dirija amablemente las actividades pero respetando un “no”.
- Haga uso de los calendarios y de la rutina como hemos sugerido anteriormente (páginas 17, 37 y 38)

### **\* Organización**

#### **Definición**

Las dificultades para planear, organizar las ideas, secuenciar los mensajes y establecer prioridades pueden afectar diferentes acciones, tales como seguir los pasos de una receta, completar la lista de tareas de la casa, rellenar un impreso para la seguridad social u organizar una cena. Estas mismas dificultades afectan a la resolución de problemas y al pensamiento lógico (razonamiento deductivo). Cuando el cerebro no puede secuenciar pequeños fragmentos de información,

algunos aspectos de las funciones intelectuales, sociales y de la personalidad, se encuentran afectadas.

### **Ejemplo**

Cosas que se hacían en un par de horas, ahora se necesita todo el día para hacerlas y a lo mejor ni tan siquiera se hacen completamente. Los problemas de este supuesto podrían ser como sigue: lo que se tenía que hacer no se apuntó en un papel y quedan cosas pendientes; no se organizó de forma lógica y eficaz, por ej. por orden de distancia a la casa; se olvidaron los documentos necesarios así que hubo que volver a casa a recogerlos....

### **Estrategias para contrarrestar la falta de organización:**

#### **Sugerencias para la planificación**

- Haga una lista que ayude a organizar las tareas que hay que hacer, en el orden preciso para realizarlas.
- Señale cada paso de la actividad.
- Establezca una rutina pues ayudará a la persona enferma a empezar o continuar una actividad sin ayuda.

### **Estrategias para contrarrestar la falta de decisión**

- Ofrezca opciones pero no muchas al mismo tiempo.
- Evite conflictos de poder.
- Evite las preguntas abiertas (tipo ¿qué quieres para comer?)
- Use frase cortas y sencillas.

## **Control de impulsos**

### **Definición**

El mal funcionamiento del núcleo caudado y del lóbulo frontal del cerebro puede llevar a un mal control o regulación de las emociones e impulsos. A esto se le llama desinhibición (anulación de las represiones) o impulsividad. La falta de control sobre los impulsos puede ser la causa de que algunas personas enfermas de EH pierdan la calma fácilmente, empiecen a beber con exceso o tengan relaciones sexuales inapropiadas. También, la desinhibición puede contribuir a realizar conductas ilegales como robar. Generalmente la desinhibición se traduce como un problema para controlar los deseos súbitos de hacer o decir algo que viene a la cabeza, aún cuando esto sea vejatorio, recurrente o social o sexualmente inadecuado.

### **Causas posibles**

Un ambiente habitual o familiar caótico o sin una rutina bien establecida puede contribuir a respuestas exageradas. Entornos sin rutina (por ejemplo, comidas a diferentes horas cada día, actividades que no se planean sino que surgen sin más) pueden provocar gran confusión y ansiedad, que a su vez pueden conducir a mayor número de problemas de conducta y arranques de mal genio. Sentimientos moderados de confusión, preocupación, frustración, irritabilidad o ansiedad pueden ser expresados de forma más fuerte, como cólera, furia o miedo.

El daño que sufre el núcleo caudado o los circuitos que lo conectan con el lóbulo frontal puede desencadenar comportamientos impulsivos, no controlados. Una de las principales funciones del caudado es regular o controlar la información del resto del cerebro. Cuando el caudado está dañado por la enfermedad, los mecanismos de regulación cerebral no funcionan. Sin el caudado, el cerebro no puede controlar la intensidad del movimiento, de los sentimientos o del pensamiento que se precisa para cada situación.

### **Ejemplos**

“Le arrestaron por robar unos vaqueros delante del vendedor”.

“Cogió una rabieta porque su familia prefirió ir al Burger King en lugar de al McDonalds”.

“Pide a mujeres que acaba de conocer si quieren acostarse con él”.

“Se ha gastado la mitad del sueldo en una TV”.

“Amenazó a nuestros vecinos con avisar a la policía si no bajaban el volumen de la música”.

### **Estrategias para afrontar la impulsividad**

- Recuerde que aunque lo que haya dicho sea injurioso o vergonzoso, normalmente el enfermo no lo ha dicho intencionadamente.
- El enfermo puede tener remordimientos posteriormente. Sea sensible a su esfuerzo de pedir disculpas.
- Es posible que su actitud sea una respuesta a algo que necesita su atención. Valórela antes de

estar seguro que no es más que un arranque de cólera.

- Dado que los enfermos de Huntington no pueden controlar sus respuestas, una rutina y un horario diario pueden reducir la confusión, el miedo y en consecuencia los arrebatos emocionales.
- Hay medicación que puede ayudar tanto para la ira como para los comportamientos sexuales inapropiados. Hable con su neurólogo o psiquiatra.
- Haga entender al enfermo que el gritar no es la mejor forma de llamar su atención y ofrézcale otros métodos para ello.
- Mantenga la calma y el control. Esto le ayudará a ser capaz de pensar y no reaccionar impulsivamente. Actuando así reducirá las posibilidades de reforzar este comportamiento para llamar su atención. Además, mantenerse en calma ayudará al enfermo a calmarse o por lo menos a no enfurecerse más. Trate de no sentirse afectado. Es la EH la que está hablando, no su ser querido. No canse al enfermo recordándole el tema una vez que éste haya pasado. No servirá de nada. Recuerde que esta falta de control no es voluntaria.
- Muéstrelle que Ud. entiende sus sentimientos: “Me doy cuenta de que estás enfadado; sé que estás frustrado”

**\* Frustración, irritabilidad, enfado, ataques de cólera.**

La frustración, la irritabilidad, los enfados y los ataques de cólera son comportamientos que nosotros



experimentamos alguna vez en nuestras vidas tanto si tenemos la EH como si no. Estas conductas se incrementan cuando una persona está afectada por la EH debido al deterioro del núcleo caudado. Las conductas agresivas pueden ser especialmente preocupantes para la familia pues provocan miedo y tensión ya sea en casa o en la residencia. La irritabilidad se manifiesta de diferentes maneras. La intensidad y la duración de las reacciones puede ser a veces desproporcionada o acentuada con episodios realmente explosivos.

### **Ejemplos**

“Cuando tengo problemas para entender lo que dice, enseguida se enfada y algunas veces se muestra violento. Creo que piensa que sus acciones expresan mejor sus sentimientos que las palabras”.

“Insiste en llevar ella misma sus cuentas pero no puede hacerlo de forma correcta. Cuando intento ayudarla se enfada conmigo.”

“Cuando intento hacer alguna cosa nueva se irrita y no quiere participar.”

“Le pedí que se vistiera para ir al centro recreativo. Me contestó que no, así que yo insistí: “Vamos, tienes que vestirte” y entonces me abofeteó”.

“Siempre dejo mi cuenco con helado en la sala cuando me voy a dormir. Por la mañana cuando ella lo encuentra, normalmente me decía que debiera haberlo llevado a la cocina y haberlo lavado. Actualmente pierde completamente el control y se pone a gritar por esa tontería. Es increíble.”

### **Causas posibles**

- Los sentimientos de frustración y de cólera y sus consiguientes reacciones son casi siempre debidas a situaciones reales y legítimas pero la respuesta a estas situaciones es descontrolada dado que el cerebro ha perdido el control.
- La frustración y la irritabilidad pueden ser el resultado de la pérdida de capacidades físicas, cognitivas o emocionales. Las causas subyacentes que provocan estos comportamientos incluyen el hambre, el dolor, la incapacidad de comunicarse, la frustración resultante de la disminución de sus propias capacidades, la preocupación, la dificultad con las relaciones interpersonales y en especial los pequeños cambios en la rutina. Normalmente la ira es un sentimiento que enmascara otro. Es habitual que cuando un individuo siente ira haya escondido un sentimiento de decepción, aflicción, agravio, frustración o ansiedad.
- La frustración, la irritabilidad, la ira y los ataques de rabia son la respuesta a un sentir, pero en la EH y debido a la pérdida de control por parte del caudado, estas reacciones son exageradas.

### **Estrategias para afrontar la frustración**

- Es muy importante conocer las capacidades del enfermo, o mejor, sus incapacidades, con el fin de permitirle ser tan independiente como sea posible, incluso asumiendo ciertos riesgos pero sin que se encuentre constantemente con fracasos. Considere un “término medio” de

responsabilidades. Un adulto, que no está viviendo en una institución, debe tener alguna responsabilidad. Busque tareas adecuadas (ocuparse de las plantas, limpiar una pequeña zona) pero sin sobrecargarlo (quitar todas las hierbas del jardín, limpiar toda la casa). Hay que prestar atención a las señales, verbales o no, que nos indican si el enfermo está preocupado o necesita alguna cosa, de forma que no llegue al punto de montar un alboroto para llamar la atención.

- Hay que conocer a la persona y ser sensible a sus necesidades para poder anticipar ciertas situaciones y evitar la frustración. Es posible identificar situaciones que precipitan la frustración y así poder evitarlas u ofrecer actividades que le distraigan.
- A menudo las personas extremadamente competentes necesitan delegar ciertas responsabilidades marginales. Por ejemplo un cuidador animó a su mujer a que pidiera a otra persona que se encargara de las llamadas a una asociación de caridad, asegurándole que podría asistir a todas las reuniones que quisiera.

### **Estrategias para afrontar la irritabilidad**

- Reestructure las interacciones, las responsabilidades y las expectativas del enfermo. Esta reestructuración se deberá hacer cada vez que una actividad le resulte difícil de realizar.
- Los familiares y cuidadores deben aprender a responder diplomáticamente, dándose cuenta de

que la irritabilidad del enfermo es un síntoma. Se deben evitar los enfrentamientos y los ultimátums excepto si se trata de algo crucial. El ambiente debe ser todo lo tranquilo y estructurado posible.

- Además de la ayuda de los médicos, los grupos de ayuda a las familias y a los cuidadores tienen un valor inestimable tanto por la ayuda emocional como por poder compartir estrategias que otros han encontrado efectivas.

### **Estrategias para afrontar los ataques de rabia**

- Aleje al enfermo de la fuente de su enfado.
- Intente identificar las circunstancias que desencadenan un ataque de rabia y entonces podrá evitarlo.
- Evalúe lo que Ud. espera del enfermo. Puede ser que un miembro de la familia sea incapaz o no quiera aceptar las nuevas limitaciones del enfermo de Huntington. De ahí la necesidad de reestructurar las interacciones, las expectativas y las responsabilidades.
- Hay que evitar los enfrentamientos y los ultimátums.
- El entorno debe ser lo más tranquilo y estructurado posible. Los enfermos de Huntington acostumbran a volverse mentalmente inflexibles y la estabilidad les produce seguridad. Establezca rutinas diarias y procure romperlas lo menos posible.
- Hay tratamientos farmacológicos que pueden controlar la irritabilidad. Es importante consultar con un médico que tenga conocimientos de la EH.

- La EH por sí misma no hace que un individuo se vuelva peligroso pero la pérdida del control normal de los impulsos puede producir situaciones peligrosas. La familia debe ofrecer un entorno seguro para evitar situaciones de peligro. Evite que haya armas en la casa y tenga a mano el teléfono de urgencias.

## **Negación e inconsciencia**

### **Definición**

La negación es muy común en los enfermos de Huntington. Hay dos razones, por lo menos, para que aparezca la negación en la EH.

Generalmente se considera la negación como una incapacidad psicológica para afrontar circunstancias angustiosas. Este tipo de negación se manifiesta a veces ante la pérdida de un ser querido (se niega que se ha ido y no volverá), de una enfermedad en fase terminal, de una enfermedad grave o de una herida (p.e. la negación de un diagnóstico de cáncer o de EH)

Este tipo de negación, sin embargo, normalmente disminuye con el paso del tiempo a medida que el individuo se enfrenta a la realidad. Por el contrario las personas con EH a menudo carecen de la comprensión y de la conciencia de sí mismos. Son incapaces de tomar conciencia de su propia invalidez y de valorar su propio comportamiento. A este tipo de negación se le llama negación orgánica y puede durar toda la vida. Dado que generalmente se supone que la negación está bajo el control del individuo, este término no se puede aplicar en los enfermos de Huntington que sufren este tipo de

negación orgánica. Por eso recomendamos usar el término “inconsciencia” para describir este comportamiento en la EH.

La inconsciencia juega un papel importante en el comportamiento irracional y difícil. Al principio, la inconsciencia es beneficiosa porque mantiene al individuo motivado para intentar cosas y no se considera “afectado” o “disminuido”. De igual forma la inconsciencia es un mecanismo eficaz contra la depresión. De todas formas esto puede provocar enfados que producen iras importantes pues el enfermo de Huntington puede que no entienda por qué no puede volver al trabajo o vivir de forma independiente. Los enfermos de Huntington pueden sentir que se les aparta injustificadamente de ciertas actividades como conducir, trabajar, cuidar a los niños, etc. Es fácil oír a un enfermo enumerar una larga lista de personas a quienes atribuye la culpa de la prohibición de volver al trabajo, de conducir, viajar o de vivir solo.

Esta inconsciencia puede volverse peligrosa si el enfermo sigue insistiendo en sus tentativas de hacer cosas por sí mismo y éstas no son seguras. Normalmente se considera que estas personas tienen poco juicio pues no son conscientes de las limitaciones que les impone la enfermedad.

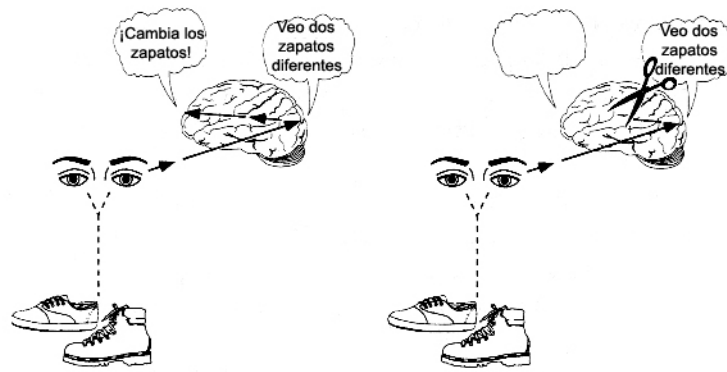
La inconsciencia no constituye únicamente un problema para el enfermo sino también para los profesionales, los amigos y familiares. Hay algunas familias y médicos que retrasan dar el diagnóstico al enfermo por miedo a que no pueda soportar la noticia. Hay quien interpreta esta inconsciencia como un signo de que el individuo “no quiere saber” o “se deprimirá si lo

sabe”. Sin embargo no hay ninguna evidencia que sugiera que hablar sobre la EH con una persona con inconsciencia provoque consecuencias negativas.

### **Causas posibles**

- Daño en los circuitos que conectan el caudado y los lóbulos frontal y parietal.
- Respuesta psicológicamente normal a una situación abrumadora.
- El circuito que transmite la información de otros centros del cerebro a los lóbulos frontales (donde se considera que se inician las acciones apropiadas) está interrumpido por la degeneración del caudado debido a la EH.

Resumiendo, aunque el enfermo de Huntington puede todavía ser capaz de ver y oír adecuadamente, la información que ve u oye no se transmite al “jefe” o “mandamás” del cerebro. Veamos este ejemplo. Los ojos ven que la persona tiene dos zapatos diferentes y la información visual se envía al córtex occipital, donde hay células que leen la forma, el color y el movimiento. Esta información viaja entonces hacia el lóbulo frontal donde el “jefe” dará la orden al “controlador de movimientos” de cambiar los zapatos. Sin embargo, cuando una persona tiene EH, las células del caudado están dañadas y la información no encuentra el camino para llegar hasta el lóbulo frontal.



### Ejemplos

Pedro sigue diciendo que seguirá viviendo con su mujer y que se ocupará de ella, aunque ella haya pedido el divorcio.

Juan sólo se lava y se afeita cuando se le dice. No se da cuenta de su olor o de su falta de higiene.

María no quiere ir al médico porque “yo no estoy enferma, a mi no me pasa nada”.

Esteban no dice nunca que tiene EH.

Cuando se le pregunta, Elisa dice que ella no ha cambiado ni en su forma de andar ni de hablar y que no tiene movimientos incontrolables aunque su corea es severo y tiene grandes dificultades para que se le entienda.

Clara se da cuenta de que su habla y su coordinación no son lo que eran pero dice que es debido al pequeño accidente que tuvo hace un par de años.

Rosa no se queja nunca. Niega que necesite ayuda en la casa aunque sus brazos y piernas estén



lentos de pequeñas heridas. (Muchos enfermos no se dan cuenta del peligro de caídas que hay por ejemplo en la ducha. No esperen que sean ellos quienes hablen de estos temas).

### **Estrategias para afrontar la inconsciencia**

- No hay formas sencillas de afrontar esta dificultad. A veces se requiere el ingenio del cuidador para que el enfermo coopere.
- Acepte esta “inconsciencia” de la enfermedad como un componente de la misma que no se puede tratar. Es frecuente que el enfermo de Huntington no cambie o acepte su postura respecto a la enfermedad. No espere que aparezca esta toma de conciencia, es posible que no lo haga nunca.
- Evite interpretar la falta de conformidad a los tratamientos o a los cuidados como algo intencionado. Puede ser útil establecer un sistema de recompensas para motivar al enfermo a seguir un tratamiento. Estas recompensas (comidas, actividades, etc.) deben ser cosas que le gusten al enfermo y no simplemente cosas que el cuidador escoja arbitrariamente.
- Puede ser que el enfermo hable sobre sus problemas pero sin admitir que tiene EH. En este caso, intente resolver los problemas y evite etiquetarlos como EH.
- Un acuerdo formal por escrito, explicando sus expectativas aumentará las probabilidades de éxito y hará que los objetivos sean realistas sin

necesitar, por otro lado, que el enfermo reconozca la enfermedad.

- El asesoramiento psicológico puede ayudar a alguien con EH a aceptar el diagnóstico pero no le ayudará a comprender que sus reacciones son exageradas.

## **Repetición y perseverancia**

### **Definición**

Un enfermo de Huntington puede ser muy perseverante o quedarse fijado a una idea o a una actividad. Pueden mostrar una actitud rígida y ser incapaces de cambiar una idea o una actividad o de modificar su rutina. Mientras que los trastornos obsesivo-compulsivos (TOC) no son frecuentes en la EH sí se ven comportamientos asociados a este trastorno. Los enfermos con Huntington pueden manifestar síntomas de TOC como ideas obsesivas que hacen que la persona insista en obtener por ejemplo cigarrillos, café, comer o usar el baño. Se pueden enojar mucho si se ignora o se niega su demanda.

### **Causas Posibles**

- Daño del lóbulo frontal y de sus circuitos.
- Las necesidades auténticas de la persona no se satisfacen y en consecuencia las repite esperando que se le entienda.

### **Ejemplos**

“Si le dejara, fumaría un cigarrillo tras otro”.

“No deja de repetirme que quiere tener su propio apartamento y empezar un negocio”.

“Le preocupa cómo pagará el coche y ni siquiera tiene ya carné de conducir”.

“Utiliza siempre expresiones tales como “cariño”, “amor mío”, incluso en situaciones donde no es apropiado.

### **Estrategias para afrontar la Repetición**

- Intentar alterar esta conducta es algo muy difícil. Los razonamientos sirven de muy poco pero dar seguridad al enfermo y mostrarle formas alternativas para poder expresar sus sentimientos puede ser una forma efectiva de reducir su frustración a la vez que la del cuidador.
- Distraer al enfermo. Hágale que practique sus actividades favoritas o dele alguna comida que le guste. Estas cosas pueden desviar la atención del enfermo de su obsesión. También el humor puede ser útil en estos casos.
- Explíquelo que ya se ha hablado de ese asunto. Si no se ha llegado a un acuerdo hágale saber que Ud. está intentado resolver la situación.
- Algunas obsesiones son incurables. Intente discutir lo menos posible sobre ello.
- A veces una experiencia de la vida cotidiana puede poner fin a la repetición. Por ejemplo, ayude a la persona que quiere conducir, pero que está realmente incapacitada para ello, a que pase el examen correspondiente y así será la autoridad competente quien se enfrentará a la decisión. En ocasiones el médico puede convertirse en ese

“niño malo” y limitar esas actividades que Ud. no consigue. De esta forma Ud. puede seguir manteniendo una buena relación con el enfermo de Huntington.

## **D. Depresión**

La depresión es un problema muy frecuente en los enfermos de Huntington. Hay dos motivos para ello.

Primero la tristeza es algo normal y comprensible tras el diagnóstico o como consecuencia de los síntomas de la EH. La enfermedad progresivamente altera el papel del enfermo en la familia, en el trabajo y en la sociedad. Por ejemplo, el papel del enfermo puede cambiar a nivel familiar de ser el sostén económico y jefe del grupo familiar a ser una persona dependiente que requiere supervisión para todo.

Segundo, los cambios cerebrales que ocurren en la EH pueden alterar los neurotransmisores, o sustancias químicas que regulan los estados de ánimo. Así personas de naturaleza optimista y feliz pueden experimentar una severa depresión debido a los cambios cerebrales producidos por la EH.

### **Definición**

Muchos síntomas de la EH se parecen a los de la depresión y pueden camuflarla. Entre ellos está la pérdida de memoria, la apatía, la pérdida de peso y los problemas de sueño. Es difícil juzgar si los síntomas son debidos a una depresión, a la EH o a una combinación de ambas. En Estados Unidos, la tasa de suicidios en personas con síntomas de la EH es 7 veces más alta que

la media nacional. Por lo tanto no dude en consultar con su médico si cree que el enfermo puede estar sufriendo una depresión.

### **Signos de depresión**

Si Ud. ve dos o más de estos síntomas, diariamente y durante un período de dos semanas, es conveniente que lo consulte con su médico:

- Dormir durante todo el día, o dormir muy poco.
- Descenso de la capacidad de encontrar placer o interés en una actividad habitual.
- Ánimo deprimido la mayor parte del día y casi cada día.
- Disminución o aumento significativo en el apetito o en el peso.
- Cansancio o pérdida de energía casi cada día.
- Inquietud o movimientos lentos.
- Sentimientos de ser un inútil.
- Disminución en la capacidad de pensar, de concentrarse o de tomar decisiones.
- Pensamientos recurrentes de muerte o de suicidio.

### **Factores de riesgo de suicidio**

- Estado de ánimo deprimido.
- Aumento del estrés diario o miedo a acontecimientos estresantes.
- Alejarse de las actividades. Deseo de estar solo.
- Hablar de “acabar”, “no poder más” o de la muerte.
- Hablar de hacer planes o buscar activamente una actividad.

- “Poner la vida en orden” diciendo adiós (aunque los signos no sean tan evidentes).

### **Prevención del suicidio**

Si piensa que su ser querido puede cometer suicidio:

- ¡Háblele de ello!
- Pida a su médico que le consiga una visita con un especialista en salud mental.
- Manténgase en contacto con el médico para evaluar periódicamente los cambios en el estado de ánimo.
- Saque de la casa todo aquello que pueda representar un arma; revólveres, balas, cuerdas, medicinas, etc.
- Guarde los disolventes y otros productos de limpieza en un armario cerrado con llave.
- Tenga junto al teléfono los números de urgencias.
- Establezca un acuerdo con el enfermo que le permita saber si empieza a encontrarse mal.
- Procure que esté siempre vigilado.

Muchos enfermos crónicos esconden múltiples frascos de medicinas “para el caso de que lo necesite”, ya sea en la casa, en el apartamento o en la habitación. Puede ser bueno efectuar una inspección discreta de vez en cuando, mientras el enfermo no está presente. No se trata únicamente del peligro del suicidio sino también de una decisión de este tipo “hoy no me encuentro muy bien, voy a tomarme algunas de estas píldoras”.

## **E. Ansiedad**

### **Definición**

Es normal que una persona que tiene una enfermedad crónica atraviese períodos de ansiedad y de preocupación sobre su futuro. Sin embargo puede ser que estos síntomas sean tan severos que se conviertan en un auténtico problema. La ansiedad se puede presentar de varias formas, como nerviosismo general, inquietud, pensamientos repetitivos sobre temas problemáticos, temblores, respiración superficial, sudoración, frecuencia cardíaca elevada, miedo o pánico. Generalmente la ansiedad se agrava cuando una persona se encuentra en una situación nueva o en situaciones en las que no cree poseer las cualidades necesarias para poder afrontarla. A menudo la ansiedad se asocia con la depresión. Muchos enfermos de Huntington se dan cuenta de que se preocupan mucho más que antes. Incluso con cosas triviales aparece un exceso de preocupación. Por ejemplo algunos enfermos han explicado que el día anterior a la visita están especialmente ansiosos.

Cuando los síntomas de ansiedad se agravan se pueden presentar otros problemas relacionados como el trastorno de pánico o el trastorno obsesivo-compulsivo. El trastorno de pánico se caracteriza por una aparición aguda de ansiedad y de sentimientos de terror acompañados de pulso rápido, sudoración, hiperventilación, entumecimiento y hormigueo de las extremidades y aturdimiento. Los síntomas duran normalmente unos 15 minutos pero la ansiedad residual persiste. El trastorno obsesivo-compulsivo se caracteriza

por pensamientos o impulsos recurrentes e intrusivos que provocan ansiedad pero que la persona vive sin darse cuenta de ello. La compulsión es un comportamiento repetitivo que se realiza en respuesta a una obsesión o en el marco de una rutina estereotipada que se debe seguir. Las obsesiones más comunes son las que se refieren a la limpieza (como lavarse las manos) o a la seguridad (comprobar repetidas veces si el gas está apagado). Aunque el auténtico trastorno de pánico o el obsesivo-compulsivo es raro en la EH, ambos pueden ocurrir. Más comunes son los síntomas de estos problemas tales como la preocupación obsesiva por una idea en particular.

### **Estrategias para evitar la ansiedad**

- Establecer rutinas y mantenerlas.
- Mantener un entorno sencillo.
- Que las demandas sean sencillas (de una en una).
- Evite discutir asuntos hasta el día anterior al que deban tener lugar.
- Planifique los cambios en la rutina y encuentre el modo de compensarlos.

### **Estrategias para afrontar la ansiedad de uno mismo.**

- Procure que no haya demasiados estímulos. Por ejemplo, apague la radio, limite la conversación a uno solo en la sala, retire el teléfono, apague la TV, etc..
- Haga una inspiración profunda, mantenga el aire en sus pulmones y déjelo salir lentamente.



Repítalo cada vez que lo necesite. Cierre los ojos y centre su atención en la respiración.

- Haga comentarios personales positivos como “tú puedes”, “estate tranquilo”, “todo está bien”, etc.
- No realice actividades que puedan contribuir a sentimientos de ansiedad.
- Aprenda a relajarse y a controlar su estrés.

## **F. Psicosis: Alucinaciones y delirio**

### **Definición**

Ver, oír o sentir cosas que no son reales es un signo de alucinación. Por ejemplo, algunas personas tienen la impresión de haber visto visiones, oído voces o de notar insectos recorriendo su cuerpo sin que nada de esto sea real. Los pensamientos sobre situaciones o relaciones irreales se consideran como delirio. Por ejemplo, creer que alguien le quiere hacer daño, que le vigila o que puede leerle el pensamiento, son casi siempre síntomas de paranoia o de delirio. Por suerte, las psicosis no son frecuentes en la EH, pero pueden ocurrir.

### **Estrategias para afrontar las psicosis.**

- Consultar a un psiquiatra. Las psicosis pueden controlarse con la ayuda de medicamentos.
- Enfrente al enfermo a la realidad y ofrézcale medios de orientación.

## **G. Sexualidad**

Los cambios en el comportamiento sexual son frecuentes en los enfermos de Huntington, aunque hablar de ello pueda resultar embarazoso para el mismo enfermo, las familias o los profesionales. Los cambios en el cerebro pueden estar asociados a los cambios en el interés sexual y en las funciones sexuales. Algunos enfermos de Huntington sienten un aumento de su interés sexual mientras que otros una disminución. Un aumento de la promiscuidad puede ser consecuencia de la desinhibición, de la falta de juicio o de la impulsividad. Por el contrario, la falta de libido se atribuye a la depresión, a la apatía o a la incapacidad para iniciar actividades. Aunque las razones de los cambios en la conducta sexual no se comprendan del todo, la modificación de la conducta sexual es un problema que hay que tratar.

### **Causas Posibles**

- El cerebro es incapaz de regular los impulsos sexuales de la persona y éstos resultarán o excesivos o insuficientes.
- El delicado equilibrio hormonal en el cerebro está desestabilizado por la progresión de la EH dando lugar a cambios en las funciones sexuales que normalmente se regulan por el nivel de hormonas.

### **Ejemplos**

Roberto es de nuevo soltero tras 20 años pero no tiene las aptitudes sociales necesarias para iniciar una relación.

Jaime toma antidepresivos tricíclicos a causa de una depresión menor y quiere tener relaciones sexuales con su esposa pero no consigue mantener una erección.

Julia no se siente a gusto con su cuerpo y con sus constantes movimientos; su esposo lamenta que ella haya apartado la sexualidad de su vida.

Felipe tiene relaciones sexuales muy frecuentes; su familia teme por las enfermedades de transmisión sexual.

### **Afrontando los cambios en la vida sexual**

Cada individuo tiene el derecho a vivir plenamente su sexualidad. Es un error creer que las enfermedades degenerativas ponen fin a la vida sexual. Hay formas para adaptarse a los cambios que la EH ocasiona. El más importante es el deseo de mantener una comunicación. El lector debería, quizás, revisar el apartado dedicado a las formas de mejorar la comunicación y tenerlo muy presente en las relaciones sexuales. Los servicios de ayuda, consejeros o educadores son muy valiosos y el centro de salud puede proporcionar algún recurso de este tipo. La sexualidad es un proceso que dura toda la vida y que permite a la persona conocerse mejor y desarrollarse como ser social y sexual. Todo el mundo tiene el derecho y la necesidad de estar informado de forma exacta y completa sobre el placer, la alegría y el dolor que este aspecto de la vida aporta. No olvide responder a los cambios y adaptarse a las necesidades. Respete el espacio y el desarrollo de los que le rodean y tenga presente que raramente es una sola parte la que está afectada por este cambio.

## H. Problemas de sueño

Un ciclo de sueño normal se divide en dos períodos distintos con breves intervalos de vigilia. Una noche típica de sueño comprende varios ciclos. La primera fase de cada ciclo es el sueño lento o sincronizado, donde el cuerpo empieza a ralentizar su actividad y el movimiento ocular se para (NREM siglas inglesas de “no movimientos oculares rápidos”). La actividad del cerebro, el ritmo cardíaco, la presión arterial y el metabolismo se ralentizan para llegar a un estado de reposo profundo. La segunda fase es el sueño rápido o paradójico (REM movimientos oculares rápidos). Esta fase se caracteriza por los movimientos rápidos de los ojos, por sueños que pueden durar hasta 30 minutos y una actividad cerebral superior hasta un 20% a la que tiene el individuo cuando está despierto. A lo largo de la noche las fases de sueño REM y NREM se suceden con ocasionales y breves intervalos de vigilia.

Más del 50% de las personas ancianas declaran tener problemas con el sueño. La vejez comporta cambios en los patrones del sueño. La gente mayor tiende a despertarse con frecuencia, tiene un sueño más ligero y deben permanecer más tiempo en la cama para conseguir un buen descanso. Ha tenido lugar un cambio en el ritmo habitual del organismo haciendo que un anciano tenga tendencia a despertarse pronto por la mañana y a sentirse fatigado antes de que llegue la noche.

Son muchos los enfermos de Huntington que se quejan de problemas de sueño. Aunque no se conozcan bien los motivos, algunos casos pueden ser tratados con

medicinas. En consecuencia se debe consultar con el médico en cuanto surge un problema de sueño. Inquietud, sonambulismo y trastornos del sueño son a menudo síntomas de la progresión de la EH y pueden no responder a tratamiento. Todos los familiares deben seguir una pauta de sueño adecuada pues la falta de sueño conduce a la pérdida de la memoria, a dificultad en la concentración, a problemas interpersonales y al aumento de riesgos de contraer enfermedades y de sufrir accidentes.

### **Estrategias que favorecen una buena noche de descanso**

- Mantenga un horario regular, levantándose y acostándose cada día a la misma hora.
- Haga que la habitación sea propicia al sueño, manteniéndola fresca, silenciosa y oscura por la noche pero llena de luz y aireada durante el día.
- Evite las siestas.
- Evite las comidas pesadas antes de dormir, el alcohol, las comidas saladas y los estimulantes como el café, el chocolate o el tabaco.
- Haga ejercicio regularmente pero no en las dos o tres horas anteriores a irse a dormir pues el ejercicio puede producir sobre-estimulación
- Si usa medicinas sin receta médica para favorecer el sueño, sea moderado. No las tome durante más de cuatro días seguidos si no han sido recetadas por un médico. Al poco tiempo uno se habitúa al medicamento y acabará por no hacerle ningún efecto. El uso excesivo de esta medicación puede provocar dependencia.

- Consulte con su médico los horarios en los que toma su medicación. Algunos antidepresivos y medicinas contra el asma pueden ser demasiado estimulantes para tomarlos justo antes de irse a dormir. Intente, por otro lado, minimizar al máximo las medicinas que toma.
- Tome un baño o una ducha caliente antes de acostarse.
- Para no tener que ir al baño durante la noche tome menos líquidos después de la cena y asegúrese de ir al baño antes de acostarse.
- Vigile el entorno en caso de sonambulismo. Hay formas de impedir la salida de la casa o del jardín sin tener que usar medidas drásticas de contención (campanillas que suenan cuando se abren las puertas, pomos de la puerta difíciles de abrir, cerrojos difíciles de localizar, etc.)

## **V. Nota del autor**

Soy plenamente consciente de que este libro no da respuesta a todas las preguntas. Sé que seguiremos sintiéndonos frustrados y asombrados ante los cambios que la EH trae consigo. Yo espero que la familia de Huntington seguirá reuniéndose a menudo para compartir las inquietudes en cuanto a los comportamientos causados por la EH y para ofrecer nuevos puntos de vista y apoyo. Estoy segura de que los lectores de este libro seguirán aprendiendo y compartiendo sus conocimientos sobre esta enfermedad. Nuestra lucha contra la EH debe continuar con nuestro apoyo a los investigadores y científicos, a la persona y a la neurona, al cuidado y a la curación y a los enfermos y a los cuidadores que viven cada día con esta enfermedad.

## **VI. Direcciones**

Este libro se ha escrito como referencia y apoyo para las personas que desean entender los cambios de comportamiento en la EH. Hay muchos profesionales en todo el mundo dedicados a hacer la vida mejor para los enfermos de Huntington. Contacte con su organización nacional o regional de Huntington para recibir información concreta sobre especialistas en su área o profesionales que podrán ayudarle.

### **Asociación de Corea de Huntington Española (ACHE)**

Servicio de Neurología Fundación Jiménez Díaz  
Avda. Reyes Católicos, 2  
28040 - Madrid  
Tno: 91 544 90 08 - Fax: 91 549 73 81  
E-mail: [amartinez@fjd.es](mailto:amartinez@fjd.es)  
[mtor@wanadoo.es](mailto:mtor@wanadoo.es)  
Página Web: <http://e-huntington.tripod.com>

### **Maria Antonia Ramos**

Servicio de Genética  
Hospital Virgen del Camino  
Irunlarea s/n  
31008 - Pamplona  
Tno: 948 42 94 00  
Fax: 948 42 99 24

### **Asociació Catalana Malaltia de Huntington ACMAH**

Hotel D'Entitats de La Pau



Pere Verges s/n, 7ª planta, despacho 1  
08020 - Barcelona  
Tno: 93 314 56 57  
Fax: 93 278 01 74  
E-mail: [acmah.b@suport.org](mailto:acmah.b@suport.org)  
Pag. Web: [www.acmah.org](http://www.acmah.org)

**Asociación de Corea de Huntington Asturias**

Centro Social de Ciudad Naranco  
"Javier Blanco"  
c/ Fernández de Oviedo, s/n  
33013 - Oviedo  
Tno: 985 24 38 47

**Asociación de Familiares de Enfermos de Corea de Huntington de Aragón AFECHA**

C/ Genoveva Torres Morales 9, 2º Dcha.  
50006 - Zaragoza  
Tno: 689 635551 - 649 140776

**Asociación Huntington Norte**

Apartado 338  
48200 - Durango (BIZKAIA)  
Tno: 639 49 20 95  
Fax: 944 95 34 54

**Associació Balear de Corea de Huntington**

Fed. Coordinadora de Minusválidos de Baleares  
Vinyassa 12 C, bajos  
07005 – Palma de Mallorca (BALEARES)  
Tno: 971 77 12 29  
Fax: 971 46 02 76

e-mail: [coordina@bitel.es](mailto:coordina@bitel.es)

**Asociación Corea de Huntington de Andalucía ACHA**

Plaza del Generalife 7, 3º A  
41006 - Sevilla  
Tno: 95 451 41 81 Antonia Mallet

**Angeles Rodríguez Fernández**

Alexandre Bóveda 10, bajo E  
36210 - Vigo  
Tno: 986 20 48 05

**Asociación Valenciana de Enfermedad de Huntington  
(AVAEH)**

C/ Víctor Moya 1, puerta 7  
46022 - Valencia  
Teléfono: 637 41 42 44

**Fernando Bejarano Fernández**

C/ Miguel de Unamuno 1, 4º A  
45600 – Talavera de la Reina (TOLEDO)  
Tno: 925 86 64 99

**Jesús Fernández Gómez**

C/ Alférez Provisional 1, 3º E  
40005 - Segovia  
Tno/Fax: 921 42 87 26

**Julio García Fernández**

Colegio Jesuitas  
c/ San José 2  
06220 – Villafranca de los Barros (BADAJOZ)

Tno: 924 52 40 01

**Luis Dorado García**

c/ García Morato 18, 2º D

47007 - Valladolid

Tno: 983 22 19 49 (mañanas)

Tel:- 983 34 21 18 (tardes)

**Asociación Castilla y León**

C/ Aranda de Duero 7, bajo izquierda

09002 - Burgos

Tno: 676 243 535

**Expiración Villalba Alameda**

C/ Trinidad, 41

23400 - Ubeda (JAEN)

Tno: 953 75 48 19

**José Luis Copete Carbonell**

C/Miguel Servet 5, 4º B

30005 - Murcia

**Asociación de Pacientes de la Enfermedad de  
Huntington de la Provincia de Cádiz (APEHUCA)**

Teléfonos: 679 89 71 58 - Cádiz

956 87 74 62 - Puerto de Santa María

600 29 75 31 - Jerez

655 52 30 93 - S. José del Valle

639 64 93 03 - Arcos de la Frontera