



ORIGINAL

Estudio cualitativo sobre el impacto en la relación abuelos-nietos ante la enfermedad de Huntington



L. Armas Junco* y M. Fernández Hawrylak

Área de Didáctica y Organización Escolar, Departamento de Ciencias de la Educación, Facultad de Educación, Universidad de Burgos, Burgos, España

Recibido el 28 de septiembre de 2020; aceptado el 13 de enero de 2021

Disponible en Internet el 22 de abril de 2021

PALABRAS CLAVE

Enfermedad de Huntington;
Familia;
Abuelos;
Nietos;
Estudio de casos

Resumen El objetivo de la investigación es doble: (1) Comprender el proceso emocional de afrontar estar en riesgo de tener o ser sintomático de enfermedad de Huntington (EH), y su efecto en la relación abuelos-nietos. (2) Explorar en los abuelos el impacto del riesgo o del diagnóstico de EH de los nietos.

Se empleó una metodología cualitativa de estudio de casos. Se utilizó la entrevista como instrumento de recogida de datos y el genograma para la representación gráfica. Se pidió consentimiento a los informantes, permiso a la Asociación de Corea de Huntington de Castilla y León e informe favorable de la Comisión de Bioética de la Universidad de Burgos.

Se observa evitación de conversación abierta de la presencia de la EH.

Se confirma el impacto de la EH en el subsistema abuelos-nietos en la dinámica familiar. Se precisa un mayor conocimiento de las estrategias de afrontamiento específicas ante la EH en este subsistema.

© 2021 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Huntington's disease;
Family;
Grandparents;
Grandchildren;
Case study

A qualitative study on the impact on the grandparent-grandchildren relationship in Huntington's disease

Abstract The objective of the research is twofold: (1) To understand the emotional process of coping with being at risk or being symptomatic of Huntington's disease (HD), and its effect on the relationship between grandparents and grandchildren. (2) To explore the impact on grandparents of the risk or diagnosis of HD in their grandchildren.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: larmas@ubu.es (L. Armas Junco).

A qualitative case-study methodology was used. The interview was used as data collection instrument and the genogram as a graphic representation. The consent of the informants was requested, the permission of the Korean Huntington Association of Castilla y León is obtained and the favorable Report of the Bioethics Commission of the University of Burgos.

Avoidance of open conversation about the presence of HD is observed.

The impact of HD on the grandparent-grandchild subsystem in family dynamics is confirmed. Greater knowledge of HD-specific coping strategies is needed in this subsystem.

© 2021 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La enfermedad de Huntington (EH) es un trastorno hereditario neurodegenerativo del sistema nervioso central. Está categorizada como enfermedad rara o minoritaria por su baja prevalencia^{1,2}, estimada en 2016 a nivel mundial en 2,7 por 10⁵ habitantes^{3,4}.

Al igual que otras enfermedades degenerativas de los ganglios basales, como el Parkinson y la enfermedad de Wilson, se identifica con los «síndromes tríada»: discinesia, demencia y depresión⁵.

Algunos signos clínicos de la EH son de tipo motriz, cognitivo, comportamental, psiquiátrico y funcional⁶⁻⁸.

Aunque hay fármacos que ayudan a controlar algunos síntomas motores y emocionales o psiquiátricos⁶, no existe hasta hoy ningún tratamiento para aplazar su inicio o reducir su progresión. Actualmente se está investigando sobre la terapia génica utilizando una técnica conocida como silenciamiento del gen o «silenciamiento de la huntingtina» que pretende neutralizar los daños que provoca la huntingtina en el organismo⁹.

Es una enfermedad familiar porque: a) tiene carácter hereditario, existiendo un 50% de posibilidades de heredarla de un padre afectado, y b) produce alteraciones emocionales y estructurales en la vida familiar⁸.

Algunas investigaciones sobre EH y familia han tratado del impacto en las relaciones familiares, la carga física y psicológica de los cuidadores, que por lo general son miembros de la familia. Existen estudios cualitativos sobre el impacto que supone la existencia de una persona afectada por EH en el sistema familiar, el cambio de roles entre los miembros de la familia, la carga familiar que supone la mayor necesidad de atención ante la pérdida de autonomía por parte de la persona afectada por la enfermedad y las implicaciones sobre la economía familiar o la ruptura de relaciones¹⁰.

Por otra parte, hay investigaciones que destacan la carga de los cuidadores de personas con EH, y que afecta a la disminución de su tiempo libre, aumento de responsabilidades, deterioro de su salud psíquica y estados emocionales negativos^{11,12}.

Los resultados (positivos o negativos) del análisis genético afectan a la dinámica familiar, por lo que la familia debe ser ayudada a superar el impacto de la EH, proporcionándole información, recursos y ayudas, buscando soluciones y

cuidados para cada caso y etapa, y apoyando emocionalmente para afrontar el miedo al futuro^{8,13}.

El aumento de la esperanza de vida hace que se haya incrementado el número de abuelos, el de años que pueden compartir con los nietos y el de estudios sobre envejecimiento activo¹⁴, relaciones intergeneracionales, definición del rol de abuelo e importancia de los vínculos que se establecen entre abuelos y nietos para el desarrollo personal y social de ambos¹⁵.

Hay algunos resultados sobre los distintos roles según las edades, género y línea familiar. De estas investigaciones pueden extraerse conclusiones sobre los estilos de abuelo, los factores que afectan a esos estilos, como la edad o el género¹³, y la importancia de la relación abuelos-nietos^{15,16}. Los hallazgos parecen indicar que los abuelos más jóvenes tienden a ser más activos y comprometidos y los mayores, más distantes. Las abuelas suelen ser más activas y a estar más involucradas con sus nietos desde el punto de vista emocional. En actividades compartidas, destacan la sociabilidad, el compañerismo, la ayuda doméstica, el ocio o la ayuda exterior relativa por ejemplo a actividades con implicaciones laborales.

También hay investigaciones sobre la relación desde la perspectiva de los nietos adolescentes cuando es el abuelo el que sufre la enfermedad neurodegenerativa. Las manifestaciones de la enfermedad parecen afectar a la relación con los abuelos, observándose un descenso tanto en las relaciones más superficiales como en las más emocionales¹⁷. Según estos estudios, los abuelos mayores tienen un rol más conciliador. Los nietos ven a sus abuelos más distantes que las nietas. Los abuelos proporcionan más información sobre el pasado familiar y las abuelas ejercen más la función de cuidadoras. Los abuelos y abuelas de la línea paterna se ven más distantes que los de la línea materna.

Las relaciones vitales y significativas cercanas entre abuelos y nietos durante la infancia del niño continúan consolidándose a lo largo de la vida y producen beneficios a ambos¹⁵. Aunque existen estudios sobre la relación de los nietos con abuelos afectados por una enfermedad neurodegenerativa, no se encuentran investigaciones cuando es el nieto quien padece o está en riesgo de padecer la enfermedad.

También hay investigaciones sobre el modo en que afectan otras enfermedades neurodegenerativas en la dinámica

familiar con otros miembros de la familia^{10,18}, pero la relación entre abuelos y nietos no ha sido tratada como objeto de estudio en la EH.

Esta investigación se dirige a adquirir mayor entendimiento emocional de cómo la presencia de la EH afecta al funcionamiento de la familia a la luz de la terapia familiar sistémica (TFS) durante la última etapa del ciclo vital familiar (CVF), la de los abuelos; de este modo, la investigación persigue dos objetivos: 1) Obtener una comprensión en profundidad del proceso emocional de afrontar estar en riesgo de tener EH o ser sintomático de la enfermedad, y su efecto en la relación entre abuelos y nietos; y 2) Explorar en los abuelos el impacto del riesgo o del diagnóstico de EH de los nietos.

Desarrollo del tema

Se emplea una metodología cualitativa de estudio de casos¹⁹⁻²¹. Con este método se pretende estudiar, analizar y comprender la realidad particular del fenómeno según los propósitos. Lo que caracteriza el estudio de caso es el análisis de la complejidad de un caso único para conseguir entender sus características y funcionamiento en determinadas circunstancias²⁰. Se utilizó la perspectiva *EMIC*, que examina comportamientos o creencias en términos significativos para los sujetos, para interpretar los significados intrínsecos para los participantes de la vivencia de la EH desde su visión²¹. La ventaja fundamental del estudio de caso cualitativo para la investigación en salud es que puede abordar la complejidad de las situaciones de atención médica, social y familiar. El trabajo se apoya en la TFS. Entre los postulados de la TFS hay uno que cobra especial importancia en el tema que nos ocupa, y es el que está fuertemente unido a la noción de CVF, una visión que observa la progresión de la familia a lo largo de la vida dividida en etapas diferentes.

Los problemas surgen cuando la transición entre las etapas no se produce como debería; por ejemplo, la aparición de la EH, tanto por la realización de un análisis genético como por la manifestación de sus síntomas, es un cambio que perturba el CVF normal. Algunos trabajos sugieren estudiar el impacto en los abuelos cuando sus hijos mayores son diagnosticados, ya que este caso presenta un ejemplo de una completa vuelta atrás en el CVF. Además, podría resultar útil para desviar el foco de atención del análisis predictivo y examinar más el impacto de la enfermedad en otros miembros de la familia aparte del cónyuge²².

En esta investigación se siguieron los siguientes pasos^{23,24}:

1. *Selección y definición del caso*. Puede venir determinado por la oportunidad para aprender y se verá facilitada en la medida que: se tenga fácil acceso al caso; exista una alta probabilidad de que se dé una mezcla de procesos y programas, personas, interacciones y/o estructuras relacionadas con las cuestiones de investigación; se pueda establecer buena relación con los informantes; el investigador pueda desarrollar su papel durante el tiempo necesario, y se asegure la calidad y credibilidad del estudio²⁴.

Se emplea un diseño de estudio de casos para obtener una visión sólida de las experiencias de los abuelos y nietos de lo que es vivir con la EH. Esto está en línea con el

enfoque de estudio de caso colectivo²⁵ que incorpora casos «instrumentales» que se utilizan para proporcionar información sobre las personas afectadas por la EH²⁶.

La definición del «caso» es un elemento clave del enfoque^{21,24,27}. Hay debate sobre si los casos deberían estudiarse en situaciones naturales o si el investigador debe intervenir para crear el caso ideal²⁷. Esta investigación se centra en un estudio de casos de situaciones naturales; se identifica como integrado²¹, utilizando una unidad (la persona con EH) y varias subunidades (nietos) para formar un caso. Para determinar el número de casos hay que considerar estos factores: capacidad operativa de recolección y análisis; entendimiento del fenómeno, y naturaleza del fenómeno de análisis^{19,21}. En estudios cualitativos como el estudio de casos se recomiendan muestras de 6 a 10 unidades; y si son en profundidad, de 3 a 5. Así, los abuelos y nietos participantes en este trabajo son miembros pertenecientes a 6 familias afectadas por EH, identificados por la Asociación de Corea de Huntington de Castilla y León (sede en Burgos) y considerados «adecuados» para el estudio, constituyendo 6 casos. Participaron 5 abuelas, 2 abuelos, 4 nietas y 3 nietos. En relación con los criterios que perfilan a los participantes, pueden brindar su experiencia en relación con el subsistema tanto por su edad como por su condición mental. Se solicitó su consentimiento informado. Se identificó a cada participante con una letra (A o N) y un número.

2. *Elaboración de una lista de preguntas*: ¿Cómo impacta el conocimiento de la existencia de la EH en la familia en las relaciones entre abuelos y nietos? ¿Cómo afecta la EH a los abuelos en la dinámica familiar? ¿Cómo influye la posibilidad o la certeza de padecer EH en el rol del abuelo? ¿Se producen cambios emocionales y/o comportamentales apreciables que puedan influir en la relación abuelo-nieto ante la posibilidad o la certeza de padecer EH?

3. *Localización de las fuentes de datos*. Se diseñan 2 entrevistas semiestructuradas (con 15 preguntas la de los abuelos y 12 la de los nietos) para conocer el impacto en la relación abuelos-nietos ante la posibilidad o el hecho de padecer la EH. Se garantiza la protección de datos, respetando el anonimato y la identidad tanto de los participantes como de personas que hayan podido ser mencionadas, así como de los datos extraídos, su uso y acceso. Cada entrevista es grabado en solitario en la propia Asociación, en el Centro de Referencia Estatal de Atención a Personas con Enfermedades Raras y sus Familias de Burgos (CREER) o en sus domicilios.

Se construye el genograma de cada familia utilizando GenoPro, un programa que permite plasmar con símbolos el diagrama de parentesco antropológico, las relaciones sociales y emocionales y los antecedentes médicos familiares.

4. *Análisis e interpretación*. El análisis de datos pasa por la transcripción y gestión de los datos recogidos, un análisis de contenido temático, narrativo, y de la conversación y el discurso²². Se realiza un análisis de contenido y gramatical de las entrevistas transcritas, lo que implica ordenar el material para un estudio global más objetivo. Para clasificar y ordenar la información, se utiliza el programa de análisis Weft QDA. Se identifican las categorías a analizar, segmentando el contenido en elementos más simples, que sean más significativos y relevantes para la investigación¹⁹. Así, las categorías abiertas y las subcategorías surgidas se

plasman en un esquema organizativo con los elementos coincidentes de la información ofrecida por los entrevistados, reagrupando y relacionando las categorías con las subcategorías.

Se establecen 5 categorías para el grupo de los abuelos y 5 para el de los nietos.

Categorías y subcategorías del grupo de abuelos:

- A. Aspectos más destacables en los nietos: valoración de cualidades y defectos.
- B. Preferencia por algún nieto: reflexión sobre las predilecciones.
- C. Existencia de EH en la familia: valoración de cómo afecta la EH en la dinámica familiar (forma de enterarse y consciencia de lo que implica; forma de tratar a los nietos; sentimientos ante la posibilidad de que el nieto tenga o pueda desarrollar EH).
- D. Relación afectiva entre abuelos y nietos: análisis del vínculo afectivo y nivel de satisfacción (cercanía o distancia emocional; actividades que realizan o realizaban juntos).
- E. Actitud de responsabilidad ante la transmisión de la enfermedad: valoración de las exigencias que implica.

Categorías y subcategorías del grupo de nietos:

- A. Aspectos más destacables en los abuelos: valoración de cualidades y defectos.
- B. Relación con los abuelos: reflexión y descripción sobre el tipo de relación a raíz de la enfermedad (relación actual y posibles cambios en la relación en los últimos años; cambios en la forma de tratar al abuelo; cambios percibidos por el nieto en la conducta del abuelo hacia él; consciencia y preocupación del abuelo por la EH).
- C. Ayuda relacionada con la EH: apoyo para el afrontamiento de la enfermedad.
- D. Relación afectiva entre abuelos y nietos: análisis del vínculo afectivo y nivel de satisfacción.
- E. Reacciones ante la posibilidad de tener EH: valoración de lo que implica.

Resultados a partir de las entrevistas de los abuelos:

- a) A los abuelos les gusta que sus nietos sean cariñosos, buenos, inteligentes y estudiosos.
- b) En cuanto a los afectos, aunque con tendencia a querer a todos por igual, se reparte entre quienes no manifiestan preferencias a quienes sí las tienen.
- c) Respecto a la presencia de la EH en la familia, la forma de enterarse fue observando en los afectados comportamientos extraños.
- d) Los sentimientos que manifiestan los abuelos ante la posibilidad de que su nieto tenga o pueda desarrollar la EH son de tristeza, preocupación y disgusto, pero disimulados. En la mayoría de las familias se desvela distancia emocional entre abuelos y nietos, y ausencia de actividades que realizan o realizaban juntos.
- e) Los abuelos no responsabilizan a sus hijos/nueras de haber tenido descendencia y transmitir esta enfermedad familiar. Sin embargo, en 2 casos se desvela que, de haber sabido de la enfermedad, no hubieran tenido hijos.

Resultados a partir de las entrevistas a los nietos:

- a) A los nietos les gusta que sus abuelos sean generosos, fuertes, buenos y cariñosos. Sin embargo, echan de menos una mayor comunicación, más tiempo juntos y más muestras de afecto.
- b) La relación actual con respecto a los últimos años mejoró en 2 de las familias, en otra familia se mantiene distante y en otra, empeoró. Algunos cambios están en la forma de tratar al abuelo, y otros en la conducta del abuelo hacia el nieto al no ser conscientes en apariencia de lo que supone la EH, o no demostrar claramente preocupación.
- c) La búsqueda de ayuda material, psicológica, afectiva o información relacionada con la EH se realiza en la Asociación de Corea de Huntington de Castilla y León (Burgos), en el entorno familiar o en Internet, si bien algunos no buscan información. La mayoría cuenta con el apoyo o respaldo emocional de la familia o pareja, aunque un nieto manifiesta no sentirlo.
- d) Unos nietos manifiestan distancia emocional o relaciones frías o convencionales y otros se sienten más próximos a sus abuelos con los que realizan actividades.
- e) Las reacciones ante la posibilidad de tener EH son variadas, van desde no afectar y no pensar, hasta ser consciente y aprovechar el tiempo.

Conclusiones más relevantes

Las conclusiones de los estudios de casos no son generalizables estadísticamente¹⁹, sino que sirven para comprender la interacción entre las distintas partes de un sistema y sus características, de manera que el análisis puede ser aplicado de forma genérica.

En este trabajo se parte de algunos considerandos previos, como que la EH produce dificultades relacionales en el subsistema abuelos-nietos, manifestadas en un distanciamiento emocional, cambios en las actividades conjuntas por exceso o disminución, sobreprotección mutua y evitación por parte de abuelos y nietos de hablar de la enfermedad.

Al tratarse de una temática poco frecuente, tiene el inconveniente de no poder establecer comparaciones con otras investigaciones. A pesar de ello, los resultados de este trabajo son consistentes con los de otros estudios ya que se trata de una enfermedad que produce alteraciones emocionales y estructurales en la vida familiar^{10,18}.

A priori no parece que el conocimiento de la existencia de la EH en las familias afectadas influya en las relaciones entre abuelos y nietos, ni que afecte a los abuelos en la dinámica familiar, pues estos no muestran implicación ante la enfermedad y evitan afrontarla directamente con los nietos. No obstante, los resultados de las entrevistas desvelan distanciamiento emocional, aunque en 2 de los casos estudiados ya existía distanciamiento y dificultades de comunicación antes de aparecer la enfermedad. Los resultados revelan evitación de conversación abierta sobre la EH tanto en abuelos como en nietos, es decir, dificultades en la comunicación debido a un tema «incómodo» de afrontar y por la sobreprotección mutua latente para evitar sufrimientos añadidos, culpa y arrepentimiento, y replanteamiento de la descendencia en algunos casos.

Los resultados guardan sintonía con algunas de las conclusiones de estudios consultados^{13–15} en relación con la edad, ya que en este trabajo también se descubre cómo los abuelos más mayores se muestran más conciliadores, y las abuelas tienden a asumir, más que los abuelos, tareas de cuidados y labores del hogar.

El conocimiento de la existencia de la EH influye en las relaciones entre abuelos y nietos en la medida en que se producen cambios emocionales y comportamentales tales como evitación, negación, culpa o tristeza inhibida. Esta escasa funcionalidad familiar de los abuelos y nietos de las familias con EH requiere acciones de promoción de la salud a través de oportunidades en el desarrollo individual y subsistema de abuelos-nietos.

La familia debe ser ayudada a superar el impacto de la EH con estrategias de afrontamiento que promuevan conversaciones abiertas sobre el tema y que pongan de relieve las preocupaciones reprimidas aminorando así el bloqueo emocional. En este sentido, el médico de familia es pieza clave en esta relación de ayuda por cuanto la familia suele reconocerlo como un profesional estable, lo cual eleva la confianza y por tanto acepta y colabora en brindar la información de la vida familiar al atribuirle cierta potestad para hacer intervenciones en favor de la salud familiar.

El paciente con EH suele acudir a consulta de atención primaria en principio por una clínica multisistémica, que precisará de técnicas diagnósticas de las que el médico de familia no dispone. Sin embargo, puede valorar en su consulta las pistas que lleven a un diagnóstico más rápido, precisamente por el conocimiento de la red familiar, en ocasiones de la familia extensa o de la familia de origen, los abuelos. Tras la fase del diagnóstico, el médico de familia recoge el testigo de la atención a estos pacientes y sus familias que tienen unas necesidades especiales, lo que se prolongará durante las fases media y final de la EH. Estos pacientes no se van a curar, pero pueden llegar a tener buena calidad de vida durante años a través de la promoción del acercamiento de los miembros de las familias más distantes, el aumento del apoyo familiar, la mejora de la calidad de las relaciones, el seguimiento y el consejo adicional del médico de familia sobre dieta⁸ y sobre cómo manejar las dificultades para tragar o problemas gastrointestinales que puedan surgir, como la incontinencia, también la recomendación de realización de determinadas actividades, la organización de rutinas, la administración de determinados fármacos²⁸ o la derivación a asociaciones que las familias desconocen.

Cabe resaltar entre las limitaciones de esta investigación la falta de estudios sobre la relación entre abuelos y nietos afectados por esta enfermedad neurodegenerativa. Por otro lado, se trata de una enfermedad minoritaria, lo que significa que no haya tantos casos, y menos aún si se considera solo el subsistema abuelos-nietos. También afecta a la investigación el ciclo evolutivo en que se encuentran las personas susceptibles de ser entrevistadas. Los abuelos pueden haber fallecido por la edad o por la enfermedad, y los que están afectados pueden tener nietos muy pequeños, que no son en este caso útiles como informantes. El grado de afectación de la EH es otro condicionante, puesto que, si este es elevado, no estarán en condiciones de poder hacer la entrevista.

Sería interesante considerar la perspectiva del vínculo entre abuelos-nietos desde el punto de vista de otros miembros de la familia.

Bibliografía

1. FEDER. Portal de la Federación Española de Enfermedades Raras [Internet]. 2019. Disponible en: <https://enfermedades-raras.org/>
2. INSERM (Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale). Orphanet, el portal sobre enfermedades raras y medicamentos huérfanos [Internet]. 2019. Disponible en: <https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php?lng=ES>
3. Cáffaro Rovira M, Salom Castell MM. Prevalencia y mortalidad de la enfermedad de Huntington a partir del registro poblacional de enfermedades raras de las Islas Baleares durante el período 2010-2013. *Rev Esp Salud Publica* [Internet]. 2017;91:1–6. Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=17049838012>
4. INSERM (Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale). Prevalencia de las enfermedades raras: Datos bibliográficos. Enfermedades listadas por orden de prevalencia o incidencia decreciente o por número de casos publicados. *Informes Periódicos de Orphanet, Serie Enfermedades Raras, Ene 2019, informe núm. 2.* [Internet]. 2019. Disponible en: https://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/ES/Prevalencia_de_las_enfermedades_raras_por_prevalencia_decreciente_o_casos.pdf
5. Martínez-Fernández R, Gasca-Salas CC, Sánchez-Ferro Á, Ángel Obeso J. Actualización en la enfermedad de Parkinson. *Rev Méd Clín Condes.* 2016;27:363–79.
6. Espinoza-Suárez NR, Palacios-García J, Morante-Osores MR. Cuidados paliativos en la enfermedad de Huntington: perspectivas desde la atención primaria de salud. *Rev Neuropsiquiatr.* 2016;79:230–8.
7. Camargo-Mendoza M, Castillo-Triana N, Fandiño-Cardona JM, Mateus-Moreno A, Moreno-Martínez M. Características del habla, el lenguaje y la deglución en la enfermedad de Huntington. *Rev Fac Med* [Internet]. 2017;65:343–8. Disponible en: <https://revistas.unal.edu.co/index.php/revfacmed/article/view/57449>
8. Fernández-Hawrylak M, Grau-Rubio C, Trigo-Cubillo P. Impacto de la enfermedad de Huntington en la familia. *An Sist Sanit Navar* [Internet]. 2012;35:295–307. Disponible en: <http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci.arttext&pid=S1137-66272012000200011&lng=en&nrm=iso&tlng=en>
9. Tabrizi SJ, Leavitt BR, Landwehrmeyer GB, Wild EJ, Saft C, Barker RA, et al. Targeting huntingtin expression in patients with Huntington's disease. *N Engl J Med.* 2019;380:2307–16.
10. Ahmad M, Amaya L, Calabria B, Arcon A, Carrillo D, Sánchez A, et al. Calidad de vida en pacientes con enfermedad de Huntington y sus cuidadores. *Rev Salud Mov.* 2018;10:1–15.
11. Fernández Vega D, Lorenzo Ruiz A, Zaldivar Vaillant T. Carga en cuidadores informales primarios de personas adultas con enfermedades neurológicas crónicas. *Rev Cuba Salud Pública* [Internet]. 2019;45:e1510. Disponible en: <http://www.revsaludpublica.sld.cu/index.php/spu/article/view/1510>
12. Stutgen K, Bollinger J, McCague A, Dvoskin R, Mathews D. Family communication patterns and challenges of Huntington's disease risk, the decision to pursue presymptomatic testing, and test results. *J Huntingtons Dis.* 2020:1–10. Disponible en: <https://content.iospress.com/articles/journal-of-huntingtons-disease/jhd200402>

13. Dawson S, Kristjanson LJ, Tøye CM, Flett P. Living with Huntington's disease: Need for supportive care. *Nurs Health Sci* [Internet]. 2004;6:123–30. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/j.1442-2018.2004.00183.x>
14. Villar-Posada F, Celdrán M, Serrat R, Cannella V. Abordando la diversidad en el envejecimiento activo: Una propuesta de clasificación. *Aula Abierta*. 2018;47:55–62.
15. Martínez Martínez AL. El rol de agentes educativos en los abuelos del siglo XXI: transmisión de valores y principales factores que influyen en el grado de relación mantenida con sus nietos. *La Razón Histórica - Rev Hispanoam Hist las Ideas* [Internet]. 2017;37:44–76. Disponible en: <https://www.revistalarazonhistorica.com/37-4/>
16. Fernández Riquelme S. *Modelos teóricos del Trabajo Social: de la reflexión a la acción comunitaria*. Murcia: Editum Ediciones de la Universidad de Murcia; 2017.
17. Celdrán M, Villar F, Triadó C. When grandparents have dementia: effects on their grandchildren's family relationships. *J Fam Issues*. 2012;33:1218–39.
18. Richards F. Couples' experiences of predictive testing and living with the risk or reality of Huntington disease: A qualitative study. *Am J Med Genet Part A* [Internet]. 2004;126A:170–82. Disponible en: <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.20583>
19. Hernández Sampieri R, Fernández Collado C, Baptista Lucio P. *Metodología de la investigación*. 6th ed. México DF: McGraw-Hill; 2014.
20. Stake RE. *Investigación con estudio de casos*. 3rd ed. Madrid: Ediciones Morata; 2005.
21. Yin RK. *Case study research: design and methods*. 5th ed. Thousand Oaks CA: SAGE Publications, Inc.; 2013.
22. Smolina E. Psychosocial impact of Huntington's disease on families and spouses from the perspective of the Family Systems Theory. *Stud by Undergrad Res Guelph*. 2007;1:51–62.
23. León García OG, Montero García-Celay I. *Métodos de investigación en psicología y educación. Las tradiciones cuantitativa y cualitativa*. 4th ed. Madrid: McGraw-Hill; 2015.
24. Stake RE. *Qualitative research: studying how things work*. New York, NY: The Guilford Press; 2010.
25. Stake RE. *Multiple case study analysis*. New York, NY: The Guilford Press; 2006.
26. Stake RE. Case studies. En: Denzin NK, Lincoln YS, editores. *Handbook of qualitative research*. 2nd ed. Thousand Oaks: CA: SAGE Publications; 2000. p. 435–54.
27. Bergen A, While A. A case for case studies: exploring the use of case study design in community nursing research. *J Adv Nurs*. 2000;31:926–34.
28. López-Díaz JA, Ruíz-Díaz G, Ortega-Blanco JA. Caso de enfermedad de Huntington en atención primaria: papel del médico. *Semergen*. 2016;42:e157–9. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.semerg.2016.01.012>