

Funcionamiento de la empatía en la enfermedad de Huntington sintomática y presintomática: Una revisión sistemática

Recibido: marzo 31 de 2021 / Aceptado: julio 19 de 2021

Michelle Herrera Espejo, Nancy Terán Romero, Tomás Turizo Vilorio, Johana Margarita Escudero-Cabarcas

Facultad de Ciencias Jurídicas y Sociales. Universidad Simón Bolívar, Barranquilla, Colombia.

Resumen

Introducción: La enfermedad de Huntington (EH) es una enfermedad neurodegenerativa hereditaria, caracterizada por el deterioro del área motora, cambios del comportamiento, síntomas cognitivo-afectivos y deterioro en las habilidades afectivas complejas, dentro de las cuales se destaca la empatía. Esta última se ha considerado como una capacidad interpersonal fundamental, la cual permite comprender los sentimientos y emociones de los demás, basándose en el reconocimiento del otro como similar. **Objetivo:** Describir el funcionamiento de la empatía en pacientes sintomáticos y presintomáticos con EH. **Método:** Se llevó a cabo una revisión sistemática siguiendo los lineamientos de la declaración PRISMA. Para el proceso de búsqueda se tuvieron en cuenta bases de datos de alto impacto como Proquest, Pubmed, Science Direct, Scopus y Taylor and Francis Online. Para la gestión de la información, se incluyeron y excluyeron los artículos en función de un total de siete criterios establecidos por la revisión para la evaluación de los estudios hallados. **Resultados:** Al finalizar con el proceso de inclusión y exclusión, se obtuvo un total de cinco estudios elegibles, los cuales fueron sometidos a una exhaustiva revisión, teniendo en cuenta sus características principales y sus hallazgos. El análisis en conjunto de los resultados, sugirieron que las habilidades empáticas se encuentran preservadas a nivel general tanto en sintomáticos, como presintomáticos, exceptuando déficits en componentes específicos de la empatía. **Conclusiones/discusión:** Finalmente, esta revisión enfatiza en la necesidad de seguir profundizando en la evaluación de la empatía dentro de la EH, considerando que, hasta el momento no existe un consenso claro sobre el funcionamiento del constructo dentro de la enfermedad. Se espera que la superación de las limitaciones de los estudios en la actualidad, permitan esclarecer lo que se conoce al respecto, y a su vez, esto pueda impactar significativamente en el abordaje de los pacientes con EH.

Palabras clave: Enfermedad de Huntington, empatía, presintomáticos, enfermedades neurodegenerativas, habilidades sociales, reconocimiento de las emociones.

Functioning of empathy in symptomatic and presymptomatic Huntington's disease: A systematic review

Abstract

Introduction: Huntington's disease (HD) is a hereditary neurodegenerative disease, characterized by deterioration of motor areas in the brain, behavioral changes, cognitive-affective symptoms, and impairment in complex affective abilities, within which empathy stands out. The latter has been considered as a fundamental interpersonal capacity, which allows to understand the feelings and emotions of others, based on the recognition of the other as similar. **Objective:** To describe the functioning of empathy in symptomatic and pre-symptomatic patients with HD. **Method:** A systematic review was carried out following the guidelines of the PRISMA declaration. High-impact databases such as Proquest, Pubmed, Science Direct, Scopus and Taylor and Francis Online were considered for the search process. For information management, articles were included and excluded based on a total of seven criteria established by the review for the evaluation of the studies found. **Results:** At the end of the inclusion and exclusion process, a total of five eligible studies were obtained, which were subjected to an exhaustive review, considering their main characteristics and their findings. The combined analysis of the results suggested that empathic abilities are preserved at a general level in both symptomatic and presymptomatic, except for deficits in specific components of empathy. **Discussion:** Finally, this review emphasizes the need to continue deepening in the evaluation of empathy within the HD, considering that, so far there is no clear consensus on the functioning of the construct within the disease. It is expected that the overcoming of the limitations of the studies at present, allow to clarify what is known in this regard, and in turn, this can have a significant impact on the approach of patients with HD.

Keywords: Huntington Disease, empathy, presymptomatic, neurodegenerative diseases, social skills, emotion recognition.

Autor de Correspondencia: Johana Margarita Escudero-Cabarcas

jescudero1@unisimonbolivar.edu.co

1. Introducción

La enfermedad de Huntington (EH) en una enfermedad neurodegenerativa hereditaria asociada con el alargamiento de repeticiones CAG dentro del gen Huntington ubicado en el brazo corto del cromosoma cuatro; una vez el número de repeticiones CAG excede las 39, se espera que la afección ocurra en algún momento de la vida del individuo (Cepeda & Tong, 2018). El mecanismo de transmisión con el cual opera la enfermedad es autosómico dominante, por lo que cada persona que lo posea tiene un 50% de posibilidad de transmitirlo a sus generaciones futuras (Zarotti et al., 2018).

Las personas que adquieren esta mutación genética terminan desarrollando en un futuro la enfermedad, estos suelen ser identificados como "presintomáticos". Esta fase presintomática de la enfermedad se caracteriza especialmente por su extensa duración previa a la aparición de los síntomas de la patología, (Durr et al., 2012) los cuales suelen aparecer alrededor de los 40-50 años (Zarotti et al., 2018). Su epidemiología indica una incidencia que abarca en promedio entre 5 a 7 casos por cada 100.000 habitantes a nivel mundial, en la cual se ven comprometidos ambos sexos por igual (Ahmad et al., 2018; Marín, 2017); sin embargo, es posible encontrar diferencias de hasta 10 veces entre las distintas regiones geográficas (Rawlins et

al., 2016). En Colombia, concretamente en Juan de Acosta, un municipio del departamento del atlántico, se encuentran una de las concentraciones de personas más grandes a nivel mundial con la enfermedad de Huntington (Pradilla et al., 2003).

Dentro de las principales características de la enfermedad, se resalta especialmente el deterioro del área motora, evidenciándose en síntomas como distonía, rigidez, tics, temblores y pérdida de los movimientos voluntarios (Suárez et al., 2016); también se observan cambios de comportamiento, en los cuales se ven implicados diversos trastornos como la ansiedad, la depresión, ilusiones y alucinaciones, paranoia, cuadros esquizofreniformes, agitación o apatía, y trastornos del sueño; siendo estos, síntomas frecuentes tanto al inicio y durante la enfermedad (Pupo et al., 2014). Asimismo, con relación a los síntomas cognitivo-afectivos estudiados en la EH, es posible observar una amplia gama de déficits dentro de las cuales destacan: La dificultad para distinguir el dolor accidental del neutral, así como la intencionalidad (Murcia et al., 2015; Báez et al., 2015; Pick et al., 2019; Zarotti, et al., 2018), la expresión facial de las emociones (Hünefeldt et al., 2020; Kordsachia et al., 2017; Trinkler et al., 2013; & Elamin et al., 2012); la teoría de la mente, o también conocida como mentalización (Saft et al., 2013; Elamin et al., 2012; Adjeroud et al., 2016; Fortier et al., 2018) cuya deficiencia también se encuentra presente en el componente afectivo, en la cual se incluyen los presintomáticos con EH, (Pick et al., 2019); en discordancia con otros resultados, en los cuales el déficit solo abarca aquellos que ya han desarrollado los síntomas (Adjeroud et al., 2016; Fortier et al., 2018). También, en el reconocimiento de las emociones, destacando especialmente la ira, el asco, y el disgusto, cuyo reconocimiento también se encuentra afectado en preclínicos (Kordsachia et al.,

2017; Henley et al., 2012) lo cual difiere con otros estudios realizados, en los cuales no se observaron deficiencias en relación al reconocimiento de la repugnancia o el miedo en la EH (Johnson et al., 2007). También se presentan deterioros en lo que respectan a las habilidades afectivas complejas, particularmente en lo que refiere a la empatía (Maurage et al., 2016).

La empatía ha sido definida como la capacidad de comprender los sentimientos y emociones de los demás, basada en el reconocimiento del otro como similar, siendo esta una de las competencias emocionales indispensables teniendo en cuenta que toda nuestra vida transcurre en contextos sociales complejos (López et al., 2014).

Dicho concepto, ha sido objeto de numerosas confrontaciones teóricas, incluso, en el ámbito científico no existe una definición unilateral de empatía, sino que se trata más de un campo conceptual que se encuentra en constante construcción y discusión (Maurage et al., 2016). En un primer momento la empatía fue orientada desde la visión cognitiva, es decir, que se conceptualizó como la intención de comprender lo que acontece por la mente de otras personas o, en otras palabras, como la construcción que cada persona debe realizar sobre los estados mentales diferentes al de sí mismo (Hogan, 1969), a su vez, la perspectiva cognitiva de la empatía se situó muy cerca del constructo de teoría de la mente, definido como la habilidad de describir y pronosticar la propia conducta y la del resto de personas, asignándoles estados mentales independientes, tales como pensamientos, deseos, afectos o intenciones (Gallagher & Frith, 2003; Urquijo et al., 2017).

No obstante, la empatía también ha sido vista desde otra perspectiva, en la cual se concede más importancia al componente afectivo, desde este punto, esta es entendida como la capacidad compartir y de vivenciar las emociones de otras

personas, por lo que se le definió como la reacción afectiva de un sujeto observador que siente que otra persona está vivenciando o va a experimentar una emoción (Zabala et al., 2018; Stotland, 1969). Posterior a esto, se postuló una perspectiva integradora que contemplaba cognición y emoción. A partir de allí, se comenzó a hablar de la empatía como un término que incluye componentes cognoscitivos y emocionales (Zabala et al., 2018). Cabe resaltar que aún se siguen realizando investigaciones que enriquezcan y aporten a la cientificidad del concepto de empatía (Hall & Schwartz, 2019), actualmente es posible encontrar que esta se comprende de forma integral como una capacidad multidimensional, debido a que involucra un factor cognitivo asociado a la comprensión y a la toma de perspectiva del estado emocional de la otra persona, así como un factor emocional que alude a la habilidad de compartir y de experimentar efectivamente el sentimiento ajeno (Davis, 1980).

En lo que respecta al funcionamiento de la empatía en pacientes con EH, en algunos estudios no se apreciaron déficits aparentes en sintomáticos (Trinkler et al., 2013; Fortier et al., 2018; Adjeroud et al., 2016) o si se observaron, fueron mínimos y estuvieron relacionados con la detección de la intencionalidad (Báez et al., 2015; Murcia et al., 2015). No obstante, un estudio planteó que en los pacientes sintomáticos existe una afectación en el componente cognitivo, manteniéndose preservado el apartado afectivo (Maurage et al., 2016). En el caso de los presintomáticos, sus resultados fueron generalmente similares a los de los grupos de control (Báez et al., 2015; Murcia et al., 2015; Adjeroud et al., 2016; Maurage et al., 2016). Solo en un estudio se contemplaron déficits dentro de esta población, destacando que dicha afectación se encontró presente tanto en el componente afectivo, como en el cognitivo (Eddy & Rickards., 2015).

Las diferencias observadas en el deterioro de la empatía y el reconocimiento de emociones en pacientes y familiares presintomáticos con EH podrían llegar a explicarse por el desarrollo de atrofia y disfunción cerebral en la EH (Eddy et al., 2017) los cuales a diferencia de los presintomáticos, no se observan diferencias en la estructura o función cerebral (Coppen et al., 2018).

Si bien las alteraciones en relación algunas habilidades socioafectivas como el reconocimiento de las emociones han sido ampliamente abordadas en individuos con esta enfermedad, así como en otras condiciones clínicas en las cuales también se presenta este déficit, como en el caso del TEA (Shanok et al., 2019; Jiang et al., 2019; He et al., 2019). En lo que concierne al estudio de la empatía en individuos con esta patología, su abordaje ha sido escaso (Adjeroud et al., 2016; Báez et al., 2015; Maurage et al., 2016; Fortier et al., 2018).

Teniendo en cuenta lo anterior, la presente revisión se sustenta en la necesidad de consolidar una base que les permita a los futuros estudios, tener una guía sobre la cual estructurarse y a su vez superar aquellas limitaciones y/o dificultades observadas en las investigaciones disponibles en la actualidad, en vista de poder esclarecer lo que se conoce hasta el momento sobre este tópico, siendo esto de gran importancia, considerando que la empatía representa un pilar en la construcción y el mantenimiento de vínculos, así como en el desenvolvimiento e interacción social de las personas, siendo su afectación a su vez, un aspecto clínico de gran importancia dentro de la enfermedad (Williams et al., 2009; Bodden et al., 2010; Kirkwood et al., 2001).

Para dicho fin, se planteó el objetivo principal de describir el funcionamiento de la empatía en pacientes sintomáticos y presintomáticos con la enfermedad de Huntington. Asimismo, se consideraron otros aspectos relevantes por destacar

dentro de las investigaciones, tales como los instrumentos empleados en los estudios, los componentes evaluados dentro de estos junto con los principales hallazgos reportados.

Teniendo en cuenta las discordancias entre los resultados encontrados en estudios anteriores (Trinkler et al., 2013; Fortier et al., 2018; Adjeroud et al., 2016; Báez, et al., 2015; Murcia et al., 2015; Maurage et al., 2016; Eddy & Rickards., 2015) se parte de la idea de que las habilidades empáticas en personas con EH sintomáticos y presintomáticos, no se encuentran afectadas, o al menos no en su totalidad; por lo que se espera, no se encuentren alteraciones considerables en relación a estas habilidades.

2. Método

Se llevó a cabo una revisión sistemática teniendo en cuenta los parámetros establecidos por la guía de revisiones y metanálisis PRISMA (Moher et al., 2009). Para el proceso de búsqueda, se tuvieron en cuenta diferentes bases de datos: Proquest, Pubmed, Science Direct, Scopus y Taylor and Francis online. Se emplearon las siguientes palabras clave, teniendo como referencia una revisión previa sobre la empatía (Pick et al., 2019)35 junto con otras combinaciones formadas a partir de los operadores booleanos, en el idioma inglés: "Pre-manifest Huntington's Disease" AND "social behavior" , "Pre-clinical Huntington's Disease" AND "empathy", "Huntington's Disease" AND "social cognition", "Neurodegenerative disorders" AND "empathy", "Prodromal Huntington's disease" AND "emotion recognition", "Neurodegenerative Diseases" AND "emotion recognition", "Pre-manifest Huntington's Disease" AND "social cognition" , "Pre-clinical Huntington's disease" AND "social cognition" , "Prodromal Huntington's disease" AND "social cognition", "First-degree

asymptomatic relatives" AND "empathy", "Pre-clinical Huntington's disease" AND "Empathy", "Huntington's disease" AND "emotion recognition", "First-degree asymptomatic relatives AND "social behavior", "First-degree asymptomatic relatives" AND "emotion recognition" y "Huntington's disease" AND "empathy".

Para la realización del procesamiento y gestión de la información, se tuvieron en cuenta un total de siete criterios para la evaluación de los estudios encontrados. Los artículos que cumplieron los criterios de inclusión se fueron filtrando y esquematizando por medio del flujograma PRISMA. Primeramente, se realizó la lectura de los títulos resúmenes de los artículos totales obtenidos de la búsqueda, excluyendo: (1) estudios que no eran originales y no estaban publicados en revistas con proceso de revisión por pares, (2) estudios que no estuvieran en idioma español o inglés, (3) estudios que no consideraran pacientes con enfermedad de Huntington en etapa sintomática o presintomática, (4) estudios que no reportaran medidas para empatía. Posteriormente, se procedió con la revisión de aquellos artículos elegidos para analizar a texto completo, excluyendo: (5) estudios que no reportaran confirmación de Huntington con análisis genético, (6) estudios que trabajaran estudios de caso o que tuviesen menos de 13 pacientes, y (7) estudios que no trabajaran con grupo control.

Para los efectos de la presente revisión sistemática, no fue posible llevar a cabo la síntesis cuantitativa (metanálisis) propuesta por el protocolo PRISMA por dos razones. En primera instancia, la información arrojada por los estudios en relación a las características de las muestras, los instrumentos de evaluación y sus componentes evaluados, fueron considerablemente homogéneos entre sí. Y segundo, se resalta que la muestra de los artículos selectos fue reducida.

3. Resultados

Luego de culminar el proceso de búsqueda y filtraje, se procedió con la realización del flujograma, el cual se observa en la Figura 1. Primeramente, en la fase de identificación, se encontraron 2896 artículos entre todas las bases de datos, a los cuales se añadió un estudio extraído de otra fuente adicional. Para la fase de filtrado, se excluyeron aquellos artículos que se encontraban repetidos entre las bases de datos, dando un total de 1402. Seguido de esto, de esos 1402, se depuraron 1275 artículos teniendo en cuenta los cuatro primeros criterios mediante la lectura del resumen, dejando un total de 127. Posteriormente, de esos 127, se descartaron 122 estudios teniendo en cuenta los tres criterios restantes por medio de la lectura completa de los artículos, obteniendo así, un total de 5 artículos. Con relación a los cinco estudios que cumplieron con los criterios de inclusión y exclusión, tal como se observa en la Tabla 1, se detallan las características de cada uno, en lo que respecta al autor y el año de publicación; el país de origen del estudio; el tamaño de la muestra; la características tanto de los afectados, como de los grupos control en cuanto al género, la edad y los años de educación; las particularidades del diagnóstico de los pacientes con EH, tales como el rendimiento obtenido en la escala UHDRS, el número de repeticiones CAG y la duración de la enfermedad en años; los instrumentos de evaluación evaluados, así como los componentes de la empatía evaluados en estos; también se consideraron otros dominios evaluados en los estudios; y por último, los hallazgos mencionados dentro de estos.

El primer artículo hallado que investigase sobre el funcionamiento de la empatía en pacientes con la enfermedad de Huntington se dio en el año 2013; a partir de allí, en los años venideros (2015 y 2016) se siguieron desarrollando estudios al respecto, sin

embargo, desde el 2016 hasta la actualidad, no se encontraron más investigaciones que hayan profundizado acerca de este tópico. Con relación a las características geográficas de los estudios, tres fueron de origen europeo (uno de Bélgica, y dos de Francia) otro del Reino Unido y un último de origen nacional (Colombia). Las muestras empleadas por los estudios fueron considerablemente heterogéneas en algunos casos; tres de los cinco estudios trabajaron con pacientes tanto sintomáticos, como presintomáticos con sus respectivos grupos de control, de los restantes, un estudio se enfocó en los sintomáticos, mientras que, en el otro caso, en los presintomáticos. Con relación a las características de los grupos objeto de estudio, no se observó una predominancia clara de algún género, para la edad, generalmente fueron adultos mayores de entre 35-55 años promedio, mientras que sus años de educación rondaron los 10-14 años. En el apartado de diagnóstico, se destaca que cuatro de los cinco estudios reportaron el rendimiento promedio obtenido de la aplicación de la escala unificada de calificación de la enfermedad de Huntington (Kieburts et al., 2001); dentro de estos, se observaron puntuaciones promedio considerablemente discrepantes, escalando de entre 5.0, hasta 26.4; también, en la duración en años promedio de la enfermedad de los cuales solo tres artículos lo reportaron, se lograron dilucidar variaciones entre los mismos, oscilando de 4 hasta los 8 años; asimismo, la expansión del CAG/ número de repeticiones de esta reportada en cuatro de los estudios, se observaron pacientes con repeticiones de entre 41.5, hasta 44.3.

Para la evaluación de las habilidades empáticas, se utilizaron diferentes instrumentos: Mayoritariamente se utilizó el Índice de reactividad personal (Davis, 1980) el cual cuenta con una versión validada en Francia (Gilet et al., 2013). Uno de los estudios más recientes consideró el uso del cociente de empatía (Baron-Cohen

& Wheelwright, 2004). Otro estudio aplicó la tarea de empatía por el dolor (Couto et al., 2013). También, se resalta la utilización de las escalas de empatía básica (Jolliffe & Farrington, 2006), así como la escala de empatía emocional equilibrada (Mehrabian & Epstein, 1972).

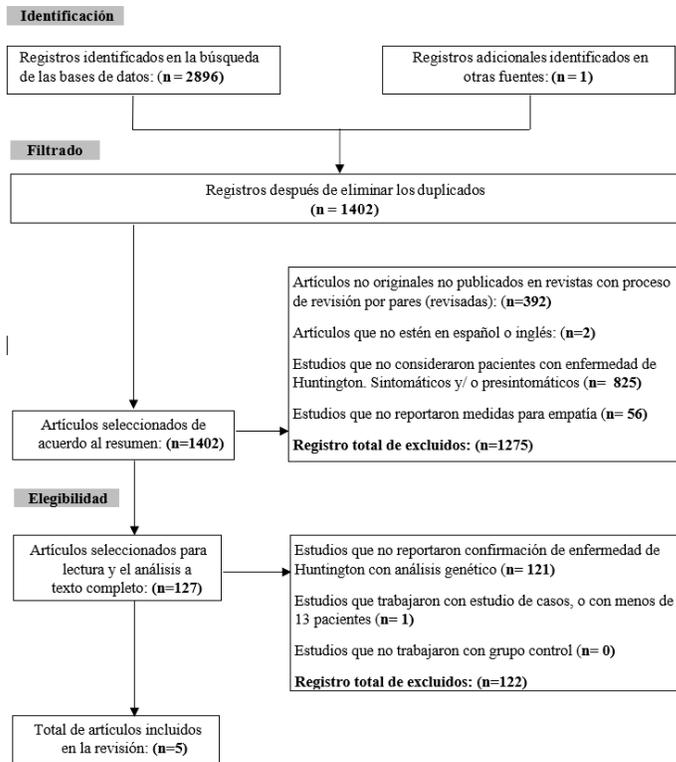


Figura 1: Diagrama De Flujo Prisma Sobre El Proceso De Selección De Los Artículos

Tabla 1. Características De Los Artículos Revisados

Estudio	Muestra	Características		Diagnóstico	Instrumentos de evaluación	Componentes evaluados de los instrumentos	Otros dominios y/o aspectos evaluados en los estudios	Hallazgos
		Afectados	No afectados					
Maurage et al., (2016), Bélgica	19 EHS 17 EHP 36 Control	EHS G-F/M: 10/9 PE: 51.58 PAE: 11.63	Control EHS (1) G-F/M: 9/10 PE: 49.63 PAE: 12.37	UHDRS: N/R E-CAG: 42.82 DA: 6.87	Cociente de empatía (EQ)	Empatía cognitiva	Síntomas de depresión – rasgos de ansiedad	En la etapa clínica de la EH, no se observó deterioro de la empatía global, sino un déficit específico para el subcomponente cognitivo. No se encontraron deficiencias en presintomáticos.
		EHP G-F/M: 6/11 PE: 38.94 PAE: 13.06	Control EHP (2) G-F/M: 5/12 PE: 38.53 PAE: 11.47			Reactividad emocional-empatía		
		EHS G-F/M: 6/12 PE: 43.8 PAE: 9.5	Control EHS (1) G-F/M: 7/11 PE: 43.2 PAE: 10.1			Habilidades sociales		
Báez et al., (2015), Colombia	18 EHS 19 EHP 36 Control	EHP G-F/M: 13/6 PE: 29.2 PAE: 11.5	Control EHP (2) G-F/M: 12/6 PE: 29.5 PAE: 11.4	UHDRS: 20.5 E-CAG: N/R DA: N/R	Tarea de empatía por el dolor (EPT)	Empatía por el dolor en el contexto de daño intencional y accidental	Reconocimiento de emociones / síntomas clínicos como depresión y ansiedad e inteligencia	Pacientes con EH muestran alteraciones sutiles en la empatía, y en la comprensión de la intencionalidad. Dicho déficit parece mostrarse solo en sintomáticos.
		EHS G-F/M: 6/7 PE: 54.1 PAE: 13	Control G-F/M: 6/7 PE: 52.3 PAE: 11.8			Índice de reactividad personal (IRI)		
Trinkler et al., (2013), Francia	13 EHS 18 Control	EHS G-F/M: 6/7 PE: 54.1 PAE: 13	Control G-F/M: 6/7 PE: 52.3 PAE: 11.8	UHDRS: 10.2 E-CAG: 44.3 DA: 4	Escala de empatía emocional equilibrada (BEES)	Empatía cognitiva Empatía emocional	Alexitimia/ Expresión y reconocimiento de las expresiones	Los pacientes obtuvieron un rendimiento adecuado en los cuestionarios de empatía.

Tabla 1. Características De Los Artículos Revisados (Continuación)

Estudio	Muestra	Características		Diagnóstico	Instrumentos de evaluación	Componentes evaluados de los instrumentos	Otros dominios y/o aspectos evaluados en los estudios	Hallazgos
		Afectados	No afectados					
Adjeroud et al., (2016), Francia	23 EHS 16 EHP 39 Control	EHS G-F/M: 12/11 PE: 50.34 PAE: 11.9	Control EHS (1) G-F/M: 13/10 PE: 50.8 PAE: 11.6	UHDRS: 5 E-CAG: 41.5 DA: N/R	Índice de reactividad personal (IRI) Escala de empatía básica (BES)	Empatía cognitiva Empatía emocional	Teoría de la mente	Pacientes con EH no mostraron déficit de empatía. Presintomáticos no mostraron deficiencias tanto en ToM, como en empatía.
		EHP G-F/M: 10/6 PE: 35.9 PAE: 12	Control EHP (2) G-F/M: 12/4 PE: 35.2 PAE: 12.9					
Eddy & Rickards, 2015, Reino Unido	20 EHP 26 control	EHP G-F/M: 14/6 PE: 45.0 PAE: 14.0	Control G-F/M: 18/2 PE: 45.7 PAE: 14.0	UHDRS: 5 E-CAG: 41.5 DA: N/R	Índice de reactividad personal (IRI)	Empatía cognitiva Empatía emocional	Teoría de la mente, funciones ejecutivas, otros factores clínicos	La empatía en pacientes presintomáticos disminuyó en comparación con los preclínicos en los componentes emocionales y cognitivos.

Nota. G-M/F: Género- femenino/masculino; PE: Promedio de edad; PAE: Promedio de los años de educación; E-CAG: Expansión del CAG; UHDRS: Escala Unificada de Valoración de la Enfermedad de Huntington; DA: Duración en años; EHS: Enfermedad de Huntington sintomática; EHP: Enfermedad de Huntington presintomática; N/R: No reporta

Dentro de los aspectos evaluados por los instrumentos, se destacan especialmente los componentes cognitivos y emocionales de la empatía de los cuales se centraron gran parte de las escalas empleadas por los estudios; también se menciona la reactividad emocional y su relación con la empatía; las habilidades sociales; la empatía por el dolor en el contexto de daño intencional y accidental.

También se consideró destacar otros aspectos y/o dominios evaluados en los estudios, aparte de la empatía. Dentro de estos, se encuentra la teoría de la mente, con la cual se ha considerado que tiene cierta cercanía a nivel conceptual (Adjeroud et al., 2016); a su vez, se alude al reconocimiento de las emociones; la expresión y reconocimiento de las expresiones faciales; las funciones ejecutivas; la inteligencia; así como también, algunos rasgos clínicos psicopatológicos relacionados con la ansiedad, alexitimia y depresión.

Por último, los hallazgos con relación a la afectación o no de la empatía dentro de la enfermedad de Huntington y Huntington presintomático fueron relativamente similares, aunque con algunas leves disparidades en los resultados de algunos artículos en específico. En el caso de los sintomáticos, dos estudios consideraron

4. Discusión.

Esta revisión sistemática consideró describir el funcionamiento de la empatía en pacientes con la enfermedad de Huntington en los estadios sintomáticos y presintomáticos. Para ello, se tuvieron en cuenta los instrumentos utilizados en las investigaciones, los componentes o áreas de la empatía evaluados, y a su vez, los principales resultados arrojados por estas. Todo esto, sustentado en la intención de estructurar una guía metodológica que le permita los futuros estudios, superar las limitaciones encontradas en los estudios de

que no existían déficits en las habilidades empáticas de estos pacientes. En discordancia con otros dos estudios los cuales consideraron que la afectación de la empatía no se producía en términos globales, sino que se trataban o bien de una alteración dentro del componente cognitivo, o también, una reducción en lo que a la preocupación empática se refiere, sin embargo, no se mencionaban alteraciones generales o consideradas como graves. En el caso de los presintomáticos, tres de los cuatro estudios que evaluó la empatía dentro de esta población, no encontró diferencias en los resultados obtenidos por estos pacientes en comparación con los grupos de control. Un solo estudio reportó que la empatía no se encontraba preservada dentro de los presintomáticos, y que además, el déficit se producía tanto en el componente cognitivo, como en el emocional.

Estos resultados sugieren que a nivel general, las habilidades empáticas se encuentran preservadas a nivel global dentro de los pacientes con EH, tanto sintomáticos como presintomáticos, con excepción de algunos déficits en componentes específicos de la empatía. Estas discrepancias enfatizan en la necesidad de seguir estudiando y profundizando acerca de la empatía dentro de esta población clínica en específico.

la revisión y afianzar de mejor forma, el conocimiento existente acerca de la temática abordada.

En general, los hallazgos de los estudios tenidos en cuenta dentro de la revisión describen una preservación global de la empatía en los pacientes con EH (Trinkler et al., 2013; Fortier et al., 2018; Adjeroud et al., 2016); sin embargo, en otros estudios se sugirió la presencia de una afectación en la detección de la intencionalidad (Báez et al., 2015; Murcia et al., 2015), mientras que otros de manera específica en el componente cognitivo de la empatía (Maurage et al., 2016), sin

afectación aparente en su componente afectivo. Con relación a los presintomáticos, su rendimiento en las diferentes pruebas aplicadas dentro de los estudios fue generalmente similar al observado en los grupos de control (Báez et al., 2015; Murcia et al., 2015; Adjeroud et al., 2016; Maurage et al., 2016); no obstante, un estudio reportó deficiencias en el rendimiento obtenido dentro de la población presintomática, dentro de este, se destacaron alteraciones en la empatía en sus componentes tanto cognitivos, como afectivos (Eddy & Rickards., 2015).

Principalmente, las limitaciones de esta revisión aluden a la escasa producción de estudios en los que se abordara la empatía dentro de la enfermedad de Huntington, tanto en sintomáticos, como presintomáticos (Adjeroud et al., 2016; Báez et al., 2015; Maurage et al., 2016; Fortier et al., 2018); siendo esto totalmente opuesto al caso de otros aspectos estudiados de la enfermedad como las afecciones motoras, cognitivas, e incluso socioafectivas, tales como el reconocimiento de las emociones, en los cuales es posible encontrar una mayor cantidad de investigaciones al respecto (Báez et al., 2015).

Ante este panorama, cabe resaltar que incluso a pesar de que esta revisión no consideró el criterio de los años, al momento de la búsqueda, no hubo diferencia alguna en comparación a cuando se limitó, en un principio, a los últimos 5 años. Pese a que se lograron encontrar otros estudios que aunque reportaban medidas de empatía en la EH, tal como se observa en la Figura 1, estos fueron descartados en su mayoría debido a no ser un artículo original revisado por pares, seguido de aquellos que no reportaron confirmación genética de la enfermedad, o en su defecto, por haber empleado estudios de casos, y/o una muestra menor a trece individuos. Si bien es cierto, estos estudios podrían ampliar el espectro de la información provista por las

investigaciones abarcadas en la revisión, consideramos que la flexibilización excesiva en los criterios de inclusión y exclusión, podrían llegar a mermar la calidad y confiabilidad de las investigaciones, teniendo en cuenta: (1) la importancia de basarse en artículos con revisiones por pares que permitan confirmar la validez de lo que se reporta (2) que la confirmación genética representa un mecanismo que permite garantizar que los participantes padecen realmente de la enfermedad objeto de estudio, y no se trata de otra problemática de salud con síntomas similares y (3) el uso de muestras poco representativas podrían restarle significancia a los resultados de dichos estudios.

Asimismo, otra limitación dentro de la revisión apunta principalmente a las limitadas revistas y bases de datos científicas seleccionadas para la búsqueda de los estudios, las cuales, para futuras revisiones, se podría llegar a considerar un mayor número de estas, así como también considerar el uso de otros idiomas, adicionales al inglés y el español.

Por otro lado, también se encontraron limitaciones por parte de los cinco estudios analizados dentro de la revisión. Primeramente, para la evaluación de la empatía, se utilizó una amplia gama de instrumentos y de cuestionarios, cuyos componentes, áreas y aspectos evaluados de la empatía, eran generalmente heterogéneos entre sí, lo cual dificulta la posibilidad de comparar los resultados arrojados entre los estudios debido a la escasa homogeneidad presente en la medición del constructo, siendo esta una de las posibles causantes de las diferencias observadas entre los resultados arrojados por las investigaciones. A su vez, se resalta que gran parte de los estudios emplearon muestras considerablemente pequeñas, lo cual podría llegar a traducirse en resultados que carezcan de una potencia estadística adecuada.

Como conclusión, se destaca que teniendo en cuenta los cinco estudios finales contemplados por la presente revisión (Adjeroud et al., 2016; Báez et al., 2015; Eddy & Rickards., 2015; Maurage et al., 2016; Trinkler et al., 2013) se sugiere que no existe un consenso claro con relación a la afectación o preservación de la empatía en pacientes con la enfermedad de Huntington, tanto en sintomáticos, como en aquellos que se encuentran dentro de la fase presintomática. Las limitaciones de los estudios anteriormente mencionadas podrían respaldar la hipótesis razonable de que las carencias de los estudios en la actualidad no permiten considerarlos como una evidencia sólida y concluyente. Lo anterior, resalta la necesidad de un mayor número de investigaciones, teniendo en cuenta que, en la actualidad, según nuestro conocimiento, los últimos estudios realizados sobre el funcionamiento de la empatía en pacientes con EH, datan de los años 2015-2016;

Finalmente, se espera que los hallazgos de los futuros estudios acerca del funcionamiento de la empatía en pacientes con EH, permitan seguir profundizando en su estudio, superando los obstáculos y dificultades presentados por las investigaciones actuales, de manera que sea posible estructurar una evidencia mucho más sólida, lo cual resulta relevante teniendo en cuenta que la gran relevancia clínica que tiene la empatía dentro de la enfermedad (Williams et al., 2009; Bodden et al., 2010; Kirkwood et al., 2001) y en como el esclarecimiento de su funcionamiento, puede más adelante propiciar mejores estrategias y/o procedimientos para el abordaje de pacientes con EH (Pick et al., 2019), las cuales puedan ayudar a disminuir el impacto negativo que representa esta enfermedad en la calidad de vida de los individuos que la padecen, en especial en lo que refiere al ámbito social y al desenvolvimiento dentro de este (Melgarejo et al., 2017).

Conflicto de interés: No hay conflicto de interés.

Referencias

- Adjeroud, N., Besnard, J., Massioui, N, Verny, C., Prudean, A., Scherer, C., Gohier, B., Bonneau, D & Allain, P. (2016). Theory of mind and empathy in preclinical and clinical Huntington's disease. *Social Cognitive and Affective Neuroscience*, 11(1), 89-99. <https://doi.org/10.1093/scan/nsv093>
- Ahmad, M., Amaya, L., Calabria, B., Arcón, A., Carrillo, D., Muños, A., De La Cruz, A., Ortega, K., Navarro, M., Rodriguez, D., Fontalvo, D. (2018). Calidad de vida en pacientes con enfermedad de Huntington y sus cuidadores. *Revista salud en movimiento*, 10(1).
- Báez, S., Herrera, E., Gershanik, O., García, A., Bocanegra, Y., Kargieman, L., Manes, F., Ibáñez, A. (2015). Impairments in negative emotion recognition and empathy for pain in Huntington's disease families. *Neuropsychologia*, 68, 158-167. <https://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2015.01.012>
- Baron-Cohen, S., & Wheelwright, S. (2004). The empathy quotient: an investigation of adults with Asperger syndrome or high functioning autism, and normal sex differences. *Journal of autism and developmental disorders*, 34(2), 163-175. <https://doi.org/10.1023/B:JADD.0000022607.19833.00>
- Bodden, M. E., Dodel, R., & Kalbe, E. (2010). Theory of mind in Parkinson's disease and related basal ganglia disorders: a systematic review. *Movement Disorders*, 25(1), 13-27. <https://doi.org/10.1002/mds.22818>

- Cepeda, C., & Tong, X. P. (2018). Huntington's disease: From basic science to therapeutics. *CNS neuroscience & therapeutics*, 24(4), 247.
<https://doi.org/10.1111/cns.12841>
- Coppen, E., Hafkemeijer, A., Van Der Grond, J., Wolf, J., & Roos, R. (2018). 04 Structure and function of the posterior cerebral cortex in Huntington's disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 89(1), 36-37. <http://dx.doi.org/10.1136/jnnp-2018-EHDN.98>
- Couto, B., Sedeno, L., Sposato, L. A., Sigman, M., Riccio, P. M., Salles, A., ... & Ibáñez, A. (2013). Insular networks for emotional processing and social cognition: comparison of two case reports with either cortical or subcortical involvement. *Cortex*, 49(5), 1420-1434.
<https://doi.org/10.1016/j.cortex.2012.08.006>
- Davis, M. (1980). Empathy: A social psychological approach. *JSAS Catalog of Selected Documents in Psychology*, 10, 85.
<https://doi.org/10.4324/9780429493898>
- Durr, A., Gargiulo, M., & Feingold, J. (2012). The presymptomatic phase of Huntington disease. *Revue neurologique*, 168(11), 806-808.
<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2012.07.003>
- Eddy, C. M., & Rickards, H. (2015). Theory of mind can be impaired prior to motor onset in Huntington's disease. *Neuropsychology*, 29(5), 792.
<https://doi.org/10.1037/neu0000190>
- Eddy, C. M., Rickards, H., & Hansen, P. (2017). Through your eyes or mine? The neural correlates of mental state recognition in Huntington's disease. *Human brain mapping*, 39(3), 1354-1366.
<https://doi.org/10.1002/hbm.23923>
- Elamin, M., Pender, N., Hardiman, O., & Abrahams, S. (2012). Social cognition in neurodegenerative disorders: A systematic review. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 83(11), 1071.
<http://dx.doi.org/10.1136/jnnp-2012-302817>
- Fortier, J., Besnard, J., & Allain, P. (2018). Theory of mind, empathy and emotion perception in cortical and subcortical neurodegenerative diseases. *Revue neurologique*, 174(4), 237-246.
<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2017.07.013>
- Gallagher, H & Frith, C. (2003). Functional imaging of "theory of mind". *Trends in Cognitive Sciences*, 7 (2), 77-83.
[https://doi.org/10.1016/S1364-6613\(02\)00025-6](https://doi.org/10.1016/S1364-6613(02)00025-6)
- Gilet, A. L., Mella, N., Studer, J., Grünh, D., & Labouvie-Vief, G. (2013). Assessing dispositional empathy in adults: A French validation of the Interpersonal Reactivity Index (IRI). *Canadian Journal of Behavioral Science*, 45(1), 42.
<https://doi.org/10.1037/a0030425>
- Hall, J. A., & Schwartz, R. (2019). Empathy present and future. *The Journal of Social Psychology*, 159(3), 225-243.
<https://doi.org/10.1080/00224545.2018.1477442>
- He, Y., Su, Q., Wang, L., He, W., Tan, C., Zhang, H. & Yan, N. (2019). The characteristics of intelligence profile and eye gaze in facial emotion recognition in mild and moderate preschoolers with autism spectrum disorder. *Frontiers in psychiatry*, 10, 402.
<https://doi.org/10.3389/fpsy.2019.0402>
- Henley, S. M., Novak, M. J., Frost, C., King, J., Tabrizi, S. J., & Warren, J. D. (2012).

- Emotion recognition in Huntington's disease: a systematic review. *Neuroscience & Biobehavioral Reviews*, 36(1), 237-253. <https://doi.org/10.3389/fpsy.2019.0402>
- Hogan, R. (1969) Development of an Empathy Scale. *Consulting and Clinical Psychology*, 33, 307-316. <https://doi.org/10.1037/h0027580>
- Hünefeldt, T., Maffi, S., Migliore, S., Squitieri, F., & Belardinelli, M. (2020). Emotion recognition and inhibitory control in manifest and pre-manifest Huntington's disease: evidence from a new Stroop task. *Neural regeneration research*, 15(8). <https://doi.org/10.4103/1673-5374.274342>
- Jiang, M., Francis, S. M., Srishyla, D., Conelea, C., Zhao, Q., & Jacob, S. (2019). Classifying Individuals with ASD Through Facial Emotion Recognition and Eye-Tracking. In 2019 41st Annual International Conference of the IEEE Engineering in Medicine and Biology Society (EMBC) (pp. 6063-6068). IEEE. <https://doi.org/10.1109/EMBC.2019.8857005>
- Johnson, S. A., Stout, J. C., Solomon, A. C., Langbehn, D. R., Aylward, E. H., Cruce, C. B., Ross, C. A., Nance, M., Kayson, E., Julian-Baros, E., Hayden, M. R., Kiebertz, K., Guttman, M., Oakes, D., Shoulson, I., Beglinger, L., Duff, K., Penziner, E., Paulsen, J. S., & Predict-HD Investigators of the Huntington Study Group (2007). Beyond disgust: impaired recognition of negative emotions prior to diagnosis in Huntington's disease. *Brain: a journal of neurology*, 130(7), 1732-1744. <https://doi.org/10.1093/brain/awm107>
- Jolliffe, D., & Farrington, D. P. (2006). Development and validation of the Basic Empathy Scale. *Journal of adolescence*, 29(4), 589-611. <https://doi.org/10.1016/j.adolescence.2005.08.010>
- Kiebertz, K., Penney, J. B., Corno, P., Ranen, N., Shoulson, I., Feigin, A., & Goldstein, J. (2001). Unified Huntington's disease rating scale: reliability and consistency. *Neurology*, 11(2), 136-142. <https://doi.org/10.1002/mds.870110204>
- Kirkwood, S. C., Su, J. L., Conneally, P. M., & Foroud, T. (2001). Progression of symptoms in the early and middle stages of Huntington disease. *Archives of neurology*, 58(2), 273-278. <https://doi.org/10.1001/archneur.58.2.273>
- Kordsachia, C. C., Labuschagne, I., & Stout, J. C. (2017). Beyond emotion recognition deficits: A theory guided analysis of emotion processing in Huntington's disease. *Neuroscience & Biobehavioral Reviews*, 73, 276-292. <https://doi.org/10.1016/j.neubiorev.2016.11.020>
- López, M. B., Filippetti, A., & Richaud, M. (2014). Empatía: desde la percepción automática hasta los procesos controlados. *Avances de psicología latinoamericana*, 32 (1), 37-51. <https://doi.org/10.12804/apl32.1.2014.03>
- Marín, C. (2017). Tratamiento Neuropsicológico en la Enfermedad de Huntington: Una revisión sistemática. *Revista de Discapacidad, Clínica y Neurociencias:(RDCN)*, 4(1), 57-70. <https://doi.org/10.14198/DCN.2017.4.1.05>
- Maurage, P., Lahaye, M., Grynberg, D., Jeanjean, A., Guettat, L., Verellen-Dumoulin, C., Halkin, S., Heeren, A., Billieux, J., Constant, E. (2016). Dissociating emotional and cognitive empathy in pre-clinical and clinical

- Huntington's disease. *Psychiatry research*, 237, 103-108.
<https://doi.org/10.1016/j.psychres.2016.01.070>
- Mehrabian, A., & Epstein, N. (1972). A measure of emotional empathy. *Journal of Personality*, 40(4), 525-543.
<https://doi.org/10.1111/j.1467-6494.1972.tb00078.x>
- Melgarejo, M. M. P., Herrera, A. M. T., & Ospino, J. M. O. (2017). Calidad de Vida en pacientes con enfermedad de Huntington y sus cuidadores residentes en el departamento del Magdalena. *Revista del Hospital Psiquiátrico de La Habana*, 13(3).
<https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=70192>
- Moher, D., Liberati, A., Tetzlaff, J., Altman, D. G., & PRISMA Group (2009). Preferred reporting items for systematic reviews and meta-analyses: the PRISMA statement. *BMJ (Clinical research ed.)*, 339, b2535.
<https://doi.org/10.1136/bmj.b2535>
- Murcia, E., Báez, S., & Ibáñez, A. (2015). Empathy in Huntington's disease families: study in the Colombian Caribbean. *Journal of the Neurological Sciences*, 357-269.
<https://doi.org/10.1016/j.jns.2015.08.945>
- Pick, E., Kleinbub, J. R., Mannarini, S., & Palmieri, A. (2019). Empathy in neurodegenerative diseases: A systematic review. *Neuropsychiatric Disease and Treatment*, 15, 3287-3304.
<https://doi.org/10.2147/NDT.S225920>
- Pupo, J. M. R., Rojas, Y. V. D., Rodríguez, Y. R., Batista, Y. R., & Arias, E. N. (2014). Actualización en enfermedad de Huntington. *Correo Científico Médico*, 17(4), Article 4.
<http://www.revcoemed.sld.cu/index.php/cocmed/article/view/1483>
- Pradilla, G. A., Vesga, B. A., & León-Sarmiento, F. E. (2003). National neuroepidemiological study in Colombia (EPINEURO). *Revista panamericana de salud pública*, 14(2), 104-111.
<https://doi.org/10.1590/s1020-49892003000700005>
- Rawlins, M. D., Wexler, N. S., Wexler, A. R., Tabrizi, S. J., Douglas, I., Evans, S. J., & Smeeth, L. (2016). The prevalence of Huntington's disease. *Neuroepidemiology*, 46(2), 144-153.
<https://doi.org/10.1159/000443738>
- Saft, C., Lissek, S., Hoffmann, R., Nicolas, V., Tegenthoff, M., Juckel, G., & Brüne, M. (2013). Mentalizing in preclinical Huntington's disease: an fMRI study using cartoon picture stories. *Brain Imaging and Behavior*, 7(2), 154-162.
<https://doi.org/10.1007/s11682-012-9209-9>
- Shanok, N. A., Jones, N. A., & Lucas, N. N. (2019). The Nature of Facial Emotion Recognition Impairments in Children on the Autism Spectrum. *Child Psychiatry & Human Development*, 50(4), 661-667.
<https://doi.org/10.1007/s10578-019-00870-z>
- Stotland, E. (1969). Exploratory investigations of empathy. *Advances in experimental social psychology*, 4(1), 271-314.
[https://doi.org/10.1016/S0065-2601\(08\)60080-5](https://doi.org/10.1016/S0065-2601(08)60080-5)
- Suárez, N. R., Palacios-García, J., & Morante, M. (2016). Cuidados paliativos en la enfermedad de Huntington: perspectivas desde la atención primaria de salud. *Revista de Neuro-Psiquiatría*, 79(4), 230-238.
<http://dx.doi.org/10.20453/rnp.v79i4.2977>

Trinkler, I., De Langavant, L., & Bachoud-Lévi, A. C. (2013). Joint recognition-expression impairment of facial emotions in Huntington's disease despite intact understanding of feelings. *Cortex*, 49(2), 549-558. <https://doi.org/10.1016/j.cortex.2011.12.003>

Urquijo, M. F., Zapata, L. F., Lewis, S., Pineda-Alhucema, W., Doria Falquez, L., & Lopera-Pérez, D. C. (2017). Influencia del riesgo social en la teoría de la mente y funciones ejecutivas de adolescentes colombianos. *Universitas Psychologica*, 16(2). <https://doi.org/10.11144/javeriana.upsy16-2.irst>

Williams, J. K., Skirton, H., Paulsen, J. S., Tripp-Reimer, T., Jarmon, L., McGonigal Kenney, M., & Honeyford, J. (2009). The emotional experiences of family caregivers in Huntington disease. *Journal of advanced nursing*, 65(4), 789-798. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2648.2008.04946.x>

Zarotti, N., Simpson, J., Fletcher, I., Squitieri, F., & Migliore, S. (2018). Exploring emotion regulation and emotion recognition in people with presymptomatic Huntington's disease: the role of emotional awareness. *Neuropsychologia*, 112, 1-9. <https://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2018.02.030>

Zabala, M. L., Richard, M. M., Breccia, F., & López, M. (2018). Relaciones entre empatía y teoría de la mente en niños y adolescentes. *Pensamiento Psicológico*, 16(2), 47-57. <https://doi.org/10.11144/javerianacali.PPSI16-2.retmm>