

## Análisis integral de un caso de moyamoya reportado en la ciudad de Barranquilla (Colombia)

### Comprehensive analysis of Moyamoya case reported in Barranquilla (Colombia)

Elisama Beltrán De La Rosa<sup>1</sup>, Dennys Martínez Franco<sup>2</sup>,  
Jorge Luis Bilbao Ramírez<sup>3</sup>

#### Resumen

*Este caso clínico muestra los resultados del análisis e intervención interdisciplinaria que se realizó en una paciente femenina de 8 años diagnosticada a la edad de 3 años con enfermedad de moyamoya. Remitida para evaluación, se encontró estenosis progresiva de las arterias cerebrales. La evaluación del desarrollo motor mostró poca agilidad motora gruesa y fina, bajo tono, debilidad muscular, dificultad para establecer movimientos alternos y simultáneos, además dificultad al masticar y deglutir, por lo que requirió ajuste de la minuta alimenticia por parte de nutrición. Falta de control esfinteriano. En los aspectos cognitivos se evidenció déficit, falta de comprensión de órdenes, desconocimiento de categorías semánticas, falta de seguimiento de instrucciones, tratado por fonoaudiología y terapia ocupacional. Estado emocional preservado, capacidad de establecer vínculos afectivos y empatía; en lo familiar se presentó disfuncionalidad familiar por miembro enfermo, que es el eje central en la dinámica familiar, negligencia familiar con otros miembros, desajuste de roles. Se estableció intervención psicoterapéutica, con enfoque cognitivo conductual, apoyado en el modelo de Terapia Racional Emotiva, Psicoeducación, Terapia familiar sistémica. Seguimiento médico con fármacos y evaluación de pruebas diagnósticas. En tres años de seguimiento se evidenció: adaptación progresiva en adquisición de habilidades sociales, reacciones afectivas en su núcleo familiar y entorno, lo cual permitió concluir que las estrategias adoptadas generaron un cambio significativo en el contexto familiar, con adopción de factores protectores, identificación de roles, cambios en la adherencia, lo que en conjunto permitió mejoras en la calidad de vida y clínica de la paciente.*

**Palabras clave:** enfermedad de moyamoya, hemorragia cerebral, psicoeducación, disfuncionalidad familiar, deglución, control de esfínteres.

<sup>1</sup> Psicóloga, Ph.D. en Psicología, comportamiento y cognición, magíster en Psicología e Intervención social, coordinadora de Maestría en Psiconeuropsiquiatría y Rehabilitación, Universidad Metropolitana. Barranquilla (Colombia). elisama.beltra@unimetro.edu.co

<sup>2</sup> Psicóloga, magíster en Educación, coordinadora de énfasis de Investigación en Maestría en Educación, Universidad Metropolitana. Barranquilla (Colombia). dmartinezf@unimetro.edu.co

<sup>3</sup> Médico, sociólogo, magíster en Salud pública, docente Maestría en Educación de la Universidad Metropolitana. Barranquilla (Colombia). jbilbao55@hotmail.com

**Correspondencia:** Jorge Luis Bilbao Ramírez. Universidad Metropolitana, Barranquilla (Colombia). jbilbao55@hotmail.com. Calle 76 No 42-78.

Fecha de recepción: 25 de junio de 2016  
Fecha de aceptación: 18 de septiembre de 2016

### Abstract

*The clinical case presented in this article reflects the results of the analysis and interdisciplinary intervention that was performed on a 8 year old female patient diagnose at 3 years old with the Moyamoya disease, she was referred for evaluation, finding progressive stenosis of the brain arteries, the motor development evaluation exhibit low gross and fine motor agility, low muscle tone, muscular weakness, difficulty to set alternating and simultaneous movements, also trouble to masticate and swallowing, so it required adjustment of the food diet in the behalf of her nutrition. Absence of sphincter control. In the cognitive aspects it was evident the lack of understanding orders, lack of semantic categories, failure to follow instructions, it was treated by speech therapy and occupational therapy. Emotional state preserved, ability to bond and empathy, in the familiar aspect it exhibit family dysfunctionality because of sick family member that is now the focus on the family dynamic, family neglect with other members, mismatch roles. Was established psychotherapeutic intervention with cognitive behavioral approach, supported the model of Rational Emotive Therapy, psychoeducation, systemic family therapy. Medical monitoring with drugs and evaluation of diagnostic tests. It was evident in three years follow-up: Progressive adaptation acquisition of social skills, affective reactions in the household and environment, which it led to the conclusion that the strategies adopted generated a significant change in the family context, with adoption of protective factors, identifying roles, changes in adhesion, which together allowed improvements in quality of life and clinical patient.*

**Keywords:** Moyamoya disease, cerebral haemorrhage, psychoeducation, family dysfunction, swallowing, bowel control.

## INTRODUCCIÓN

Moyamoya es una entidad clínica con etiología desconocida, cuyo nombre proviene del japonés y significa “nube de humo que asciende” o “bocanada de humo que sube de los volcanes”; es el término descriptivo que se aplica a una peculiar angiografía (1).

La enfermedad de moyamoya fue descrita por primera vez en 1957 por Takeuchi y Shimizu. El término “moyamoya” fue introducido por Suzuki y Takaku en 1969 (2).

La enfermedad de moyamoya es considerada una vasculopatía oclusiva cerebral progresiva, caracterizada por estenosis u oclusión de la porción supraselar de la arteria carótida interna, principalmente de la arteria cerebral media y de la arteria cerebral anterior (3).

Esta entidad afecta mayormente a la población de origen asiático. En Japón, la incidencia

y prevalencia es de 0.35 y 3.16 por 100 000 habitantes, respectivamente. En un estudio realizado en diferentes hospitales de Estados Unidos de Norteamérica se reporta una incidencia de 86/100 000 personas, que varía de acuerdo con las diferentes etnias, y es más común en los de origen asiático.

Es más frecuente en el sexo femenino. El síndrome de Down suele estar asociado a esta entidad.

La etiología es desconocida, sin embargo, se ha mostrado que tiene una base genética, con alteración de los cromosomas 3p, 6q y 17q; más recientemente se identificaron alteraciones en el 8q23 y 12p12.9 (4).

Por otro lado, otros estudios muestran que hay dos picos de incidencia con diferentes presentaciones clínicas, en alrededor de 10 años y 30-40 años (5).

De acuerdo con la etiopatogenia de la enfermedad de moyamoya, su causa es desconocida; sin embargo, se relaciona con una posible predisposición genética que se infiere de haber observado antecedentes familiares reportados entre quienes padecen esta enfermedad; por ello se le da el carácter de hereditaria y multifactorial (6).

### **Etiología**

De las muchas teorías generadas alrededor de su etiología es pertinente señalar la teoría congénita, la cual muestra al moyamoya como una anomalía vascular congénita, y la teoría adquirida, que enmarca la enfermedad como alteraciones vasculares secundarias a procesos infecciosos.

Teniendo como base los antecedentes familiares, la incidencia evidencia que cerca del 10 % de los casos se presenta entre la relación hermanos/hermanas y la relación padres/hijos, y la alta incidencia entre los japoneses indica fuertemente la presencia de factores genéticos, que pudieran influir en la constitución inmunológica de los pacientes y su respuesta frente a distintas noxas."

En la actualidad, las etiologías más consensuadas son la combinación de la congénita y la adquirida: los factores genéticos, así como factores ambientales, pueden desempeñar un papel importante en la presentación de la enfermedad de moyamoya (7).

El Instituto Nacional de Trastornos Neurológicos y Accidentes Cerebrovasculares considera que la enfermedad de moyamoya tiene su causa en la "obstrucción de las arterias en la base del cerebro, en una zona conocida como la base de ganglios". Término utilizado para denotar la estrechez o el estrechamiento de la luz de un orificio o conducto, tanto de origen adquirido

como congénito, con oclusión de las arterias intracerebrales basales. Por otro lado, en la búsqueda de una etiopatogenia definida de la enfermedad, la National Rehabilitation Information Center (NARIC) la define como la irrupción espontánea o de causa oscura o desconocida (Idiopática o Criptogenica) (8). En la población japonesa esta enfermedad es más frecuente en mujeres, y se destaca una presentación bimodal en los grupos etáreos, con un alza mayor entre 10-14 años y luego otra menor entre 40-50 (9-10).

En Colombia, el síndrome de moyamoya es considerado como una enfermedad rara o huérfana (11). En Bogotá se reportaron cuatro casos, de los cuales se describen tres casos pediátricos con enfermedad de moyamoya y un síndrome de moyamoya en un paciente con síndrome de Down (12), referenciada en el Catálogo de buenas prácticas en enfermedades raras (13).

En la región Caribe colombiana, el moyamoya es una entidad clínica desconocida dentro del contexto cultural y científico de esta región, sin embargo, se conoce un caso en la ciudad de Barranquilla (14). El mismo se presenta en una paciente de 8 años de edad con diagnóstico de síndrome de Seckel y enfermedad de moyamoya determinado por resonancia magnética nuclear (RMN), que ha sido atendido mediante una intervención interdisciplinaria, fundamentada en la educación integral y la intervención familiar (15).

### **PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO**

Menor de 8 años de edad, producto del segundo embarazo controlado en una IPS (16) del Atlántico, sin reporte de complicaciones y calificado como de bajo riesgo gestacional, nacido por parto normal, sin antecedentes fa-

miliars de importancia ni evidencia de origen o descendencia asiática. El cual fue captado en el primer nivel de atención primaria en salud (17-18), perteneciente al Centro Educativo de Habilidad y Rehabilitación Integral San Camilo Ce Camilo, de Barranquilla (Colombia), con diagnóstico de moyamoya.

La sintomatología de la enfermedad se manifestó a los 13 meses de nacida con movimientos involuntarios tipo mioclónico, sin causa aparente no obstante, los padres refirieron que había presentado cambios durante el desarrollo evolutivo en general hasta los 5 años, que fue diagnosticada. Las primeras manifestaciones se asocian con ataque isquémico transitorio; sin eventos hemorrágicos, a diferencia de otros casos, que presentan lesiones vasculares isquémicas con transformación hemorrágica de carácter subagudo corticosubcortical frontoparietal lateral derecha y frontal anterolateral izquierda (19); además presentación de movimientos tónico-clónicos en ambas extremidades izquierdas en episodios repetitivos, sin pérdida de conciencia, llanto incesante, dolor de cabeza constante, dificultad al masticar y deglutir, trastorno del control esfinteriano, dificultad en el proceso de mejoramiento personal (Autoayuda), alteraciones en el desarrollo psicomotor, alteración de la marcha, motricidad fina y gruesa, bajo tono y debilidad muscular, dificultad en los movimientos simultáneos en miembros inferiores y superiores.

Al realizar un análisis retrospectivo de la historia clínica se encontró en su valoración inicial afebril, con buena apariencia en piel y mucosa, consciente y orientada, esquiva ante la palpación médica, respondiendo de forma irritable; presentaba además flacidez, bajo tono muscular, disestesia a la exploración.

A nivel intrahospitalario se le medicó clonazepam y se le practicó electroencefalograma

(EEG) informando anormal, lo cual fue corroborado con la angioresonancia cerebral y angiografía, revelando los cambios compatibles con isquemia cerebral, lo cual coincidió con el diagnóstico y confirmó el cuadro clínico.

Para descartar procesos infecciosos, alteraciones metabólicas, afección cardiaca, hepática y renal se le realizaron pruebas de laboratorio, y los resultados estuvieron dentro del parámetro normal.

Los anteriores hallazgos, la revisión de la historia clínica y la anamnesis de los profesionales involucrados (Neuropediatra, Psicología, Fonoaudiología, Fisioterapia, Nutrición, Terapeuta ocupacional, Educador especial, Trabajador Social y Odontología) permiten igualmente documentar el caso desde el punto de vista psicológico.

La recolección de la información se realizó bajo la observación directa, con el uso de instrumentos y/o técnicas de registro institucional, como son los formatos Plantinfa (Plan de atención y tratamiento integral e individual para proyectos de vida), evaluación interdisciplinaria, plan individual de rehabilitación y justificación, análisis de necesidades, Con Voor – Delantero de comunicación (20). Registro de evolución de actividades de logros (en adelante se denotará “CAA”), hoja de monitoreo de medicamentos, cuestionario SMAQ (21) para evaluar la adherencia. Registros anecdóticos o de incidentes críticos (22), visitas domiciliarias, acompañamiento durante la consulta externa e intervención psicológica, como estrategia de participación activa en el caso.

La historia clínica permitió tener acceso a los diferentes procedimientos, imágenes diagnósticas, informes de seguimiento de modificación de conducta (formatos específicos), APGAR familiar (23), y se vinculó a la paciente

al sistema de comunicación aumentativa y alternativa o pictogramas (24) para el avance en la comunicación.

El plan de tratamiento y seguimiento a nivel interdisciplinar se formuló de la siguiente manera: Neuropediatría sugirió cirugía, pruebas diagnósticas y tratamiento farmacológico con Ácido Valproico, Clonaxepan, Urdaban, Tegretol, los cuales favorecieron la disminución de las crisis convulsivas, y se evidencia estabilidad clínica al tratamiento farmacológico con una adherencia optimizada previo entrenamiento.

En relación con el tratamiento quirúrgico, está ordenado desde el diagnóstico de la enfermedad; sin embargo, el padre de la paciente, por no estar de acuerdo, presenta resistencia a firmar el consentimiento informado, aun cuando la paciente muestra condiciones físicas esperadas para su realización, como son prequirúrgicos de base, las pruebas de imagenología y valoración por anestesiología; sin embargo, se mantiene el seguimiento de este aparte en el logro del consentimiento a la cirugía por parte del padre a la fecha.

La intervención psicológica se realizó bajo el enfoque cognitivo conductual, Modelación conductual, Psicoeducación familiar [25]. Con fuertes evidencias de ser semiindependiente de las actividades diarias para mantener la sobreprotección de la madre.

Hay que hacer notar que el acompañamiento de Trabajo Social se enfocó en la intervención familiar en casa y logró la interacción activa de ambos padres y se adjudicó roles específicos a cada miembro de la familia. Simultáneamente, el seguimiento por parte de la educadora especial muestra gran interacción positiva a nivel grupal, lo cual ha dado como resultado una evolución considerable en el programa de atención integral.

Terapia Ocupacional centró su actividad asistencial en el sistema de Comunicación Aumentativa y Alternativa (pictogramas), fortaleciendo el desarrollo de la autoayuda, habilidades sociales, interacción grupal, mejora en el proceso masticador y deglutorio, entre otras; así mismo, el tratamiento fonoaudiológico estableció intervención activa de códigos a nivel verbal - escrito, "pictográficos", con lenguaje repetitivo y metafórico para el alcance de un aprendizaje significativo acorde con la capacidad cognitiva de la misma.

La evaluación por Fonoaudiología reveló poco seguimiento de instrucciones, lo cual no favorecía la puesta de límites en el manejo de la autoridad.

A nivel de comunicación se encontró un comportamiento lingüístico no acorde con su edad cronológica, y se diagnosticó trastornos del lenguaje en los aspectos fonéticos-fonológicos, semántico, pragmático y sintáctico asociados al síndrome de moyamoya; con la intervención se adoptó un patrón de comunicación a través de señalamientos, emisión de sonidos silábicos, el llanto, la mirada y la sonrisa como apoyo comunicativo, reconociendo el significado del SÍ y el NO con movimiento de cabeza.

En lo que se refiere a la valoración e intervención por nutrición, se develaron síntomas relacionados con las características del síndrome, tales como dificultad para deglutir, triturar, pulverizar los alimentos, acompañados de sobrepeso.

La intervención con la madre se encamina a la educación y orientación de la alimentación apropiada, a través de una minuta, en aras de detener el incremento acelerado del peso, lo cual se observa en la tabla 1.

**Tabla 1.** Evolución clínica Nutricional

Indicadores de evaluación Nutricional	EVOLUCIÓN NUTRICIONAL											
	2009 3 años	Peso y Talla esperado	2010 4 años	Peso y Talla esperado	2011 5 años	Peso y Talla esperado	2012 6 años	Peso y Talla esperado	2013 7 años	Peso y Talla esperado	2014 8 años	Peso y Talla Esperado
PESO	23 Kg	14 Kg	23 Kg	16 Kg	28 Kg	18 Kg	40 Kg	20 Kg	46 Kg	22 Kg	47,3 Kg	25 kg.
TALLA	1.20 cm	90 cm	1.23 cm	1.00 m	1.33 cm	107 cm	1.46 cm	114 cm	1,51 cm	120 cm	1.58 cm	126 cm

**Fuente:** datos tabulados por los autores.

De acuerdo con este análisis establecido en el seguimiento nutricional se observó un sobrepeso no acorde con la edad cronológica, lo cual evidencia un desajuste a nivel nutricional. Se ordenó un cambio alimentario favorecido por la madre y el seguimiento respectivo y se recomendó evaluación endocrinológica, la cual quedó supeditada a la autorización de la IPS a la cual fue remitida por su EPS en el contexto del Sistema General de Seguridad Social en Salud (SGSSS) de Colombia.

El tratamiento realizado por Fisioterapia se orientó hacia el manejo de la hemiplejía con mayor compromiso en su hemicuerpo derecho, y se encontró espasticidad generalizada, manos flexionadas y en abducción, cadera levantada, retracción de los músculos rectos anterior e isquiotibiales y pie equinovaro. En el hemicuerpo izquierdo se encontró pie en inversión; en columna vertebral se evidenció escoliosis marcada hacia la izquierda, movilidad articular conservada, alteración moderada en el equilibrio en bipedestación y marcha, lo cual genera reiteradas caídas desde su propia altura.

## RESULTADOS

La gestión conveniente y controles mostraron un cambio significativo en la evolución de la paciente haciendo referencia a la calidad de vida, habilidades sociales: aprendiendo a comunicarse, relacionarse, mejoras en la autoestima, asertividad y autoayuda [25].

La medición del control de adherencia a través del seguimiento y la medición de la adherencia se realizó mediante el Cuestionario simplificado de adherencia a la medicación (SMAQ) y Recuento de medicamentos, que se desarrolla a partir de la siguiente fórmula:

$$\% \text{ adherencia} = \frac{\text{Dosis formuladas} \times 100}{\text{n}^\circ \text{ unidades prescritas}}$$

A través de esta evaluación y seguimiento se identificaron dos factores relacionados a nivel cualitativo con la no optimización de la adherencia: el primero relacionado con el cuidador y la madre basado en las creencias y postergación de la dosis hasta olvidarlas; el segundo relacionado con el procedimiento de la IPS para proveer los servicios y la medicación, el cual en ocasiones, durante el periodo 2009-2015, no ha sido oportuno en la entrega de la medicación, lo cual se refleja en los resultados cuantitativos que se presentan en la siguiente tabla.

**Tabla 2.** Seguimiento de la adherencia

Instrumento de medición de adherencia	Evaluación de la adherencia				
	2009-2010 3 años	Adherencia esperada	2011 -2012 5 años	2013 -2015 8 años	Adherencia esperada
SMAQ	35 %	100 %	80 %	100 %	100 %
Recuento de medicamentos/Resultados	45 %	100 %	80 %	100 %	100 %

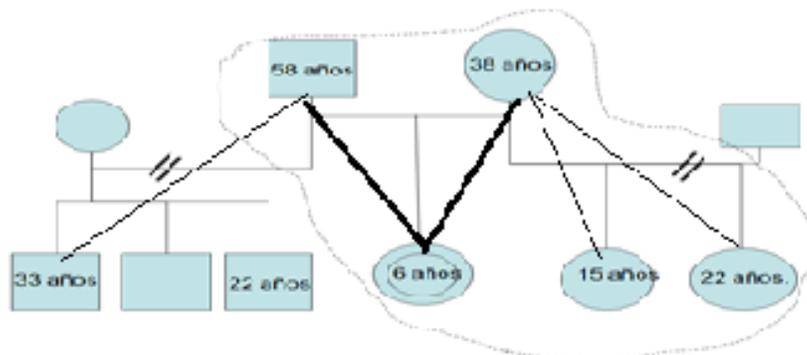
**Fuente:** datos tabulados por los autores.

Estos resultados 2009-2010 obligaron a la adopción de estrategias específicas en el rescate de la adherencia optimizada, lo cual genera resultados positivos en este proceso. Estas estrategias estuvieron orientadas por el equipo de salud psicosocial y dirigidas a la madre y hermana; mediante un consenso y compromiso por parte de ambas, realizando el seguimiento del tratamiento relacionado con posología, horarios y efectos secundarios. La obtención de este cambio fue evidente en mejoras de la evolución clínica del caso, con disminución de signos y síntomas como en la disminución de crisis convulsivas.

Los logros alcanzados en la adherencia al tratamiento facilitaron el inicio de la fase de mantenimiento y soporte, liderado por Psicología hacia el resto de profesionales.

En lo que respecta a Trabajo Social, se evaluó el sistema familiar utilizando instrumentos de evaluación diagnóstica como el Famioliograma y APGAR familiar, lo cual reflejó que era una familia recompuesta o reconstituida, con miembro en desvalimiento. Compartiendo casa familiar, ambos padres con hijos producto de ambas uniones. Lo cual puede ser indicador de la existencia de duelos o crisis mal manejadas.

En lo que respecta a patrones de comunicación, todo gira alrededor de la paciente, dejando de lado otros roles, lo cual provoca celos fraternales, especialmente con la hermana mayor por parte del padre, producto de su primera unión conyugal; no obstante, es esta persona la que asume el rol de cuidador, lo cual genera una relación de dependencia - aglutinamiento (27), con un enfoque de comunicación completamente dicotómico.



Elaborado por los autores.

**Imagen 1.** Famioliograma de la familia en estudio

Es necesario resaltar que la intervención psicoterapéutica enfocada en el modelo cognitivo conductual permitió identificar creencias irracionales de la madre acerca de la enfermedad que padece su hija; debido a lo cual manifiesta negación y poca aceptación de la enfermedad, lo cual suscita en ella creencias equivocadas, tales como. “Nadie puede cuidar a nuestra hija mejor que nosotros”.

De igual modo, se evidenció la existencia de duelo interno y miedo inminente al expresar el pronóstico de la enfermedad; en relación con el padre, se percibe indiferencia, como modo de reprimir sus sentimientos y temores; por considerarse el “pilar para soportar el dolor de su mujer”.

La búsqueda de atención médica es asumida por la madre, quien en primera instancia es la que la gestiona, recibiendo asertivamente todas las indicaciones; sin embargo, al informarle el diagnóstico muestra poca disposición para el cuidado y seguimiento de la evolución clínica, y aflora la negación como mecanismo defensivo en el afrontamiento de la realidad.

Los hermanos de la afectada tienen un rango de edad entre 15 y 22 años, que les permitió asumir responsabilidades en su cuidado; sin embargo, en este proceso, debido a la inversión de roles, en la hermana mayor de 15 años afloraron sentimientos y reacciones de rivalidad hacia su hermana, debido a la responsabilidad impuesta por la madre en lo referente a las atenciones de su hermana enferma; así mismo, la madre manifiesta que por el trabajo no tiene el tiempo suficiente para el cuidado de su hija; todo lo cual trae como consecuencias que se presenten señalamientos de culpabilidad de la cuidadora hacia su hermana. “Eres la causante del

alejamiento afectivo de mi madre hacia mí”, y genera sentimientos de culpa en la madre por el abandono afectivo respecto al resto de sus hijos.

La intervención interdisciplinar se encauzó hacia el manejo de la enfermedad por el núcleo familiar de la paciente, a través de la ampliación de la información apoyada en psicoeducación a la familia; lo cual favoreció la adquisición de habilidades y destrezas al confrontar de forma positiva los cambios en la evolución clínica relacionados con la enfermedad.

En función del cumplimiento terapéutico se manejaron todas las estrategias implicadas en la adherencia, como es la utilización de recuentos de comprimidos, durante la visita domiciliaria sin anunciar, por parte de Trabajo Social, lo cual permitió una optimización de la adherencia en un 95 % en relación con el inicio con un 40 % antes de la intervención interdisciplinar y psicosocial, y se ha evidenciado un cambio significativo del 95 % en todos los ajustes relacionados con el tema.

En la relación médicos - paciente - familia se evidenció mejoras por la interrelación semanal del equipo interdisciplinar y psicosocial, y se consiguió el empoderamiento efectivo del tratamiento y todos los cambios que implica, lo cual incentivó un buen nivel de confianza con respuesta positiva a la intervención; por otro lado, la participación de otros profesionales diferentes del médico brindó mayor seguridad y apoyo entre paciente y familia.

Es importante resaltar que se abordó la idea de muerte y de enfermedad con la familia, a través del modelo de intervención multidimensional centrado en la singularidad de la familia y en sus necesidades, y se estableció

con los padres un programa de relajación y reestructuración cognitiva, apoyado en 2 sesiones por semanas. Simultáneo a lo anterior, la asistencia médica de la paciente posibilitó bajar los niveles de estrés y ansiedad, manteniéndose un buen estado emocional y de salud mental familiar; además de la ejecución de prevención terciaria en salud con ambos padres por cuadro de hipertensión arterial (tratada) generada por las grandes cargas de estrés.

De otra parte, con las hermanas de la paciente se instauró tratamiento en el manejo adecuado de la enfermedad, y el abordaje y seguimiento psicoterapéutico permitió un ajuste emocional y cambios en la actitud de hostilidad de las mismas hacia la paciente.

Con todos estos factores intervinientes en la estructura y cohesión familiar se logró reactivar positivamente las relaciones entre los miembros de la familia, e interdependencia afectiva por parte de los mismos con respecto a la paciente.

## DISCUSIÓN

Desde que Takeuchi y Shimizu hablaron por primera vez de esta enfermedad en 1957 se han descritos diferentes características del cuadro clínico que hacen referencia a las áreas del cerebro en relación con esta enfermedad; y se han elaborados conceptos relacionados con el moyamoya que dan claridad respecto al área médico-científica, específicamente de índole neurológico; además de la literatura se ha observado un sinnúmero de investigaciones desde este enfoque médico-científico con insuficiente documentación sobre intervenciones interdisciplinarias; no obstante, la institución Ce Camilo, en asocio con la Universidad Metropolitana, le han brindado al

paciente en mención intervención de carácter multidisciplinar a nivel de la Medicina, Psicología, Trabajo Social, Terapeuta ocupacional y Fonoaudiología, lo cual ha favorecido la conservación de la cohesión familiar ante la tensión que viven por la Crisis de desvalimiento (27), la adherencia al tratamiento y la visita constante al proceso de seguimiento y rehabilitación por el equipo interdisciplinar.

Es importante resaltar que la intervención psicoterapéutica se realizó mediante el enfoque cognitivo conductual, terapia racional emotiva, afrontamiento de las crisis no normativas y de desvalimiento; se constituyeron los propósitos planteados desde el momento de detección del caso, tales como:

1. Afrontamiento de la enfermedad por parte de los padres en lo relacionado con ansiedad, ideas irracionales, ideas de enfermedad y muerte.
2. Adjudicación y asunción de roles dentro del contexto familiar en las implicaciones clínicas exigidas en el manejo del caso, y se logró una interacción positiva entre los miembros.
3. Desmitificación de las creencias irracionales como distorsionadores de la comunicación entre los miembros de la familia.
4. Terapia de relajación, de sensibilización sistemática e implementación de técnicas de reestructuración cognitiva.
5. Adopción de pautas de comunicación que estimulan y ajustan el fortalecimiento de las habilidades sociales en la paciente.
6. Avances en el desempeño de cada uno de los miembros de la familia con respecto al miembro enfermo.

7. Participación activa de los padres con el equipo interdisciplinar manteniéndose informados de los cambios y evolución de la enfermedad.
8. Rescate de la adherencia, logrando adhesión en la demanda del tratamiento.
9. Cohesión familiar basada en la conciencia de enfermedad.
10. Reactivación de los vínculos afectivos entre todos los miembros de la familia, lo cual generó cambios de conducta.
11. Integración e interés de la madre en el proceso de rehabilitación de la paciente.
12. En conjunto todos los miembros de la familia permite un mayor grado de autonomía e independencia en actividades de la vida diaria (AVD) que la paciente se encuentra en capacidad de realizar, con lo cual logra la disminución de la ansiedad y estrés.
13. Desarrollo con los padres de actividades educativas autoestimuladoras con alto nivel de motivación en la gestión y consecución de recursos propios para un posible tratamiento quirúrgico, que puede permitir a la paciente rehabilitar muchas de las funciones cognitivas y motoras afectadas.

## CONCLUSIONES

El diagnóstico de una enfermedad compleja y desconocida con pronóstico de vida desfavorable ocasiona un devastador impacto a nivel emocional y genera estados depresivos y de desesperanza frente a la situación que se afronta, estableciendo pocas defensas emocionales ante la magnitud del evento traumático; por tanto a través de la intervención interdisciplinar se pretende minimizar los impactos de la enfermedad mediante la

canalización y aceptación de las vivencias; logrando con ello cargar afectivamente la situación de forma adecuada a través de todo el proceso de intervención, en el que la psicoeducación es una de las estrategias primordiales para el cambio.

Es de resaltar que al mejorar la capacidad de afrontamiento, identificando los recursos internos de estos padres, mejora la relación y calidad afectiva entre los miembros, lo cual proporciona a la paciente un ambiente de seguridad y confort emocional que facilita la motivación, la interacción y cambios en su estado de ánimo.

El análisis de este caso clínico demandó intervenciones directas por parte del equipo interdisciplinar con cada uno de los miembros de la familia, y se concluye que a mayor fortaleza afectiva, acompañamiento, cohesión familiar, el clima emocional de una persona que padece este diagnóstico, además de las secuelas y efectos colaterales, favorece el estado y sentir emocional, lo cual facilita la adopción de medidas paliativas que apoyen el manejo del caso.

Es decisivo la acción de la educación y formación en el área, lo cual contribuye a la seguridad en los padres y brindar herramientas de formación para el afrontamiento de los síntomas y cambios en el manejo de la enfermedad.

La intervención psicológica de una familia en la que uno de sus miembros presenta una enfermedad poco conocida dentro del ámbito médico como moyamoya constituye un reto, por ser el único caso a la fecha reportado en Barranquilla, ciudad cuyo contexto geográfico, social y cultural es diferente del lugar que se ha asumido como origen de esta enfermedad.

**Conflicto de intereses:** ninguno.

**Financiación:** Universidad Metropolitana. Barranquilla (Colombia).

## REFERENCIAS

1. Jiro S, Namio K. Moyamoya Disease - A Review. *Stroke* 1983; 14 (1): Disponible en: <http://stroke.ahajournals.org/content/14/1/104.full.pdf>
2. Domínguez R, Morales M, Rossiere N. Enfermedad de Moyamoya: Revisión de la Literatura. *Revista Ecuatoriana de Neurología* 2013; 22(1-3):77-84
3. Tackeun K, Chang W, Bang J, Kim J, Won - Sang C, Moyamoya Disease: Treatment and Outcomes. *Journal Of Stroke* 2016; 20 (3): 288-99. Doi: 10.5853/jos.2015.01739.
4. Urrutia- Ruiz M, Barragán-Pérez E, Hernández-Aguilar E, Garza-Morales, S, Cruz-Martínez E, Santana-García, F et al. Enfermedad de Moyamoya. *Boletín médico del Hospital Infantil* 2007; 64(2): 99-106.
5. Jong S. Kim. Moyamoya Disease: Epidemiology, Clinical Features, and Diagnosis. *Journal Of Stroke* 2016; 18(1): 2-11. Disponible en: <http://dx.doi.org/doi:10.5853/jos.2015.01627>
6. Kang HS, Kim SK, Cho BK. Single nucleotide polymorphisms of tissue inhibitor of metalloproteinase genes in familial Moyamoya disease. *Journal Of Stroke* 2006; 58 (6): 1074 - 80. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1227/01.NEU.0000215854.66011.4F>
7. Achi A, Burgos M, Quintana L. Moyamoya Disease: Case report and literature Review. *Journal Brasileiro de Neurocirurgia* 2015; 15(3): 91-104.
8. García M, ¿Qué es la enfermedad Moyamoya? *Revista virtual: National Rehabilitation Information* 2013 Center NARIC. Disponible en: <http://www.naric.com/?q=es/FAQ/%C2%BFqu%C3%A9-es-la-enfermedad-moyamoya>
9. Gutiérrez - Morales J, Domínguez - Moreno R, Morales-Esponda M, Rossiere-Echazarreta N, Espinoza-Castilla A, Espinoza-Castilla. Enfermedad de moyamoya. *Gaceta Médica* 2010; 146 (5), 342- 45.
10. Mery V, Rossel F, Torrealba G. Enfermedad de moyamoya. *Cuadernos de Neurología* 2007; 31: 1-14.
11. Colombia tendrá Federación de Enfermedades Raras. *El Universal* 2011, julio sección Salud. Disponible en: <http://www.fecoer.org/colombia-tendra-federacion-de-enfermedades-raras-2/>
12. Domínguez R, Morales M, Rossiere N. Enfermedad de Moyamoya: Revisión de la Literatura. *Revista Ecuatoriana de Neurología* 2013; 22: 77-84 Disponible en: [http://www.medicosecuador.com/revecuatneuro/vol22\\_n1-3\\_2013/11-EnfermedaddeMoyamoya%20RevdeLaLiteratura.pdf](http://www.medicosecuador.com/revecuatneuro/vol22_n1-3_2013/11-EnfermedaddeMoyamoya%20RevdeLaLiteratura.pdf)
13. Catálogo de buenas prácticas en enfermedades raras, Enfermedades huérfanas. *Revista Virtual en genérico. Portal médico de la salud* (Asociación Española de Medicamentos Genéricos), 2013. Disponible en: <http://www.engenerico.com/catalogo-de-buenas-practicas-en-enfermedades-raras/>
14. Pérez L, Osorio J. Intervención psicológica familiar en la enfermedad de Moyamoya en caso reportado en la ciudad de Barranquilla. 2011. Universidad Metropolitana, Barranquilla (Colombia).
15. Pachajoa H, Saldarriaga W, Isaza C, Síndrome de Seckel. Dos casos en una familia colombiana. *Revista chilena de pediatría* 2010; 81 (5): 432- 36. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4067/S0370-41062010000500007>
16. Ministerio de la Protección Social. *Política Nacional de Prestación de Servicios de Salud*, edición 2005. Bogotá, D.C., noviembre. Comunicaciones 2005.
17. Cruz - Peñate M. La Atención Primaria de Salud, contexto histórico, conceptos, enfoques y evidencias. Ministerio de la Protección Social, Declaración de Alma-Ata. Bogotá, D.C. (Colombia), 25 de agosto de 2011. Disponible en: <https://www.minsalud.gov.co/Documentos%20y%20Publicaciones/APS.pdf>

18. Chan M, Declaración del Alma-Ata. La 66ª Asamblea Mundial de la Salud. Dirección General de la OMS, 2013.
19. Espinosa E, Ortiz A, Ardila S, Cabarcas L, Mancilla N. Síndrome y enfermedad de Moyamoya. *Acta Neurológica Colombiana* 2011; 27 (3):165-171.
20. Verpoorten R, Noens L, Berckelaer O. Test ComVoor. *Journal of Intellectual Disability Research* 2007; 50: 621-32.
21. Knobel H, Alonso J, Casado J, Coyazos J, Gonzalez J, Ruiz I et al. Validation of a simplified medication adherence questionnaire in a large cohort of HIV-infected patients: the GEEMA Study. *AIDS* 2002; 16(4): 605-13.
22. Nail-Kröye O, Gajardo - Aguayo J, Muñoz-Reyes M. La técnica de análisis de incidentes críticos: una herramienta para la reflexión sobre prácticas docentes en convivencia ESCOLAR. *Psicoperspectivas* 2012; 11(2):56-76 Doi: 10.5027/psicoperspectivas-Vol11-Issue2-fulltext-204.
23. Martin-Zurro A, Cano Pérez JF. *Atención primaria: conceptos, organización y práctica clínica*, vol. I. 5ª ed. Madrid: Elsevier.
24. Delgado-Santo C. *Mi comunicador de Pictogramas*. Ceapat-Imsero, 2012.
25. Bulacio J, Vieyra M. Carmen, Mongiello E. Uso de la Psicoeducación como estrategia terapéutica, *Poster* (Fundación de Investigación en Ciencias Cognitivas Aplicadas). 2015; 4: Disponible en: [http://www.fundacioniccap.org.ar/downloads/investigaciones/Poster\\_4\\_Uso\\_de\\_la\\_psicoeducacion\\_como\\_estrategia\\_terapeutica.pdf](http://www.fundacioniccap.org.ar/downloads/investigaciones/Poster_4_Uso_de_la_psicoeducacion_como_estrategia_terapeutica.pdf)
26. Eguiluz- Romo L. *Terapia Familiar: su uso hoy en día*. Santa Cruz Atoyac (México): Editorial Pax México, 2004
27. Tabera - Galván V, Rodríguez - Lorza M. *Intervención con familias y atención a menores*. Madrid: Editorial Editex; 2010. p. 21.
28. Espinoza E. Síndrome y enfermedad de Moyamoya. *Acta Neurológica Colombiana* 2011; 27 (3):165-171.