

CASE REPORT

PROPUESTA DE UN INSTRUMENTO DE EVALUACIÓN BASADO EN LA CIF-IA PARA EL ABORDAJE FONOAUDIOLÓGICO DE LA ENFERMEDAD DE MOYA-MOYA: ESTUDIO DE CASO

Proposal of an evaluation instrument based on the cif-ia for the phonological approach of moya-moya disease: case study

Silvana Mosquera⁽¹⁾, Miguel Vargas García⁽²⁾, Yesenia Manotas⁽³⁾.

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Moya-moya es un trastorno angiogénico provocado por una estenosis progresiva de las arterias cerebrales localizadas en la base del cerebro. Es considerada una enfermedad huérfana ya que afectan a un número pequeño de personas en comparación con la población general y que, por su rareza, plantean cuestiones específicas. Una enfermedad puede ser rara en una región, pero habitual en otra. (Ministerio de salud y protección social). **MÉTODOS:** Con la presente investigación se busca diseñar un instrumento de evaluación basado en la CIF- IA para la enfermedad de Moya – Moya, con el objetivo de generar nociones de abordaje terapéutico desde la Fonoaudiología. **RESULTADOS** Se realiza revisión de la CIF-IA y evaluación de una paciente diagnosticada con síndrome de Moya – Moya para clasificar y calificar la salud y la discapacidad de acuerdo a los dominios de la CIF-IA: Estructuras y funciones corporales, actividad y participación y factores ambientales. **ANÁLISIS Y DISCUSIÓN:** Entre los síntomas se encuentran alteración de la conciencia, déficit del habla, deficiencias sensoriales/ cognitivos, movimientos involuntarios y problemas de visión.

PALABRAS CALVE: CIF-IA, enfermedad de Moya – moya, discapacidad, evaluación fonológica, enfermedad huérfana, instrumento de evaluación.

ABSTRACT

INTRODUCTION: Moya-moya disease is an angiogenic disorder caused by progressive stenosis of the cerebral arteries located at the base of the brain (Suzuki & Takaku, 1969). It is considered an orphan disease as it affects a small number of people compared to the general population and, because of its rarity, raise specific issues. An illness may be rare in one region but habitual in another. (Ministry of Health and Social Protection). **METHODS:** This research aims to design an evaluation instrument based on the ICF-IA for Moya-Moya disease, with the aim of generating notions of therapeutic approach from Speech Therapy. **DISCUSSION:** A review of the ICF-IA and evaluation of a patient diagnosed with Moya-Moya syndrome to classify and qualify health and disability according to the domains of ICF-IA: Body structures and functions, activity and participation and factors Environmental impacts.

KEYWORDS: CIF-IA, Moya-moya disease, disability, speech-language assessment, orphan disease, evaluation instrument.

(1)Fonoaudióloga. 2)Fonoaudiólogo. Especialista en Terapia Miofuncional. Magister en Educación. Investigadora de la Universidad Metropolitana. (3) Fonoaudióloga. Especialista en Lúdica Educativa. Candidata a Magister en Discapacidad. Docente Universidad Metropolitana.

INTRODUCCIÓN

Dentro de las acciones terapéuticas se deben enmarcar procesos de abordaje que respondan a las necesidades particulares de cada sujeto. A groso modo se podrían clasificar tres etapas invariables: 1. La evaluación, la cual contempla todo el proceso de análisis de historia clínica y la aplicación de herramientas evaluativas que permitan al profesional detectar los errores funcionales. 2. El diagnóstico, la etapa más precisa, detallada y corta. No por eso la menos importante. 3. La intervención, quien vincula los aspectos de rehabilitación y revaloración (1).

Cualquiera de estas etapas se debe abordar de forma conjunta con otras disciplinas que apoyen la discapacidad generada por una condición de salud.

La interdisciplina pasa a ser entonces un factor decisivo y eficaz en la rehabilitación; se debe entender como el trabajo conjunto de distintos profesionales, que evita fragmentar las acciones terapéuticas y contextuales en pro al beneficio y la calidad de vida de los sujetos, generando dinámicas concéntricas que pretendan desde diferentes acciones contribuir con la solución de dificultades biopsicosociales (1) (2) (3). Además, medir la funcionalidad y la discapacidad de una persona tiene importancia primero para la persona y segundo para el equipo de profesionales.

Esta condición interdisciplinar que brinda el campo de la salud, ideal en todo proceso terapéutico, que exige un trabajo conjunto para una rehabilitación precisa, el entendimiento de los factores evaluados por uno u otro profesional, similitud en el diagnóstico y objetivos concéntricos de intervención, necesita indispensablemente un lenguaje profesional unificado que permita la interdisciplinariedad.

Entre algunas herramientas con las que cuentan los profesionales, se encuentra la Clasificación del Funcionamiento, de la Discapacidad y la Salud de la Infancia y la Adolescencia que se conoce como la CIF-IA. Ésta se deriva de, y es compatible con, la Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y la Salud (CIF). La cual, básicamente permite describir lo que el sujeto puede o no puede realizar como consecuencia de su afectación; esto sustentado en una clasificación de distintos factores anatómicos, funcionales y contextuales, enmarcándose directamente en un modelo de asistencia biopsicosocial (4).

En busca de la practicidad de la atención y con el objetivo de generar prácticas basadas en la evidencia y procesos evolutivos cuantificables, la OMS propone una extensa CIF que puede ser sintetizada a partir de la utilización de los CORE-SETS; esta estrategia propuesta desde Europa, condensa los códigos o calificadores propios de cada patología y los presenta como marco de acción principal y significativo en el abordaje de una condición de salud específica; apoyando, por ejemplo, los puntos de acción de casos que se atienden por primera vez (5). El Core-sets permite guiar una evaluación integral y multidisciplinar, y facilitar la creación de un programa de rehabilitación más consensuado y específico para el profesional de la salud al momento de realizar un tratamiento eficaz.

Esta herramienta proporciona un marco idóneo para estudiar y analizar la interacción entre el estado de salud de una persona y el contexto en el que se desenvuelve en todas las áreas de la vida; además, llevar un registro cuantificable de posibles mejorías y propiciar la base de la revaloración. También puede considerarse el CORE-SETS como una herramienta estadística, de investigación, política social y educativa, ya que genera factores descriptivos de las distintas situaciones relacionadas con el funcionamiento humano y sus restricciones.

En esta ocasión, se pretende proponer un instrumento de evaluación basado en la CIF- IA para la enfermedad de Moya – Moya, con el objetivo de generar nociones de abordaje terapéutico desde la Fonoaudiología en una enfermedad catalogada en Colombia como huérfana (7).

MÉTODOS

Este trabajo se ejecutó a partir de un estudio de caso clínico, el cual fundamentó aspectos observacionales y descriptivos en el abordaje de un usuario diagnosticado con Síndrome de Moya-Moya; buscando en el proceso de fundamentación, los factores de relevancia que se deben tener en cuenta en una propuesta de un instrumento de evaluación basado en la CIF-IA.

Para tal fin, se realizó una revisión a profundidad de la CIF y CIF-IA, de los planteamientos del CORE-SET, su pertinencia y la necesidad de tenerlo en campos clínicos y asistenciales. Además la revisión de la enfermedad de Moya-Moya, su causa, signos, síntomas, cómo afecta el lenguaje, el habla y la deglución. Se examinó la historia clínica de la paciente, se recogieron datos relevantes como datos de identificación, diagnósticos según CIE-10 de fonaudiología, el cual era: trastorno expresivo y comprensivo del lenguaje.

Teniendo en cuenta las características del Síndrome de Moya-Moya (8) (9) se buscó una actividad de empatía para iniciar procesos de observación; fue necesario indagar con otros profesionales que la atendían para saber qué aspectos consideraban fortalecer para realizar el instrumento de evaluación.

PRESENTACIÓN DE UN CASO

En los resultados de la evaluación de la usuaria se evidenció que no habla, su comunicación se manifiesta a través de gestos y pictogramas, los cuales maneja la categoría de alimentos, frutas y prendas de vestir, actualmente la niña asiste a fonaudiología, fisioterapia y actividades grupales. La niña es estudiante de la Fundación Centro Educativo de Habilitación y Rehabilitación Integral San Camilo (CE CAMILO) del distrito de Barranquilla- Atlántico.

La fonaudióloga que la atiende reporta que la niña no habla, sin embargo entiende lo que se le dice; la niña muestra una sonrisa sociable, se caracteriza por querer integrarse y ayudar a los demás; la docente del aula de clases donde está la usuaria dice que “siempre se muestra interesada en las actividades y participa en todas”.

Se realizaron observaciones del comportamiento de la niña en el aula de clases, revisión de historia clínica y visita domiciliaria.

El proceso de abordaje arroja atención fonaudiológica a una paciente femenina de 12 años con un diagnóstico de síndrome de Moya-Moya. Según la madre el embarazo fue deseado y normal, a los 7 años la niña ingresa a la institución con automatismos orales, náuseas, mirada fija, pérdida de contacto con el medio, seguido de vomito; recibe tratamiento con tegretol 8-8-10, clorazepan 3 tabletas cada noche, tiene como resultado en un tac cerebral disminución de volumen del parénquima cerebral más adecuado en valles silvianos, lóbulo frontal hacia la convexidad, con aumento del ventrículo lateral izquierdo por cambios de encefalomalacia secuelas, también se observan múltiples hipodensidades corticosubcorticales adyacentes a las astas frontales de los ventrículos laterales, lóbulo de la ínsula derecho, occipital izquierdo y lóbulos parietales que pudieran corresponder a eventos isquémicos antiguos. Esta paciente presenta dificultades para deglutir, sialorrea, movimientos involuntarios y no habla.

RESULTADOS

El diseño de un instrumento que permitiera al terapeuta concebir posibles estrategias de abordaje al enfrentar desde la clínica a un sujeto diagnosticado con la enfermedad de Moya-Moya se fundamentó

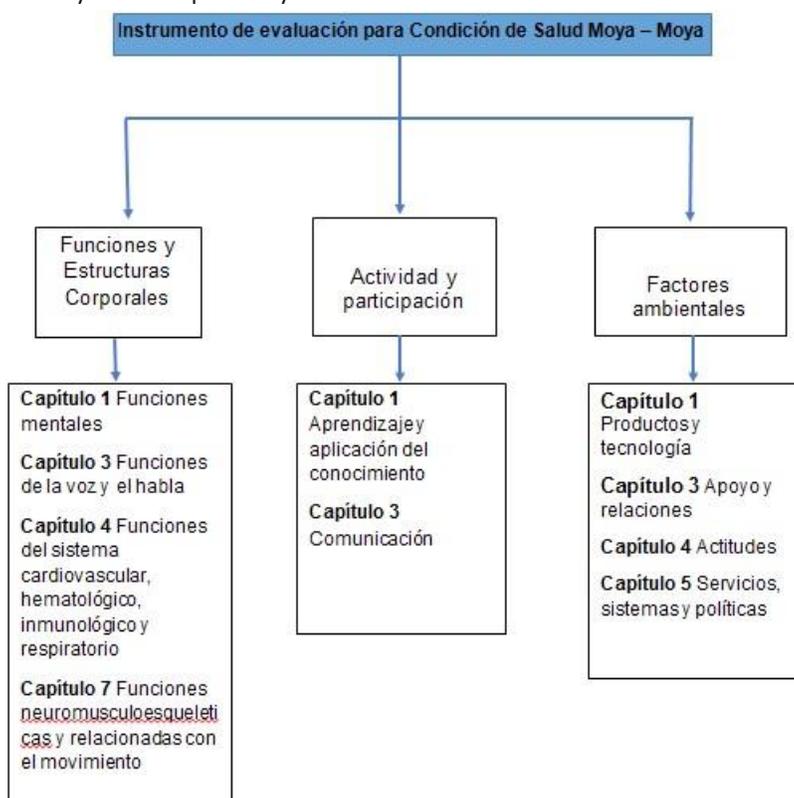
a partir del análisis de la CIF, en su versión de la infancia y la adolescencia (CIF-IA); la iniciativa se realizó teniendo en cuenta los ítems de funciones corporales, estructuras corporales, actividad y participación y factores ambientales. Se obtuvo como resultado la propuesta encaminada a la evaluación de funciones corporales que vinculan diferentes características fisiológicas que por naturaleza realiza un ser humano, las cuales son necesarias para tener calidad de vida.

En estructuras corporales se proponen factores de evaluación relacionados a las partes anatómicas del cuerpo tales como los órganos, las extremidades y sus componentes vinculadas al trabajo fonoaudiológico.

En funciones corporales se proponen las funciones fisiológicas de los sistemas corporales relacionadas con las estructuras corporales.

En actividad y participación se propone parámetros para la evaluación la realización de tarea o acción realizada por la usuaria y el acto de involucrarse en una situación la comunicación, la cual puede ser verbal o no verbal.

En factores contextuales que hace referencia al trasfondo total de la vida de una persona incluyendo factores individuales y sociales que influyen en su estilo de vida.



ANÁLISIS Y DISCUSIÓN

Los autores Susuki y Takaku, en 1969, le adjudicaron el término japonés “moya-moya” haciendo alusión a la apariencia en “bocanada de humo” de la red de colaterales en las imágenes angiográficas. Luego, los mismos autores describieron los cinco estados angiográficos de la enfermedad.

Entre los síntomas se encuentran alteración de la conciencia, déficit del habla, deficiencias sensoriales/cognitivos, movimientos involuntarios y problemas de visión.

En el análisis de la evaluación que se le realizó a la usuaria con síndrome de Moya-Moya se encontró que no habla y se comunica por medio del sistema pictográfico (alimentos, frutas y prendas de vestir).

Las razones por las cuales se decide evaluar los siguientes factores es porque:

En funciones corporales: en b167 Funciones mentales del lenguaje es necesario valorar debido a que aunque la paciente intenta manifestar un lenguaje oral no logra hacerlo con totalidad.

En b310 Funciones de la voz, b320 Funciones de la articulación, b330 Funciones relacionadas con la fluidez y el ritmo del habla, b340 Funciones alternativas de vocalización, b398 Funciones de la voz y el habla, otras especificadas, b399 Funciones de la voz y el habla, no especificadas es necesario evaluar porque la paciente no habla.

En b440 Funciones respiratorias es necesario evaluar porque la niña es respirador bucal.

En estructuras corporales: En s320 Estructura de la boca, s398 Estructuras involucradas en la voz y el habla, otras especificadas, s399 Estructuras involucradas en la voz y el habla, no especificadas, s710 Estructuras de la cabeza y de la región del cuello es necesario evaluar para ver la tonicidad muscular y la paciente tiene sialorrea. También hay incorrecciones motoras al momento de la deglución.

En actividades y participación:

En d166 Leer, d170 Escribir es necesario evaluar porque debido a que la comunicación de la niña no es completamente efectiva es necesario evaluar otros aspectos que faciliten esta.

En d310 Comunicación-recepción de mensajes hablados, es necesario evaluar para ver en qué grado entiende lo dicho.

En d315 Comunicación-recepción de mensajes no verbales, d320 Comunicación-recepción de mensajes en lenguaje de signos convencional, d325 Comunicación-recepción de mensajes escritos, d329 Comunicación-recepción, otra especificada y no especificada para saber si la niña entiende otra forma de comunicación.

En d330 Hablar es necesario evaluar porque la paciente no habla.

En d335 Producción de mensajes no verbales, d340 Producción de mensajes en lenguaje de signos convencional, d345 Mensajes escritos es necesario evaluar porque la niña no conoce todos los pictogramas y su comunicación es escasa.

En d349 Comunicación-Producción, otra especificada y no especificada, d350 Conversación, d355 Discusión, d398 Comunicación, otra especificada, d399 Comunicación, no especificada porque su comunicación es escasa. (Ver Anexo 1)

CONCLUSIONES

De la investigación “Propuesta de un instrumento de evaluación basado en la CIF- IA para el abordaje fonaudiológico de la enfermedad de Moya-Moya: estudio de caso” se pudo concluir que un instrumento de evaluación es útil para recopilar información en este caso para que los profesionales puedan saber qué aspectos se evalúan en un paciente con enfermedad de Moya – Moya en el campo de fonología, lo que facilitaría su intervención ya que no existe aún una herramienta que nos sirva para lo antes planteado en esta condición de salud, ya que el síndrome de Moya – Moya es considerado una enfermedad huérfana.

Es importante que se considere realizar estos instrumentos de evaluación para diferentes patologías ya que facilita la evaluación a los profesionales y se utilizará un lenguaje unificado entre ellos mismos. Dependiendo de la población si son infantes y adolescentes es útil la CIF-IA y si son adultos la CIF, sin embargo se debe tener en cuenta que la CIF-IA se deriva de la CIF y es necesario hacer la revisión ésta

Mosquera Silvana, Vargas G Miguel, Manotas Yesenia

para la realización de un instrumento de evaluación y en un futuro un CORE-SETS si es aprobado por la organización mundial de salud.

Las características evaluadas en el paciente con Moya – Moya además de revisiones bibliográficas sirvieron para el diseño del instrumento de evaluación basado en la CIF-IA, viendo así que aspectos se le dificultaban al paciente en sus estructuras y funciones referentes al área de abordaje fonoaudiología.

REFERENCIAS.

1. Bados, A & Garcís, E. El proceso de Evaluación y Tratamiento. Facultat de Psicologia, Departament de Personalitat, Avaluació i Tractament Psicològics. Universidad de Barcelona, 2009.
2. Luengo, E. Interdisciplina y transdisciplina: aportes desde la investigación y la intervención social universitaria. . Guadalajara - México. : ITESO, 2012.
3. Medina, I. Interdisciplina y Complejidad: ¿hacia un nuevo paradigma? *Perspectivas*, 2006: 29(1), 89-130.
4. Koppen, E., Mansilla, R., & Miramontes, P. La interdisciplina desde la teoría de los sistemas complejos. *Ciencias*, 2005: 79, 4-12.
5. Organización mundial de la salud. Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud. España: IMSERSO, 2001.
6. Henao, C., & Pérez, J. Validez de apariencia y concurrente de un instrumento de evaluación de la discapacidad en personas con lesión medular crónica, basado en el core set abreviado de la cif. *RevCienc Salud*, 2013: 11(3), 247-61.
7. Ministerio de Salud y Protección Social. Resolución 0430 de 2013. Colombia: Minbisterio de Salud y Protección Social, 2013.
8. Garcia MV, Espinel DEB. Parámetros de Análisis para la Interpretación Valorativa de la Pulsioximetría en la Deglución. *Rev CIENTÍFICA SIGNOS FÓNICOS [Internet]*. 2015 Jan 30 [cited 2016 Nov 15];1(1). Available from: http://revistas.unipamplona.edu.co/ojs_viceinves/index.php/CDH/article/view/1279
9. Bretón Peña, J. Gómez Sirvent, R. Ramos Prats, V. Martín García, J. Pérez Hernández, A. Alayón Fumero. Enfermedad de Moya-Moya. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *An Esp Pediatr*, 1999; 50: 65-68.
10. Garcia MV, Niño APT, Castellanos MFI, Angulo LMA, Juliao ILL. DIGITALIZACIÓN DE PROTOCOLOS DE EVALUACIÓN EN EL ÁREA DE HABLA, MEDIANTE TECNOLOGÍAS DE DESARROLLO WEB Y APLICACIONES WINDOWS QUE CONTRIBUYAN A MEJORAR LA PRACTICIDAD DE LA APLICACIÓN. *Rev CIENTÍFICA SIGNOS FÓNICOS [Internet]*. 2016 Oct 25 [cited 2016 Nov 15];2(3). Available from: http://revistas.unipamplona.edu.co/ojs_viceinves/index.php/CDH/article/view/2281
11. Garcia MV, Melo PAH, Guerrero DFF, Claro AKP. Línea Funcional Como Herramienta De Screening Para La Evaluación De La Deglución En Líquidos. *Rev Científica Signos Fónicos [Internet]*. http://ojs.unipamplona.edu.co/ojs_viceinves/index.php/CDH/article/view/1744
12. Gallego CAM, Redondo AL, Cabeza JAM, Gil DMD, Carvajal SMY, Clavijo ZA, et al. DISCAPACIDAD: UNA PERSPECTIVA DESDE LOS EJES DE DESIGUALDAD. *Rev CIENTÍFICA SIGNOS FÓNICOS [Internet]*. 2016 Oct 25 [cited 2016 Nov 15];2(3). Available from: http://revistas.unipamplona.edu.co/ojs_viceinves/index.php/CDH/article/view/2016

ANEXOS

Anexo 1. Instrumento de evaluación para síndrome de Moya- Moya basado en la CIF-IA

INSTRUMENTO DE EVALUACIÓN BASADO EN LA CIF-IA

Fecha de aplicación: _____

Nombre: _____

Edad: _____ **Evaluador:** _____

Se debe marcar de acuerdo a la dificultad del paciente.

- 0= No hay deficiencia
- 1= Deficiencia ligera
- 2= Deficiencia moderada
- 3= Deficiencia grave
- 4= Deficiencia completa
- 8= Sin especificar
- 9= No aplicable

CODIGO	Funciones Corporales	CALIFICADOR							
		0	1	2	3	4	8	9	
	Funciones mentales								
b167	Funciones mentales del lenguaje								
	Funciones de la voz y el habla								
b310	Funciones de la voz								
b320	Funciones de la articulación								
b330	Funciones relacionadas con la fluidez y el ritmo del habla								
b340	Funciones alternativas de vocalización								
b398	Funciones de la voz y el habla, otras especificadas								
b399	Funciones de la voz y el habla, no especificadas								
	Funciones de los sistemas cardiovascular, hematológico, inmunológico y respiratorio								
b440	Funciones respiratorias								
	Funciones del sistema digestivo, metabólico y endocrino.								
b510	Funciones relacionadas con la ingestión								
b515	Funciones relacionadas con la digestión								
	Funciones neuromusculares y relacionadas con el movimiento								
b735	Funciones relacionadas con el tono muscular								
	Estructuras Corporales								
	Estructuras involucradas en la voz y el habla								
s320	Estructura de la boca								
s398	Estructuras involucradas en la voz y el habla, otras especificadas								
s399	Estructuras involucradas en la voz y el habla, no especificadas								
	Estructuras relacionadas con el movimiento								
s710	Estructuras de la cabeza y de la región del cuello								

	Actividades y Participación		CALIFICADOR							
			0	1	2	3	4	8	9	
	Aprendizaje y aplicación del conocimiento									
d133	Adquirir el lenguaje	C								
		D								
d166	Leer	C								
		D								
d170	Escribir	C								
		D								
	Comunicación									
d310	Comunicación-recepción de mensajes hablados	C								
		D								
d315	Comunicación-recepción de mensajes no verbales	C								
		D								
d320	Comunicación-recepción de mensajes en lenguaje de signos convencional	C								
		D								
d325	Comunicación-recepción de mensajes escritos	C								
		D								
d329	Comunicación-recepción, otra especificada y no especificada	C								
		D								
d330	Hablar	C								
		D								
d335	Producción de mensajes no verbales	C								
		D								
d340	Producción de mensajes en lenguaje de signos convencional	C								
		D								
d345	Mensajes escritos	C								
		D								
d349	Comunicación-Producción, otra especificada y no especificada	C								
		D								
d350	Conversación	C								
		D								
d355	Discusión	C								
		D								
d360	Utilización de dispositivos y técnicas de comunicación	C								

Propuesta de un instrumento de evaluación basado en la CIF-ia para el aborje
fonoaudiológico de la enfermedad de moya-moya: estudio de caso

Actividades y Participación			CALIFICADOR									
Aprendizaje y aplicación del conocimiento			0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
d398	Comunicación, otra especificada	C										
		D										
d399	Comunicación, no especificada	C										
		D										
Autocuidado												
d550	Comer	C										
		D										
d560	Beber	C										
		D										
Interacciones y relaciones interpersonales												
d710	Interacciones interpersonales básicas	C										
		D										
d720	Interacciones interpersonales complejas	C										
		D										
d729	Interacciones interpersonales generales, especificadas y no especificadas.	C										
		D										
Factores Ambientales												
Productos y tecnología												
e125	Productos y tecnología para la comunicación.											
Apoyo y relaciones												
e310	Familiares cercanos											
e320	Amigos											
e325	Conocidos, compañeros, colegas, vecinos y miembros de la comunidad											
e330	Personas en cargo de autoridad											
e355	Profesionales de la salud											
Actitudes												
e410	Actitudes individuales de miembros de la familia cercana											
e420	Actitudes individuales de amigos											
e425	Actitudes individuales de conocidos, compañeros, colegas, vecinos y miembros de la comunidad											
e430	Actitudes individuales de personas en cargo de autoridad											
e450	Actitudes individuales de profesionales de la salud											
Servicios, sistemas y políticas												
e570	Servicios, sistemas y políticas de segunda social											
e585	Sistemas, servicios y políticas de educación y formación											

Observaciones:
