

UNIVERSIDAD MIGUEL HERNÁNDEZ
FACULTAD DE MEDICINA
TRABAJO FIN DE GRADO EN MEDICINA



EVALUACIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON ATRESIA ESOFÁGICA: UNA REVISIÓN SISTEMÁTICA

Autor: Nuria García García

Tutor: Francisco Javier González de Dios

Cotutor: Patricia María Deltell Colomer

Departamento: Farmacología, Pediatría y Química Orgánica

Curso académico: 2023-2024

Convocatoria: junio 2024



Al dr. Néstor Garramone Trinchieri,
por devolverme a la vida.

ÍNDICE

Abreviaturas	4
Resumen	5
Abstract	5
Introducción	6
Pregunta de investigación y objetivos	7
Material y métodos	8
Resultados	9
Discusión	13
Conclusión	15
Limitaciones	16
Otra información	16
Referencias bibliográficas	16
Anexo	18



Abreviaturas:

AE: Atresia Esofágica.

FTE: Fístula Traqueo Esofágica.

VACTERL: asociación de anomalías vertebrales, anales, cardíacas, esofágicas, renales y en extremidades.

ERGE: Enfermedad por Reflujo Gastroesofágico.

CVRS: Calidad de Vida Relacionada con la Salud

Abbreviations:

HRQOL: Health Related Quality Of Life

EA: Esophageal Atresia



RESUMEN

Introducción: la atresia esofágica es una malformación gastrointestinal caracterizada por una discontinuidad del esófago, asociada o no, a fístula pulmonar. Su prevalencia es de 1/3500 nacidos vivos y las tasas de supervivencia se encuentran alrededor del 90%. Además, han sido descritas diversidad de secuelas y comorbilidades asociadas a esta entidad que limitan al paciente en su vida diaria. Esto nos lleva a plantear la siguiente pregunta de investigación: ¿Cómo es la calidad de vida de los pacientes con atresia esofágica?

Objetivo: evaluación de la calidad de vida en pacientes con atresia esofágica.

Método: estudio descriptivo transversal y análisis crítico de los trabajos recuperados mediante revisión sistemática. Se consultaron las siguientes bases de datos: MEDLINE (vía PubMed), Scopus y Web of Science. Para valorar la calidad metodológica de los artículos incluidos se utilizaron las directrices para la elaboración de estudios transversales indicadas en la guía STROBE.

Resultados: fueron obtenidos inicialmente 126 resultados, que, tras aplicar criterios de inclusión y exclusión y filtración de estos, fueron seleccionados 11 artículos. Todos los estudios que compararon calidad de vida de pacientes con atresia esofágica con la de población sana concluyeron que la calidad de vida de los pacientes con AE es buena o no presenta diferencias significativas con respecto a la población sana. Los factores que más se han asociado de forma significativa con una disminución en la calidad de vida son los síntomas digestivos (definidos como la presencia de al menos uno de los siguientes: ERGE, impactación, dificultades deglutorias, pirosis o vómitos) y la prematuridad.

Conclusiones: aunque hay factores que han demostrado un impacto negativo en la calidad de vida de los pacientes con atresia esofágica (como los síntomas digestivos o la prematuridad, entre otros), su calidad de vida global es similar a la de la población sana.

Palabras clave: atresia esofágica, AE, fístula traqueoesofágica, calidad de vida, comorbilidades, secuelas.

ABSTRACT

Introduction: esophageal atresia is a gastrointestinal malformation characterized by a discontinuity of the esophagus, associated or not, with a pulmonary fistula. Its prevalence is 1/3500 live births and survival rates are around 90%. Furthermore, a variety of sequelae and comorbidities associated with this entity have been described that limit the patient in their daily life. This leads us to pose the following research question: How is the quality of life of patients with esophageal atresia?

Aim: to evaluate the quality of life in patients with esophageal atresia.

Method: cross-sectional descriptive study and critical analysis of the studies recovered by systematic review. The following databases were consulted: MEDLINE (via PubMed), Scopus and Web of Science.. To assess the methodological quality of the included articles, the guidelines for the preparation of cross-sectional studies indicated in the STROBE guide were used.

Results: initially, 126 results were obtained, and after applying inclusion and exclusion criteria and filtering them, 11 studies were selected. All studies that compared the quality of life of patients with esophageal atresia with that of the healthy population concluded that the quality of life of patients with EA is good or does not present significant differences with respect to the healthy population. The factors that have been most significantly associated with a decrease in quality of life are digestive symptoms (defined as the presence of at least one of the following: GERD, impaction, swallowing difficulties, heartburn or vomiting) and prematurity.

Conclusions: although there are factors that have shown a negative impact on the quality of life of patients with esophageal atresia (such as digestive symptoms or prematurity, among others), their overall quality of life is similar to that of the healthy population.

Keywords: esophageal atresia, EA, tracheoesophageal fistula, quality of life, comorbidities, sequelae.

INTRODUCCIÓN

La atresia esofágica es una malformación congénita infrecuente caracterizada por una discontinuidad del esófago, además, esta malformación puede presentarse asociada a fístula traqueoesofágica. Actualmente, su prevalencia es de 1/3500 nacidos vivos, y la supervivencia de los pacientes ha ascendido aproximadamente al 90%.¹²

La mortalidad en estos pacientes se relaciona en la mayoría de los casos con la prematuridad, el bajo peso al nacer y/o las malformaciones asociadas. Más de la mitad de los niños nacidos con atresia esofágica asocian una o más malformaciones, entre las más frecuentes encontramos las cardíacas (que suponen, en la actualidad, la causa más frecuente de mortalidad en el paciente con AE con un 24% de los pacientes afectados) o las genitourinarias (con un 21% de los pacientes afectados). Además, un 20% de los casos de atresia esofágica se presentarán en el contexto de una asociación de malformaciones VACTERL, que se trata de una condición que implica la presencia de un conjunto de anomalías congénitas vertebrales, anorrectales, cardiovasculares, esofágicas y en extremidades.³

Hay 5 tipos de atresia esofágica según la clasificación de Vogt. Ésta clasifica las atresias según la presencia y localización de la fístula traqueoesofágica asociada:

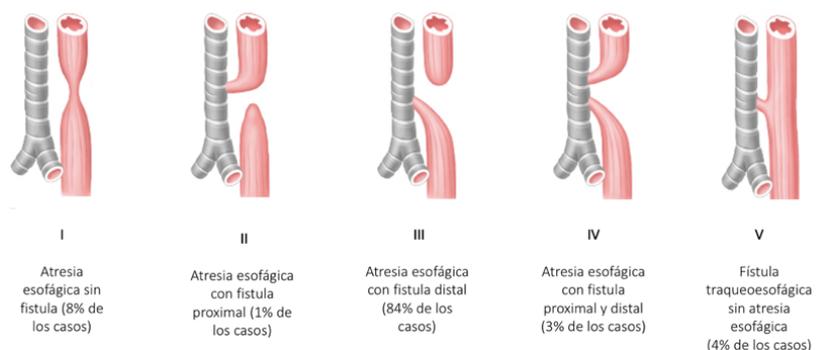
I: atresia esofágica sin fístula

II: atresia esofágica con fístula proximal

III: atresia esofágica con fístula distal

IV: atresia esofágica con fístula proximal y distal

V: fístula traqueo-esofágica sin atresia



El tratamiento de esta malformación es quirúrgico, principalmente se realiza una anastomosis término terminal esofágica durante los primeros días de vida, aunque alrededor de un 10% de los pacientes no son susceptibles de esta opción quirúrgica ya que presentan una atresia tipo “long gap”, que implica una larga distancia entre ambos extremos esofágicos e imposibilita su anastomosis. En estos casos, existen diferentes técnicas quirúrgicas ampliamente utilizadas con el objetivo principal de elongar el esófago, ascender el estómago o parte de él o incluso el reemplazo esofágico.³

Desde que se llevara a cabo la primera reparación de atresia esofágica con éxito en 1941, la mejora de las técnicas quirúrgicas y en los cuidados perioperatorios en estos pacientes ha conducido a una disminución de la mortalidad en las últimas décadas, lo que ha supuesto un aumento de la morbilidad coincidiendo ésta con una mayor sobrevida de los pacientes.¹²

La atresia esofágica no es sólo un desafío quirúrgico neonatal, pues las secuelas asociadas a esta malformación acompañarán a la mayoría de pacientes no solo durante su infancia, sino también durante su adolescencia y adultez, pudiendo comprometer así el estado de salud del paciente de por vida.

Han sido descritas una gran diversidad de secuelas asociadas a ésta entidad, que contribuyen a que éste índice de morbilidad siga siendo elevado, como por ejemplo la estenosis anastomótica (32-80% de los pacientes con AE), la disfagia (56%-76% de los pacientes con AE), la enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE), (56%-69% de los pacientes con AE), los trastornos respiratorios como asma (55% de los pacientes con AE), tos persistente (30-57% de los pacientes con AE) o infecciones recurrentes en vías respiratorias (30-69% de los pacientes con AE).^{2,3,9}

Esta indudable predisposición de los pacientes con atresia esofágica a convivir con dichas comorbilidades nos invita a reflexionar sobre el impacto de las mismas en su calidad de vida.

En los últimos años se han desarrollado y validado instrumentos para evaluar la calidad de vida relacionada con la salud de estos pacientes en forma de cuestionarios homologados en los que se recoge información acerca de la percepción que tiene el paciente sobre el impacto de la enfermedad o el tratamiento de ésta sobre su bienestar físico, psicológico o social.

Sería interesante conocer cómo es la calidad de vida en estos pacientes y el impacto que suponen en ésta las secuelas y comorbilidades que emanan de la atresia esofágica, pues suponen una importante limitación en su vida diaria. Además, un estricto control y manejo de estas comorbilidades podría traducirse en una mejoría significativa de su calidad de vida.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN Y OBJETIVOS

Por todo lo anteriormente descrito, los autores de esta revisión se han planteado la siguiente pregunta de investigación: ¿Cómo es la calidad de vida de los pacientes con atresia esofágica?

Para poder responderla se han establecido dos objetivos. El objetivo primario es la evaluación de la calidad de vida en pacientes con atresia esofágica, mientras que el objetivo secundario es conocer los factores que pueden impactar negativamente en la calidad de vida de los pacientes con atresia esofágica.

MATERIAL Y MÉTODOS

Diseño:

Estudio descriptivo transversal y análisis crítico de los trabajos recuperados mediante revisión sistemática.

Fuente de obtención de los datos:

Los datos fueron obtenidos de la consulta directa vía internet de MEDLINE (vía PubMed), Scopus y Web of Science.

Tratamiento de la información:

Para definir los términos de la búsqueda se consultó Thesaurus desarrollado por la U.S National Library of Medicine. Se consideró el uso de los términos "Esophageal Atresia", "Quality of Life" como descriptores y los términos "esophageal atresia", "esophageal atresia with or without tracheoesophageal fistula", "EA", "quality of life", "health related quality of life", "life quality", "HRQOL" como texto en los campos de registro del título y el resumen, conformando así la sintaxis de búsqueda final mediante la intersección booleana de 2 ecuaciones: (Población) AND (Resultado)

- Población: "esophageal atresia"[MeSH] OR "esophageal atresia"[Title/Abstract] OR "esophageal atresia with or without tracheoesophageal fistula"[Title/Abstract] OR "EA"[Title/Abstract]

- Resultado: "quality of life"[MeSH] OR "health related quality of life"[Title/Abstract] OR "quality of life"[Title/Abstract] OR "life quality"[Title/Abstract] OR "health status"[Title/Abstract] OR "hrqol"[Title/Abstract]

La ecuación de búsqueda obtenida resultó ser la siguiente: "esophageal atresia"[MeSH] OR "esophageal atresia"[Title/Abstract] OR "esophageal atresia with or without tracheoesophageal fistula"[Title/Abstract] OR "EA"[Title/Abstract] AND "quality of life"[MeSH] OR "health related quality of life"[Title/Abstract] OR "quality of life"[Title/Abstract] OR "life quality"[Title/Abstract] OR "health status"[Title/Abstract] OR "hrqol"[Title/Abstract]. A la cual se le aplicaron los filtros: "Humans", "Results by year: 2013-2024", "English/Spanish"

La búsqueda se realizó desde enero de 2013 hasta diciembre de 2023 y se completó con el examen del listado bibliográfico de los artículos que fueron seleccionados.

Selección final de los artículos:

Se escogieron para la revisión y análisis crítico los artículos que cumplieron los siguientes criterios de inclusión: adecuarse a los objetivos de la búsqueda (calidad de vida en pacientes con atresia esofágica), estar publicados en revistas arbitradas por pares, estar escritos en inglés o español, estar publicados entre el 1 de enero de 2013 y el 30 diciembre de 2023.

La selección de los artículos se realizó de forma independiente por los autores NGG y PMDC. Para dar por válida la inclusión de los estudios en la revisión se estableció que el índice Kappa (la concordancia entre autores) debía ser superior al 60%.

Para valorar la calidad de los documentos seleccionados se utilizaron las directrices para la elaboración de los estudios transversales indicadas en la guía STROBE, la cual contiene un listado de 22 ítems que deben describirse en la publicación de estos estudios. Para cada artículo seleccionado se asignó un punto por cada ítem presente teniendo en cuenta que cuando un ítem estaba compuesto por varios puntos, estos fueron evaluados de forma independiente, dándole el mismo valor a cada uno de ellos y posteriormente se realizó un promedio (siendo éste el resultado final de ese ítem). Así, en ningún caso se permitiría superar la puntuación de un punto por ítem. (Tabla 3)

Extracción de datos:

Para determinar la actualidad de los artículos se calculó el semiperiodo de Burton-Kebler (la mediana de la edad) y el índice de Price (porcentaje de artículo con edad inferior a los 5 años).

Además, se agruparon los artículos según las variables a estudio, con el fin de facilitar la comprensión de los resultados, considerando los siguientes datos: “primer autor y año de publicación”, “diseño del estudio”, “país”, “herramienta” y “población”. (Tabla 1)

También han sido agrupados en la tabla 2 los cuestionarios que han sido utilizados para la evaluación de calidad de vida por los diferentes autores, donde se recogieron los siguientes datos: “nombre del cuestionario”, “tipo de muestra recogida”, “número de ítems”, “contenido de los cuestionarios”, “año y país de origen”. (Tabla 2)

RESULTADOS

Una vez aplicados los criterios de búsqueda descritos se recuperaron un total de 126 artículos: 111 en Pubmed (88%), 14 en Scopus (11%) y 1 en Web of Science (1%).

Tras filtrar los 19 documentos duplicados (15%), aplicar criterios de inclusión y exclusión, y consultar los listados bibliográficos de los artículos preseleccionados, fueron seleccionados finalmente 11 artículos¹⁰⁻²⁰ para su revisión. (Figura 1).

- Criterios de inclusión:
- Tratamiento de la calidad de vida en pacientes con AE
 - Artículos publicados en revistas arbitradas por pares
 - Artículos publicados en inglés o español
 - Artículos publicados entre 2013 y 2023

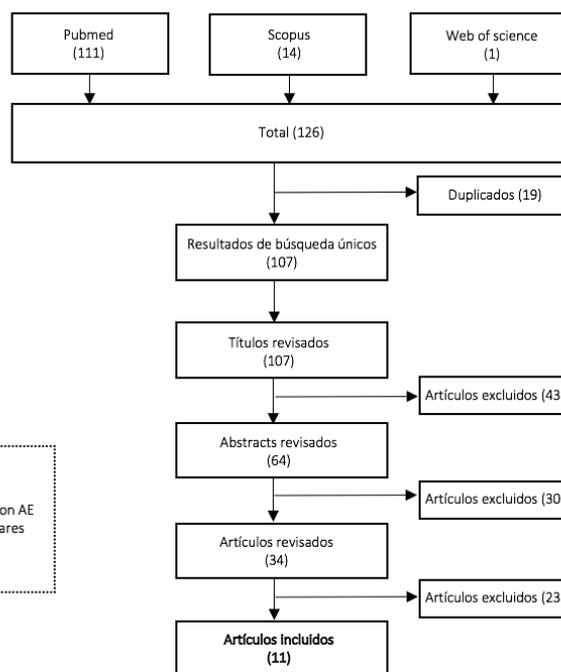


Fig.1. Proceso de identificación y selección de artículos

El acuerdo sobre la inclusión de los estudios seleccionados, entre los tres autores, calculado mediante el índice Kappa fue del 100%.

La obsolescencia de los artículos seleccionados, según el semiperíodo de Burton-Kebler es de 6 años (la mediana de la edad de los artículos seleccionados es de 6 años) y el Índice de Price es del 45% (el 45% de los artículos seleccionados tienen una edad menor a 5 años)

Los años con mayor número de trabajos publicados fueron el 2016, 2018, 2019 y 2020, con dos publicaciones cada uno (18%).^{10,11,13,15,16,17,19,20}

Se evaluó la calidad de los artículos seleccionados para la revisión, mediante la guía-cuestionario STROBE, donde las puntuaciones oscilaron entre mínimo de 15.69 puntos (53.90% de cumplimiento)¹² y un máximo de 20.63 puntos (93.77% de cumplimiento)¹⁹, con mediana igual a 15.89 puntos. (Tabla 3)

Los documentos revisados fueron publicados en diferentes países, siendo Alemania el país que aportó un mayor número de referencias, con 5 estudios en total (45.45%)^{10,11,13,14,18}. Además, el 100% de los artículos incluidos estaban redactados en inglés¹⁰⁻²⁰.

La patología estudiada en todos los artículos fue la atresia esofágica (con o sin fístula traqueoesofágica) y, en concreto, se estudió la calidad de vida de los pacientes con dicha patología con cuestionarios validados y homologados que respondieron los pacientes y, en algunos artículos, también sus padres.

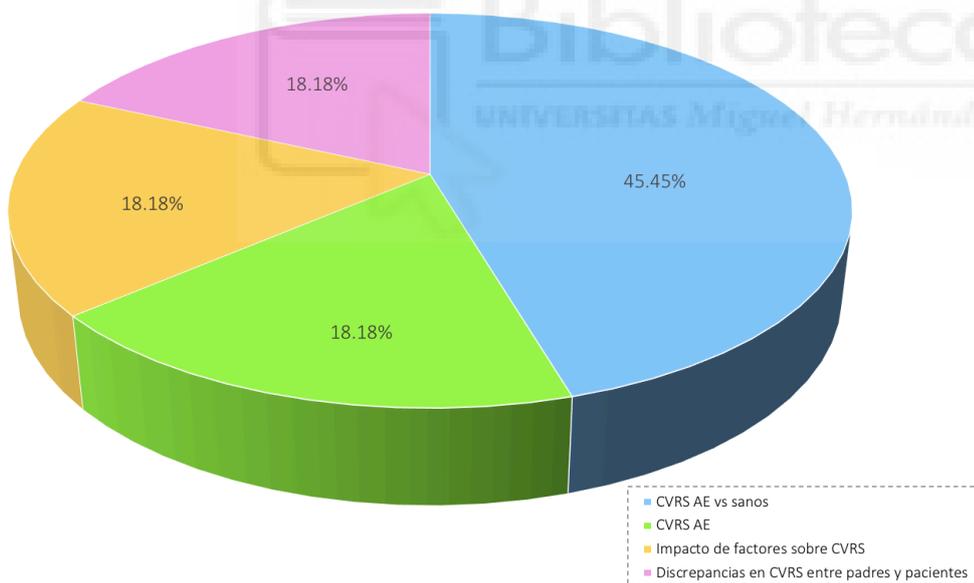


Fig. 2. Distribución de los estudios según su objetivo

Los objetivos de los artículos incluidos en la revisión son variados, si bien todos versan sobre calidad de vida en pacientes con atresia esofágica, hay ciertos matices a estudio que son reflejados en la Figura 2. Cinco estudios tienen como objetivo principal comparar la calidad de vida relacionada con la

salud de pacientes con atresia esofágica con respecto a población sana^{14,15,16,17,19}, dos artículos estudian la calidad de vida global de pacientes con atresia esofágica (sin realizar comparaciones con la población sana)^{12,20}. Witt *et al* y Flieder *et al* estudiaron los acuerdos o discrepancias entre la percepción de la calidad de vida que tienen los pacientes con atresia esofágica y la percepción que tienen sus padres sobre su calidad de vida. Por último, Örnö *et al.* y Dellenmark-Blom *et al.* estudiaron el impacto que tienen ciertos factores (socioeconómicos, comorbilidades, secuelas, género, tipo de atresia, tipo de cirugía) sobre la calidad de vida.

10 estudios evaluaron la calidad de vida genérica ¹¹⁻²⁰, obteniendo las puntuaciones representadas en la **Figura 3**. El estudio que obtuvo una puntuación en calidad de vida más baja fue Gibreel W *et al.* (50%) ¹⁷ mientras que el estudio que obtuvo mejores puntuaciones en calidad de vida fue Örnö S. *et al.* (93%) ¹⁸.

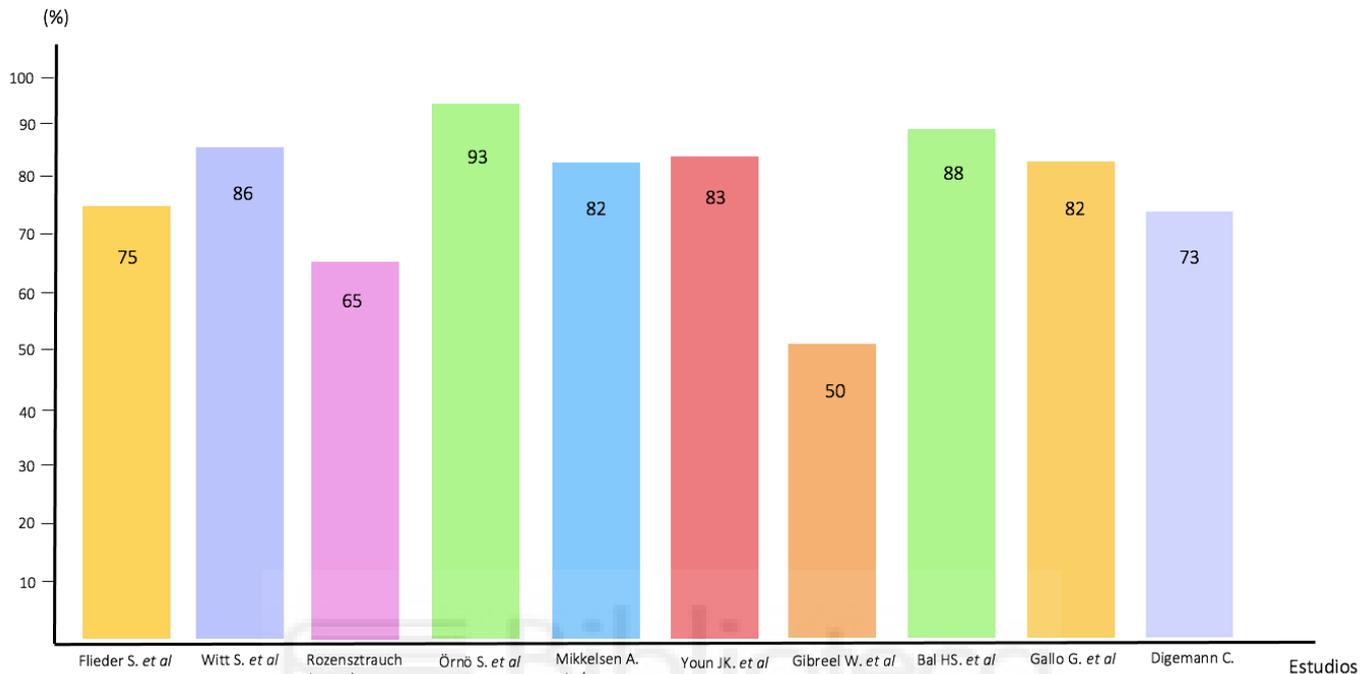


Fig. 3. Puntuación (%) en escalas de valoración de calidad de vida de los estudios incluidos en la revisión.

7 estudios (70%) concluyen que la calidad de vida de los pacientes con AE es buena o no presenta diferencias significativas con respecto a la población sana ^{12, 14, 15, 16, 17, 19, 20}.

De los 4 estudios restantes, dos evalúan principalmente las discrepancias entre padres y pacientes ^{10,13} y otros dos relacionan factores que afectan negativamente a la calidad de vida ^{11,18}.

Rozensztrauch A *et al.* ¹² observó que la calidad de vida de los niños nacidos pretérmino (<37 semanas) fue menor en el funcionamiento social que la de los niños nacidos a término ($p < 0,034$). Además, también concluyó que la presencia o ausencia de FTE no influye en la calidad de vida de los pacientes con AE.

Dellenmark-Blom *et al.* ¹¹ observó que en niños de edades comprendidas entre 2 y 7 años, tener una anastomosis primaria y ser mujer disminuyen la calidad de vida física, así como la presencia de gastrostomía reduce la calidad de vida relacionada con la alimentación y empeora el aislamiento social. ($p < 0,01$). En el subgrupo de edad comprendida entre 8 y 18 años, la presencia de síntomas digestivos, síntomas respiratorios, tener al menos una dilatación y haber nacido pretérmino suponen una disminución de la calidad de vida relacionada con la alimentación. Además, tener una anomalía asociada a la AE empeora la valoración corporal propia de los pacientes. ($p < 0,01$).

Por último, Dellenmark-Blom *et al.* ¹¹ concluyó que tener síntomas digestivos disminuye la calidad de vida global en ambos grupos de edad ($p < 0,01$).

El estudio de Örnö S. *et al*¹⁸ se centró en observar la influencia de dificultades deglutorias sobre la calidad de vida, concluyendo que la presencia de éstas (descritas como la necesidad de consumir porciones pequeñas de comida, la necesidad de suplementación dietética, la presencia de una gastrostomía, la necesidad de más de 30 minutos para finalizar una comida o la necesidad de ayuda de otra persona para tragar) disminuyen la calidad de vida en todos los grupos de edad. ($p < 0,01$).

Mikkelsen A. *et al*¹⁹ confirma su hipótesis en su estudio, pues concluye que existen discrepancias significativas entre la percepción que tienen los pacientes con AE y sus madres sobre la calidad de vida de éstos. Los primeros han mostrado una puntuación muy similar a la población sana en sus cuestionarios. Las segundas han mostrado puntuaciones significativamente más bajas que sus hijos con respecto a la población sana. Además, los determinantes que más influyeron de forma negativa en la calidad de vida de los pacientes con AE fueron: salud mental, ERGE, estrés traumático. ($p = 0,0012$).

Kee Youn J. *et al*¹⁵ planteó la posibilidad de que la calidad de vida variara en función de la edad del paciente. Sin embargo, su estudio demostró que no hay diferencias significativas en la calidad de vida de niños con AE de diferentes grupos de edad.

Gibreel W. *et al*¹⁷ mostró en su artículo que tener dificultades deglutorias implica una disminución en la calidad de vida de los pacientes. ($p < 0,01$)

En el estudio realizado por Bal HS. *et al*²⁰, el sexo, la edad gestacional, el tipo de atresia, tener anomalías asociadas y el estatus económico familiar se asociaron a un impacto negativo en la calidad de vida, aunque no de forma significativa ($p > 0,01$). Además, en su estudio, el 72% de los pacientes presentaron una buena calidad de vida (definida por los autores como > 85 puntos en el cuestionario Peds QL 4.0)

Gallo G. *et al*¹⁶ evaluó la calidad de vida de los pacientes con AE mediante el uso de diferentes cuestionarios según el grupo de edad a estudio. Concluyó que los adultos con AE tienen menor calidad de vida en comparación con la población sana, y, en concreto, lo que más influyó en esta diferencia fueron los síntomas asociados a la atresia esofágica (síntomas respiratorios y digestivos) ($p < 0.01$). Además, un 23% de los adultos con AE tienen una calidad de vida deficiente (definida por una puntuación < 13 en el cuestionario WHO-5). Además, con respecto a los niños con AE, demostró que su calidad de vida global no se encuentra disminuida con respecto a la población sana. ($p < 0.01$)

Por último, Gallo G. *et al*¹⁶ comparó la calidad de vida de los pacientes con AE según la técnica quirúrgica realizada. Se observó que los pacientes que fueron sometidos a un reemplazo esofágico tienen peor un bienestar físico que los que fueron operados mediante otra técnica quirúrgica (anastomosis termino terminal tardía o dilataciones esofágicas). ($p < 0.01$)

Merece interés destacar que 5 estudios (45.45%)^{11,12,17,18,19} relacionan la disminución de la calidad de vida de los pacientes con AE con la implicación directa de al menos un factor de los siguientes: presencia de síntomas digestivos, presencia de síntomas respiratorios, salud mental, presencia de estrés postraumático, presencia de anomalías asociadas o nacimiento pretérmino. (**Tabla 4**)

De éstos 5 mencionados, 4 artículos ^{11,17,18,19} relacionan la presencia de síntomas digestivos con una disminución en CVRS. Y también otros 4 artículos hacen lo propio con el nacimiento pretérmino ^{11,12,13,19}. (Tabla 4)

Los factores implicados negativamente en la calidad de vida que han sido descritos se recogen en la Tabla 4

Tabla 4. Factores implicados negativamente en CVRS	
Síntomas digestivos*	^{11,17,18,19}
Nacimiento pretérmino	^{11,12,13,19}
Presencia de anomalías concomitantes / asociación VACTERL	^{12,19}
Síntomas respiratorios**	¹¹
Salud mental	¹⁹
Presencia de estrés traumático	¹⁹
* Síntomas digestivos: ERGE, impactación, dificultades deglutorias, pirosis, vómitos.	
** Síntomas respiratorios: tos, infecciones respiratorias de repetición, sibilantes, disnea.	

DISCUSIÓN

Desde que se realizó con éxito la primera cirugía de atresia esofágica mediante anastomosis termino-terminal y ligadura de fístula por Haight y Towsley en 1941, la tasa de mortalidad de los pacientes con esta malformación ha disminuido en la actualidad, situándose alrededor del 10%. ¹²

Este aumento de la sobrevida nos ha permitido conocer no solo las secuelas derivadas del tratamiento quirúrgico sino también las comorbilidades relacionadas con esta entidad, que acompañarán la mayor parte de ellas al paciente durante toda su vida, pudiendo comprometer su estado de salud y su calidad de vida. Numerosos estudios han descrito dichas entidades, siendo las más prevalentes: estenosis anastomótica, impactación, disfagia, asma, tos crónica, bronquitis e infecciones recurrentes de vías respiratorias. ^{2,3,8,9}

Además, la asociación de atresia esofágica con otras malformaciones es bien conocida. En el estudio de Stoll *C et al* ¹, aproximadamente la mitad de los pacientes con atresia esofágica presentaron al menos una anomalía asociada, siendo las más prevalentes las malformaciones cardíacas, seguidas de la asociación de anomalías VACTERL.

En nuestra búsqueda de artículos, nueve de cada diez estudios están publicados en los últimos diez años, y la mitad, en los últimos cinco años. Estos datos reflejan el creciente interés que ha mostrado la comunidad científica por la calidad de vida de los pacientes con esta malformación.

En esta revisión fueron incluidos once artículos con diversos objetivos, siendo la comparación entre la calidad de vida de pacientes con atresia esofágica con respecto a la población sana el tema más estudiado ^{13,14,15,16,17,19}. Todos los estudios que realizan dicha comparativa concluyen que la calidad de vida de los pacientes con atresia esofágica es buena o no difiere con respecto a la calidad de vida de la población sana. Si bien, es preciso tener en consideración que ningún estudio plantea un diseño robusto donde se incluya una población con atresia esofágica y otra población sana, sino que recogen únicamente información sobre calidad de vida en pacientes con atresia esofágica, y comparan estos resultados con los obtenidos en otro estudio de elección propia que disponga de información acerca de calidad de vida en pacientes sanos. Sería conveniente, por lo tanto, considerar que dicha característica común en los estudios citados anteriormente puede llevar implícito un sesgo de selección y dificultaría la comparación de resultados entre ellos.

En cuanto a las puntuaciones medias en calidad de vida, merecen ser destacadas las diferencias entre los estudios, que incluyen variaciones de hasta 43 puntos desde el estudio con puntuación más alta (Örnö *et al.*¹⁸) hasta el estudio con puntuación más baja (Gibreel *et al.*¹⁷). Estas diferencias podrían explicarse por las heterogéneas características y circunstancias propias de la muestra escogida en cada estudio, como el país de residencia, estatus socioeconómico o las técnicas quirúrgicas realizadas.

Siete estudios concluyen que la calidad de vida genérica de los pacientes con atresia esofágica es buena o similar a la referida por individuos sanos.^{12,14,15,16,17,19,20} De los cuatro estudios restantes, dos evalúan las discrepancias entre padres y pacientes^{10,13} y otros dos relacionan factores que afectan negativamente a la calidad de vida^{11,18}.

De los estudios que recogieron las puntuaciones en calidad de vida por grupos de edad^{12,14,15,16,17}, todos a excepción de uno concluyeron que la calidad de vida es buena en ambos grupos poblacionales (jóvenes y adultos). Por el contrario, únicamente Dingemann *et al.*¹⁴ refirió discrepancias entre jóvenes (que incluye niños y adolescentes) y adultos. Según este estudio alemán, los pacientes jóvenes no mostraron diferencias significativas con respecto a la población sana, sin embargo, la población adulta sí puntuó significativamente menor con respecto a la población adulta sana.

La mayoría de los autores han requerido de la colaboración de los padres de niños de entre dos a siete años para evaluar su calidad de vida, ya que en este grupo de edad es necesaria la perspectiva de los progenitores para obtener una descripción integral de la calidad de vida de los pacientes. Además, tres estudios^{10,13,19} han recogido esta información en padres de niños de ocho a dieciocho años (así como el cuestionario personal del paciente) con la finalidad de comprobar si existen discrepancias entre la percepción que tienen los padres y los pacientes sobre la calidad de su vida.

Como quizá pudiese ser previsible, todos los estudios coinciden en la misma premisa: los padres de los pacientes con atresia esofágica conceden puntuaciones significativamente más bajas a sus hijos con respecto a la población sana. Sin embargo, la puntuación media referida por los pacientes no difiere de la de la población sana. Esta discrepancia entre padres e hijos podría deberse a varias hipótesis: la principal por su descrita evidencia es la de que los niños con enfermedades crónicas son capaces de afrontar mejor los factores estresantes cotidianos que los niños sanos⁴. Por otro lado, debido al gran impacto emocional y familiar que puede llegar a suponer la atresia esofágica, los padres de niños afectados pueden tender a la sobreprotección del paciente y, en consecuencia, la sobredimensión de esta entidad.⁵

Flieder *et al.*¹³, aunque concluye en su estudio que la calidad de vida global no difiere de forma significativa entre los pacientes con atresia esofágica y las personas sanas, sí demuestra diferencias significativas en el dominio psicosocial, ya que encontraron puntuaciones más altas en las escalas emocional y social en los niños con atresia esofágica en comparación con las referencias saludables. Una posible explicación a estos hallazgos se debe a que, como hemos comentado, los niños con enfermedades crónicas pueden llegar a afrontar mejor las situaciones estresantes del día a día, lo que les concedería una mayor capacidad de gestión emocional y psicológica en otros ámbitos⁴.

La calidad de vida de los pacientes con atresia esofágica está indudablemente ligada a la presencia o no de factores que influyen negativamente en ésta, como pueden ser las comorbilidades que emanan de la propia

malformación, la técnica quirúrgica empleada, las secuelas posquirúrgicas o la presencia de malformaciones asociadas. Numerosos estudios avalan la relación inversa entre estos factores y la calidad de vida relacionada con la salud.^{2,6,7,16}

En nuestra revisión, cinco artículos abordan ampliamente esta cuestión^{11,12,17,18, 19}. Los síntomas digestivos como ERGE, impactación, dificultad para tragar, pirosis o vómitos conforman el grupo de comorbilidades más prevalentemente asociado con una disminución en la calidad de vida de los pacientes con AE^{11,17,18,19}, seguido de cerca por la prematuridad. En nuestra revisión, cuatro artículos han demostrado que los pacientes que nacieron antes de la semana 37 de gestación tienen una calidad de vida disminuida con respecto a los pacientes con AE que nacieron a término^{11,12,13,19}. Sin embargo, ningún estudio refleja una clara interpretación al respecto. Si bien, Rozensztrsuch *et al*¹² sugiere que sería ventajoso confirmar esta asociación con una muestra más amplia de pacientes con diversas patologías.

La presencia de malformaciones asociadas como factor predictor de disminución en calidad de vida ha sido descrita en tres estudios de forma significativa^{11,12,13}, sin embargo, Mikkelsen *et al.*¹⁹ sostiene que la presencia de un número determinado de malformaciones asociadas no supone un factor de riesgo de calidad de vida, sino que es la gravedad de estas la que determina la disminución de la calidad de vida.

La asociación entre atresia esofágica y problemas respiratorios está bien descrita en la literatura científica. Numerosos estudios han relacionado la presencia de sibilantes, bronquitis, tos crónica, infecciones recurrentes, disnea o sensación de opresión torácica en niños con atresia esofágica con una prevalencia cercana al 60%^{8,9}, así, Dellenmark-Blom *et al.*¹¹ confirma en su investigación que dicha asociación supone una disminución de la calidad de vida relacionada con la salud.

El estudio y confirmación de estos factores clínicos como predictores de disminución de calidad de vida supone una premisa interesante a considerar por parte de los facultativos especialistas, pues el estricto control y manejo de estas comorbilidades podría tener un considerable impacto beneficioso en la calidad de vida de los pacientes con atresia esofágica.

CONCLUSIÓN

La mayoría de pacientes con atresia esofágica tiene al menos una comorbilidad asociada, siendo los problemas digestivos y respiratorios los más prevalentes. Además, aproximadamente uno de cada dos pacientes tendrá también una malformación asociada. Se ha demostrado que dichas entidades influyen negativamente en la calidad de vida de los pacientes, sin embargo, no lo suficiente como para que la calidad de vida global se encuentre disminuida de forma significativa con respecto a la población sana.

Por lo tanto, se puede afirmar que la calidad de vida relacionada con la salud de los pacientes con atresia esofágica no difiere significativamente con respecto a la calidad de vida de la población sana.

LIMITACIONES

Aunque la calidad de vida es un aspecto cada vez más ilustrado, aún son necesarios más estudios al respecto para poder realizar conclusiones robustas acerca de la calidad de vida de pacientes con atresia esofágica.

Por otro lado, no ha sido posible acceder a ningún artículo que incluya población sana y enferma en el mismo estudio. De modo que, para comparar población sana y enferma, los autores han escogido libremente diferentes artículos que ofrecen información acerca de población sana, obteniéndose así resultados dispares.

OTRA INFORMACIÓN

Financiación:

Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación institucional.

Conflicto de intereses:

No existen conflictos de interés.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP. Associated anomalies in cases with esophageal atresia. *Am J Med Genet A*. 2017;173(8):2139-2157.
2. Acher CW, Ostlie DJ, Leys CM, Struckmeyer S, Parker M, Nichol PF. Long-Term Outcomes of Patients with Tracheoesophageal Fistula/Esophageal Atresia: Survey Results from Tracheoesophageal Fistula/Esophageal Atresia Online Communities. *Eur J Pediatr Surg*. 2016;26(6):476-480.
3. Tambucci R, Angelino G, De Angelis P, Torroni F, Caldaro T, Balassone V, *et al*. Anastomotic Strictures after Esophageal Atresia Repair: Incidence, Investigations, and Management, Including Treatment of Refractory and Recurrent Strictures. *Front Pediatr*. 2017;29(5):120.
4. Hampel P, Rudolph H, Stachow R, Laß-Lentsch A, Petermann F. Coping among children and adolescents with chronic illness. *Anxiety Stress Coping* 2007;18(02):145–155
5. Dellenmark-Blom M, Chaplin JE, Jonsson L, Gatzinsky V, Quitmann JH, Abrahamsson K. Coping strategies used by children and adolescents born with esophageal atresia - a focus group study obtaining the child and parent perspective. *Child Care Health Dev* 2016;42(5):759–67.
6. Chaparro-Escudero JA, García-González Y, Cisneros-Castolo M, Hernández-Vargas O, Rosas-Daher D. Esophagic atresia type and its association with heart malformations in a Northern Mexico hospital. *Cir Cir*. 2022;90(1):100-108.
7. Legrand C, Michaud L, Salleron J. Long-term outcome of children with oesophageal atresia type III. *Arch Dis Child* 2012;97 (09):808–811

8. Porcaro F, Valfré L, Aufiero LR, Dall'Oglio L, De Angelis P, Villani A, *et al.* Respiratory problems in children with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Ital J Pediatr.* 2017;43(1):77.
9. Fragoso AC, Tovar JA. The multifactorial origin of respiratory morbidity in patients surviving neonatal repair of esophageal atresia. *Front Pediatr.* 2014; 2(39).
10. Witt S, Bloemeke J, Bullinger M, Dingemann J, Dellenmark-Blom M, Quitmann J. Agreement between mothers', fathers', and children's' ratings on health-related quality of life in children born with esophageal atresia - a German cross-sectional study. *BMC Pediatr.* 2019;19(1):330.
11. Dellenmark-Blom M, Quitmann J, Dingemann J, Witt S, Ure BM, Bullinger M, *et al.* Clinical Factors Affecting Condition-Specific Quality-of-Life Domains in Pediatric Patients after Repair of Esophageal Atresia: The Swedish-German EA-QOL Study. *Eur J Pediatr Surg.* 2020;30(1):96-103.
12. Rozensztrauch A, Śmigiel R, Patkowski D. Congenital Esophageal Atresia-Surgical Treatment Results in the Context of Quality of Life. *Eur J Pediatr Surg.* 2019;29(3):266-270.
13. Flieder S, Dellenmark-Blom M, Witt S, Dingemann C, Quitmann JH, Jönsson L, *et al.* Generic Health-Related Quality of Life after Repair of Esophageal Atresia and Its Determinants within a German-Swedish Cohort. *Eur J Pediatr Surg.* 2019;29(1):75-84.
14. Dingemann C, Meyer A, Kircher G, Boemers TM, Vaske B, Till H, *et al.* Long-term health-related quality of life after complex and/or complicated esophageal atresia in adults and children registered in a German patient support group. *J Pediatr Surg.* 2014;49(4):631-8.
15. Youn JK, Park T, Kim SH, Han JW, Jang HJ, Oh C, *et al.* Prospective evaluation of clinical outcomes and quality of life after gastric tube interposition as esophageal reconstruction in children. *Medicine (Baltimore).* 2018;97(52):138.
16. Gallo G, van Tuyl van Serooskerken ES, Tytgat SHAJ, van der Zee DC, Keyzer-Dekker CMG, Zwaveling S, *et al.* Quality of life after esophageal replacement in children. *J Pediatr Surg.* 2021;56(2):239-244.
17. Gibreel W, Zendejas B, Antiel RM, Fasen G, Moir CR, Zarroug AE. Swallowing Dysfunction and Quality of Life in Adults With Surgically Corrected Esophageal Atresia/Tracheoesophageal Fistula as Infants: Forty Years of Follow-up. *Ann Surg.* 2017;266(2):305-310.
18. Örnö Ax S, Dellenmark-Blom M, Abrahamsson K, Jönsson L, Gatzinsky V. The association of feeding difficulties and generic health-related quality of life among children born with esophageal atresia. *Orphanet J Rare Dis.* 2023;18(1):237.
19. Mikkelsen A, Boye B, Diseth TH, Malt U, Mørkrid L, IJsselstijn H, *et al.* Traumatic stress, mental health, and quality of life in adolescents with esophageal atresia. *J Pediatr Surg.* 2022;57(7):1423-1431.
20. Bal HS, Sen S, Karl S, Mathai J, Thomas RJ. An assessment of quality of life of operated cases of esophageal atresia in the community. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2016;21(3):131-8.

ANEXO

Tabla 1. Características de los estudios incluidos en la revisión.				
Autor/año	Diseño	País	Herramienta utilizada	Población
Dingemann C. et al / 2013	Transversal	Alemania	Cuestionario GIQLI Cuestionario WHO-5 Cuestionario KIDSCREEN27	90 pacientes (63 niños, 27 adultos) Género: 58% masculino, 42% femenino Prematuridad: 53% Malformaciones asociadas: 97%
Gibreel W. et al / 2016	Cohortes	EE.UU	Cuestionario SF-36 Cuestionario SDQ	46 pacientes Edad: 18-64 años Género: 25 femenino, 21 masculino Anomalías VACTERL asociadas: 8 pacientes
Bal HS. Et al / 2016	Cohortes transversal	India	Cuestionario Peds QL 4.0	66 pacientes (30 realizaron el cuestionario, 36 fueron revisadas sus historias clínicas) Género: 30 femenino, 36 masculino Edad: 1 mes-12 años Prematuridad: 8 pacientes Anomalías asociadas: 40 pacientes
Rozensztruch A et al. / 2017	Cohortes ambispectivo	Polonia	Cuestionario Peds QL 4.0	73 niños Edad: 1 mes – 18 años Género: 42% femenino, 58% masculino Patología: 84% AE con FTE 16% AE sin FTE
Flieder S. et al. /2018	Cohortes	Suecia y Alemania	Cuestionario Peds QL 4.0	192 niños País: 134 de Suecia, 58 de Alemania Género: 113 varones, 79 mujeres Edad: 2-18 años
Kee Youn J. et al / 2018	Estudio prospectivo	Corea del Sur	Gastroscoopia pHmetría Manometría esofágica Cuestionario GIQLI Cuestionario Peds QL 4.0	26 pacientes Género: 8 femenino, 18 masculino Tipo de atresia esofágica: I: 10 II: 2 III: 13
Witt S. et al. /2019	Transversal	Alemania	Cuestionario Peds QL 4.0 Cuestionario EA-QOL	80 padres de niños con AE 40 niños con AE Género: 22 varones, 18 mujeres Edad: 2-18 años
Dellenmark-Blom. et al / 2019	Transversal	Suecia y Alemania	Cuestionario AE-QOL	124 niños Edad: 53 niños entre 2-7 años. 71 niños entre 8-18 años Género: 75 hombres, 49 mujeres Patología: AE. 62% presentaron anomalías asociada.
Mikkelsen A. et al / 2020	Transversal	Noruega	Cuestionario Peds QL 4.0 Cuestionario SDQ-20 Cuestionario IES-13	55 pacientes Género: 41% femenino, 59% masculino Asociación VACTERL: 21%
Gallo G. et al / 2020	Cohorte transversal	Países Bajos	Cuestionario GIQLI Cuestionario CHQ Cuestionario WHOQOL-BREF Cuestionario TACQoL/TAAQoL	24 pacientes Técnica quirúrgica: 9 transposición gástrica, 15 interposición yeyunal Edad: 6-28 años Asociación VACTERL: 57%
Örnö S. et al / 2023	Transversal	Suecia y Alemania	Cuestionario Peds QL 4.0	108 pacientes Edad: 36 niños de 2-7 años. 72 niños de 8-18 años Género: 44 femenino, 64 masculino Anomalías asociadas: 60 pacientes Reparación primaria: 94 pacientes

AE: atresia esofágica
FTE: fistula traqueoésófagica

Tabla 2. Características de los cuestionarios utilizados para evaluar CVRS.				
Cuestionario	Año / País de origen	Muestra objetivo	Nº de ítems	Contenido
Calidad de vida genérica				
Peds QL 4.0	2001 / EEUU	Niños sanos y con enfermedades crónicas de 2 a 18 años	21/23	Funcionamiento físico, funcionamiento emocional, funcionamiento social, funcionamiento escolar, CVRS total
SF-36	1988 / EEUU	Adultos >18 años	36	Funcionamiento físico, rol físico, dolor corporal, salud general, vitalidad, funcionamiento social, rol emocional, salud mental
KIDSCREEN	2002 / España, Francia, Alemania, Holanda, Suiza, Austria, Hungría, UK, Grecia.	Niños y adolescentes de 8-18 años	52	Bienestar físico, bienestar psicológico, autonomía y padres, compañía y apoyo social, entorno escolar.
TACQOL	1998 / Países Bajos	Niños de 6 a 15 años	108	Funcionamiento social, funcionamiento autónomo, quejas físicas, funcionamiento motor, funcionamiento cognitivo, emociones positivas y emociones negativas.
TAAQOL	1998 / Países Bajos	Adolescentes y adultos >16 años	45	Funcionamiento motor grueso, funcionamiento motor fino, cognición, sueño, dolor, contactos sociales, actividades diarias, sexualidad, vitalidad, felicidad, estado de ánimo depresivo e ira.
Child Health Questionnaire (CHQ)	1996 / EEUU	Niños y adolescentes de 5-18 años	87	Funciones físicas, rol social-físico, percepción de salud, dolor, rol social-emocional, rol social-comportamiento, autoestima, salud mental, comportamiento general, actividades familiares, cohesión familiar
The World Health Organization Quality of Life (WHO-QOL)	1998 / España	Adultos >18 años	26	Salud física, salud psicológica, relaciones sociales y entorno familiar/social, calidad de vida
Síntomas específicos gastrointestinales				
GIQLI	1989-1990 / EEUU, Reino Unido, Canadá, Alemania	Adultos con trastornos del esófago, estómago, vesícula biliar, páncreas, intestino delgado, colon y recto	36	Función física, función emocional, función social, síntomas relacionados con enfermedades gastrointestinales, inconvenientes de un tratamiento médico.
Swallowing Dysfunction Questionnaire (SDQ)	2016 / EEUU	Adultos nacidos con AE/FTE	29	Puntuación total de deglución y puntuación general de dificultad de deglución, incluido el efecto de la alteración de la deglución en los hábitos alimentarios y los aspectos psicosociales de la vida de los pacientes, como malestar, presión y ahogo/tos al tragar alimentos de diferentes consistencias y hábitos generales de deglución. Clasificación de la dificultad general para tragar

CVRS: calidad de vida relacionada con salud

AE: atresia esofágica

FTE: fístula traqueoesofágica

Tabla 3. Análisis de la calidad metodológica de los estudios a través de los 22 ítems de valoración de la guía STROBE.																								
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	Total	Total (%)
Dingemann C. et al / 2013	0.5	1	1	1	1	1	1	1	0	1	1	0.4	0.66	1	1	0.33	0	1	0	1	0	1	15.89	72.22%
Gibreel W. et al / 2016	0.5	1	1	1	1	1	1	1	0	1	1	0.4	0.33	1	1	0.33	0	1	1	1	1	0	16.56	70.72%
Singh Bal H. et al / 2016	0.5	1	1	1	1	1	1	1	0	1	1	0	0.33	0.5	1	0.33	1	1	0	1	0	1	15.66	71.18%
Rozensztrsuch et al. / 2017	0.5	1	1	1	1	0	0	1	0	1	0	0.2	0.33	0.5	0	0.33	1	1	0	1	1	0	11.86	53.90%
Flieder S. et al. / 2018	1	1	1	1	1	1	0	1	0	1	1	0.6	0	1	1	0.66	1	1	1	1	0	0	16.26	73.90%
Kee Youn J. et al. / 2018	1	1	1	1	1	1	1	1	0	1	1	0.2	0.33	0.5	1	0.66	0	1	1	1	0	0	15.69	71.31%
Witt S. et al. / 2019	1	1	1	1	0	1	1	1	0	1	1	0.2	0.33	0.5	0	0.66	0	1	1	1	1	1	15.69	71.31%
Dellenmark-Blom et al. / 2019	0.5	1	1	1	1	1	1	1	0	1	1	0.4	0.66	0.5	1	0.33	1	1	1	1	1	1	18.39	83.59%
Gallo G. et al. / 2020	0.5	1	1	1	1	1	1	1	0	1	1	0.6	0.33	0.5	1	0.33	0	1	1	1	1	0	16.26	73.90%
Mikkelsen A. et al / 2020	0.5	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	0.8	1	1	1	0.33	1	1	1	1	1	1	20.63	93.77%
Örnö S. et al / 2023	0.5	1	1	0	0	0	0	1	0	1	1	0.6	0.66	0.5	1	0.66	1	1	0	1	1	1	13.92	63.27%



INFORME DE EVALUACIÓN DE INVESTIGACIÓN RESPONSABLE DE 1. TFG (Trabajo Fin de Grado)

Elche, a 18/01/2024

Nombre del tutor/a	JAVIER GONZALEZ DE DIOS
Nombre del alumno/a	NURIA GARCIA GARCIA
Tipo de actividad	Sin implicaciones ético-legales
Título del 1. TFG (Trabajo Fin de Grado)	Evaluación de la calidad de vida en pacientes con atresia esofágica: una revisión sistemática
Evaluación de riesgos laborales	No solicitado/No procede
Evaluación ética humanos	No solicitado/No procede
Código provisional	240116090634
Código de autorización COIR	TFG.GME.JGDD.NGG.240116
Caducidad	2 años

Se considera que el presente proyecto carece de riesgos laborales significativos para las personas que participan en el mismo, ya sean de la UMH o de otras organizaciones.

La necesidad de evaluación ética del trabajo titulado: **Evaluación de la calidad de vida en pacientes con atresia esofágica: una revisión sistemática** ha sido realizada en base a la información aportada en el formulario online: "TFG/TFM: Solicitud Código de Investigación Responsable (COIR)", habiéndose determinado que no requiere ninguna evaluación adicional. Es importante destacar que si la información aportada en dicho formulario no es correcta este informe no tiene validez.

Por todo lo anterior, **se autoriza** la realización de la presente actividad.

Atentamente,

Alberto Pastor Campos
Jefe de la Oficina de Investigación Responsable
Vicerrectorado de Investigación y Transferencia

Información adicional:

- En caso de que la presente actividad se desarrolle total o parcialmente en otras instituciones es responsabilidad del investigador principal solicitar cuantas autorizaciones sean pertinentes, de manera que se garantice, al menos, que los responsables de las mismas están informados.
- Le recordamos que durante la realización de este trabajo debe cumplir con las exigencias en materia de prevención de riesgos laborales. En concreto: las recogidas en el plan de prevención de la UMH y en las planificaciones preventivas de las unidades en las que se integra la investigación. Igualmente, debe promover la realización de reconocimientos médicos periódicos entre su personal; cumplir con los procedimientos sobre coordinación de actividades empresariales en el caso de que trabaje en el centro de trabajo de otra empresa o que personal de otra empresa se desplace a las instalaciones de la UMH; y atender a las obligaciones formativas del personal en materia de prevención de riesgos laborales. Le indicamos que tiene a su disposición al Servicio de Prevención de la UMH para asesorarle en esta materia.

La información descriptiva básica del presente trabajo será incorporada al repositorio público de Trabajos fin de Grado y Trabajos Fin de Máster autorizados por la Oficina de Investigación Responsable de la Universidad Miguel Hernández. También se puede acceder a través de <https://oir.umh.es/solicitud-de-evaluacion/tfg-tfm/>

