

# Calidad de vida en adolescentes intervenidos de hernia diafragmática congénita

D.J. Peláez Mata<sup>1</sup>, P. del Valle Gómez<sup>2</sup>, J.C. de Agustín Asensio<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Gregorio Marañón. Madrid.  
<sup>2</sup>Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Meco. Madrid.

## RESUMEN

**Objetivo.** Los avances en el tratamiento quirúrgico y posnatal han mejorado significativamente la supervivencia de pacientes con hernia diafragmática congénita (HDC). La morbilidad asociada sigue siendo significativa. El objetivo del estudio es evaluar el efecto de estas secuelas sobre la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) de adolescentes y adultos jóvenes supervivientes de HDC y compararla con la población general.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo transversal de pacientes diagnosticados de HDC entre 1997 y 2004. Supervivencia, localización, tamaño de la hernia, órganos herniados, necesidad de oxigenación por membrana extracorpórea, tiempo de ventilación mecánica. Estudio comparativo de CVRS actual de pacientes supervivientes mediante la encuesta SF-36 (36-Item Health Survey Short Form): función física, rol físico, dolor corporal, salud general, vitalidad, función social, rol emocional, salud mental. Utilizamos datos de 24 adolescentes sanos como grupo control.

**Resultados.** De los 29 supervivientes (70,7%), fueron localizados 21 y contestaron la encuesta 16, que consideraron tener una calidad de vida global buena o muy buena. El grupo de adolescentes intervenidos tuvieron mejores resultados en las esferas de vitalidad ( $p = 0,001$ ) y salud mental ( $p < 0,05$ ), pero la puntuación de la CVRS global y el resto de dimensiones de salud fueron similares. No se objetivaron diferencias significativas en relación con el tamaño diafragmático ni la necesidad de ECMO.

**Conclusiones.** Los adolescentes supervivientes intervenidos de HDC consideran tener una calidad de vida similar a jóvenes de su misma edad. Los resultados de nuestro estudio son alentadores y permiten un mejor asesoramiento para futuros pacientes con HDC.

**PALABRAS CLAVE:** Hernia diafragmática congénita; Calidad de vida relacionada con la salud; Supervivientes a largo plazo; Oxigenación por membrana extracorpórea.

DOI: 10.54847/cp.2022.03.04

**Correspondencia:** Dr. David J. Peláez Mata.

E-mail: david.pelaez@salud.madrid.org

*Este trabajo recibió una ayuda económica de la Asociación La Vida con HDC para la investigación sobre la hernia diafragmática congénita (diciembre 2017).*

*Trabajo presentado en el LVIII Congreso Nacional de Cirugía Pediátrica (Vigo, 23-25 de mayo de 2019).*

Recibido: Marzo 2022

Aceptado: Mayo 2022

## QUALITY OF LIFE IN ADOLESCENTS WHO UNDERWENT CONGENITAL DIAPHRAGMATIC HERNIA SURGICAL REPAIR

### ABSTRACT

**Objective.** The advances made in the surgical and postnatal treatment of congenital diaphragmatic hernia (CDH) have considerably improved patient survival, but morbidity remains significant. The objective of this study was to analyze the effect these sequels have on the health-related quality of life (HRQL) of adolescents and young adults who have survived CDH, and to compare it with that of the general population.

**Materials and methods.** A transversal descriptive study of patients diagnosed with CDH in our institution from 1997 to 2004 was carried out. Survival, location, hernia size, herniated organs, need for extracorporeal membrane oxygenation, and mechanical ventilation time were analyzed. In addition, a comparative study of the current HRQL of survivors was conducted using the SF-36 survey (36-Item Health Survey Short Form), which assessed physical function, physical role, body pain, general health, vitality, social function, emotional role, and mental health. Data of 24 healthy adolescents was used as a control group.

**Results.** Of the 29 survivors (70.7%), 21 were successfully contacted, and 16 responded to the survey. They all claimed their overall quality of life was good or very good. The group of adolescents who underwent CDH surgical repair had better results in the vitality ( $p=0.001$ ) and mental health ( $p<0.05$ ) areas, but the overall HRQL score and the remaining health areas were similar. No significant differences were found regarding diaphragmatic size or need for ECMO.

**Conclusions.** According to adolescent survivors who underwent CDH surgical repair, their quality of life is similar to that of other individuals of their age. Our results are encouraging and may prove useful for future parents of CDH patients.

**KEY WORDS:** Congenital diaphragmatic hernia; Health-related quality of life; Long-term survivors; Extracorporeal membrane oxygenation

## INTRODUCCIÓN

La hernia diafragmática congénita (HDC) es un defecto del diafragma que ocurre durante el desarrollo embrionario, de forma que las vísceras abdominales se introducen en el tórax,

impidiendo el correcto desarrollo de los pulmones (hipoplasia pulmonar). La prevalencia de esta patología es de 1 de cada 2.000-2.500 nacimientos y la supervivencia se estima entre el 50 y el 80% según los centros<sup>(1)</sup>.

En los últimos años, la supervivencia de estos pacientes ha mejorado considerablemente gracias principalmente a la mejora en las técnicas de diagnóstico prenatal y los avances en cuidados intensivos en Neonatología, como la oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO), la ventilación de alta frecuencia oscilatoria, la hipercapnia permisiva, el óxido nítrico y la demora en la cirugía hasta conseguir una mejor estabilización hemodinámica<sup>(2)</sup>. No resulta fácil determinar con precisión las complicaciones de la enfermedad y sus secuelas debido a la baja incidencia de esta enfermedad, y las diferencias entre los distintos centros y países en cuanto al manejo perinatal, técnica quirúrgica y cuidados intensivos perinatales, pero existen múltiples trabajos bien conocidos a este respecto. Desde 1995, el *CDH Study Group*<sup>(3)</sup> recopila datos y responde a preguntas clínicas de centros hospitalarios de todo el mundo que tratan a niños con hernia diafragmática congénita. Entre otras muchas variables analizadas, actualmente se considera que el tamaño del defecto diafragmático, la herniación hepática y la presencia de una anomalía cardíaca grave son los factores de riesgo más significativos que afectan la mortalidad<sup>(4,5)</sup>.

Las complicaciones a corto y medio plazo, que determinan gran parte de la morbilidad global, se deben principalmente a la afectación pulmonar (hipertensión pulmonar, hipoplasia pulmonar y enfermedad pulmonar crónica) y las alteraciones del neurodesarrollo. A medio plazo cobran más importancia patologías que son más frecuentes en estos pacientes, como las gastrointestinales (fundamentalmente reflujo gastroesofágico), musculoesqueléticas (deformidades de la pared torácica y escoliosis) y el retraso en el crecimiento<sup>(6,7)</sup>. Las morbilidades asociadas pueden suponer un deterioro considerable en la vida de estos pacientes, más visible a partir del periodo de la adolescencia. El estudio de la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) en niños y adolescentes, como medida de los resultados a largo plazo del tratamiento de la HDC cobra extraordinaria importancia. Conocer sus consecuencias físicas, psíquicas y sociales debe facilitar la atención óptima para los sobrevivientes de mayor edad con HDC.

Aunque los resultados a corto plazo del tratamiento de la hernia diafragmática son bien conocidos, pocos centros han publicado resultados sobre estudios de CVRS en niños nacidos con HDC, y apenas hay referencias bibliográficas en el periodo de vida previo a la edad adulta. El objetivo de este trabajo fue conocer la calidad de vida percibida por un grupo de adolescentes operados de HDC al nacimiento, y la comparación de los resultados con una muestra control de adolescentes sanos.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se llevaron a cabo un estudio observacional y un estudio comparativo. En primer lugar, se realizó un estudio de carácter

observacional, descriptivo y transversal de calidad de vida relacionada con la salud. La población de estudio fueron los pacientes actualmente adolescentes y adultos jóvenes intervenidos de hernia diafragmática congénita en el periodo neonatal en nuestro centro desde 1997 a 2004, realizándose la encuesta entre enero y marzo de 2018.

Se contactó con los padres de los pacientes supervivientes de HDC congénita o con los pacientes ya mayores de edad por vía telefónica y se les explicó el objetivo del estudio individualmente. A aquellos que aceptaron su participación se les solicitó un correo electrónico de contacto para facilitarles el enlace para rellenar la encuesta y para recoger las autorizaciones por escrito.

En segundo lugar, se efectuó un estudio comparativo de calidad de vida entre la muestra descrita y un grupo control de adolescentes sanos de la Comunidad de Madrid, no relacionados con nuestro hospital, de edad y sexo similar a la muestra. Se les informó de la realización de una encuesta sobre calidad de vida relacionada con la salud para contestar de forma anónima, que fue llevada a cabo voluntariamente, tratando de reflejar la calidad de vida de un grupo similar al comparado, pero sin antecedentes de HDC.

De todos los pacientes operados de HDC en ese periodo, y siguiendo los protocolos establecidos por el hospital para acceso de datos de las historias clínicas para uso científico y autorización por el Comité de Ética de Investigación Clínica, se recogieron la fecha de nacimiento, el sexo y la supervivencia o fallecimiento relacionados con la hernia diafragmática. En relación con la hernia se estudiaron la localización (derecha o izquierda o bilateral), qué órganos se herniaron a la cavidad torácica (hígado, estómago, intestino delgado, intestino grueso, bazo, páncreas, riñón), la necesidad de ECMO antes de la intervención y el tiempo de ventilación mecánica postoperatoria. Se revisaron las hojas operatorias de todos los casos, catalogando la hernia en uno de los 4 grupos según la clasificación del *The CDH Study Group*<sup>(3)</sup>, en función del tamaño del defecto: A, B, C, D, siendo el tipo A el más pequeño y el tipo D el de mayor tamaño.

Para el estudio de calidad de vida de estos pacientes y del grupo control se utilizó la encuesta de calidad de vida *Short Form-36* (SF-36). Esta encuesta está validada para la población española y se puede realizar a partir de los 14 años. Recoge 36 ítems que exploran ocho dimensiones del estado de salud<sup>(8,9)</sup>:

- **Función física:** grado en el que la salud limita las actividades físicas tales como el autocuidado, caminar, subir escaleras, inclinarse, coger o llevar pesos, y los esfuerzos moderados e intensos.
- **Rol físico:** grado en el que la salud física interfiere en el trabajo y en otras actividades diarias, incluyendo el rendimiento menor que el deseado, limitación en el tipo de actividades realizadas o dificultad en la realización de actividades.
- **Dolor corporal:** la intensidad del dolor y su efecto en el trabajo habitual, tanto fuera de casa como en el hogar.

- **Salud general:** valoración personal de la salud que incluye la salud actual, las perspectivas de salud en el futuro y la resistencia a enfermar.
- **Vitalidad:** sentimiento de energía y vitalidad, frente al sentimiento de cansancio y agotamiento.
- **Función social:** grado en el que los problemas de salud física o emocional interfieren en la vida social habitual.
- **Rol emocional:** grado en el que los problemas emocionales interfieren en el trabajo u otras actividades, rendimiento menor que el deseado y disminución en el esmero en el trabajo.
- **Salud mental:** salud mental general, incluyendo depresión, ansiedad, control de la conducta y bienestar general. Además, en cada paciente se recogieron datos sobre los cambios experimentados en el estado de salud del último año.

Los datos se recogieron y analizaron con el paquete estadístico SPSS versión 15.0 para Windows. Se analizaron los datos obtenidos de la revisión de las historias clínicas mediante tablas de contingencia. En cuanto a la encuesta SF-36, los ítems generaron una escala para cada dimensión que se recodificó para generar un valor entre 0 (peor estado de calidad de vida) y 100 (mejor estado de calidad de vida), utilizando los algoritmos recomendados en los manuales de puntuación y evaluación de la encuesta<sup>(10,11)</sup>. Se analizaron las ocho dimensiones mediante el estudio descriptivo de frecuencias, obteniendo la media y desviación estándar. Debido al tamaño muestral del grupo de pacientes operados de HDC, se han utilizado pruebas no paramétricas para el estudio comparativo (Kruskal-Wallis en variables continuas y U de Mann-Whitney en grupos independientes con variables cuantitativas).

## RESULTADOS

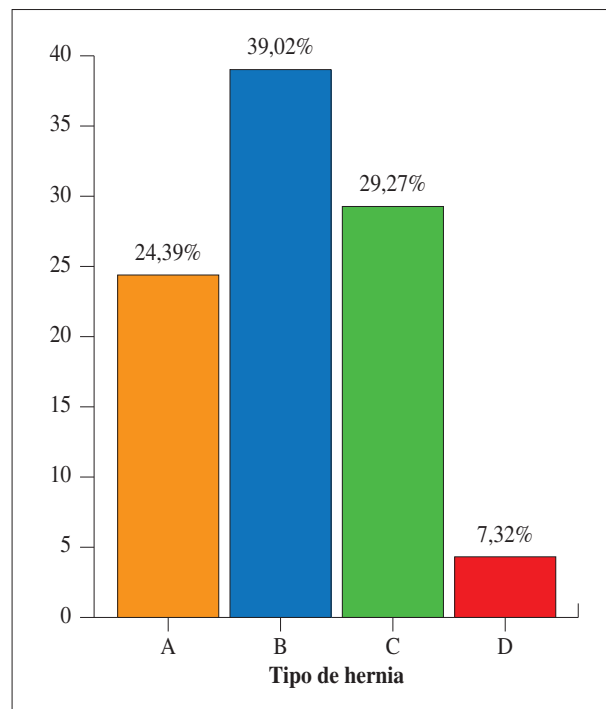
### Datos demográficos

Entre junio de 1997 y abril de 2004 se intervinieron de hernia diafragmática congénita un total de 41 pacientes (26 varones, 15 mujeres). De ellos fallecieron 12 siendo la supervivencia global de la serie del 70,73%.

La hernia fue izquierda en 32 casos, derecha en 8 y 1 bilateral (78,9%, 19,5% y 2,4% respectivamente). Siguiendo la clasificación del tamaño de las hernias diafragmáticas del *CDH Study Group*, encontramos que la mayoría de los pacientes tenían una hernia tipo B (39%) (Fig. 1).

En 40 pacientes se observó la herniación de intestino delgado y el intestino grueso (97,6%). Se objetivó la herniación del estómago en 20 casos (48,8%) y del hígado en otros 28 (7 el lóbulo derecho, 11 el izquierdo, y 2 pacientes tenían herniación del hígado completo). El bazo se hernió en 27 casos (65,9%).

En nuestra serie 10 pacientes (24,4%) precisaron oxigenación por membrana extracorpórea antes de la intervención quirúrgica. Todos los pacientes necesitaron ventilación mecánica en el postoperatorio, siendo el tiempo medio de  $13 \pm 14,3$  días (rango 1-90 días).



**Figura 1.** Distribución del tipo de hernia en nuestra serie según la clasificación del *CDH Study Group*.

Los datos del cierre quirúrgico se pudieron recoger en 36 de los pacientes de la serie (en 4 de ellos no se localizó la hoja quirúrgica por la antigüedad de la documentación), realizándose en la mayoría de los casos el cierre primario (66,6%), empleándose en 13 pacientes sutura trenzada (12 poliéster y 1 seda de 2/0 a 4/0), en 11 pacientes monofilamento (polipropileno). Un total de 12 pacientes precisaron la colocación de un parche de politetrafluoroetileno -Goretex® (casa comercial Goretex Suture). De los 29 supervivientes se objetivó recidiva en 3 casos (10,3%), uno de los cuales recidivó una segunda vez.

Al comparar las características de las hernias entre supervivientes y fallecidos se apreciaron diferencias significativas en la necesidad de ECMO preoperatorio, y el tipo de cierre primario o con parche (Tabla I) y el tamaño de la hernia según la clasificación del *CDH Study Group* (Fig. 2).

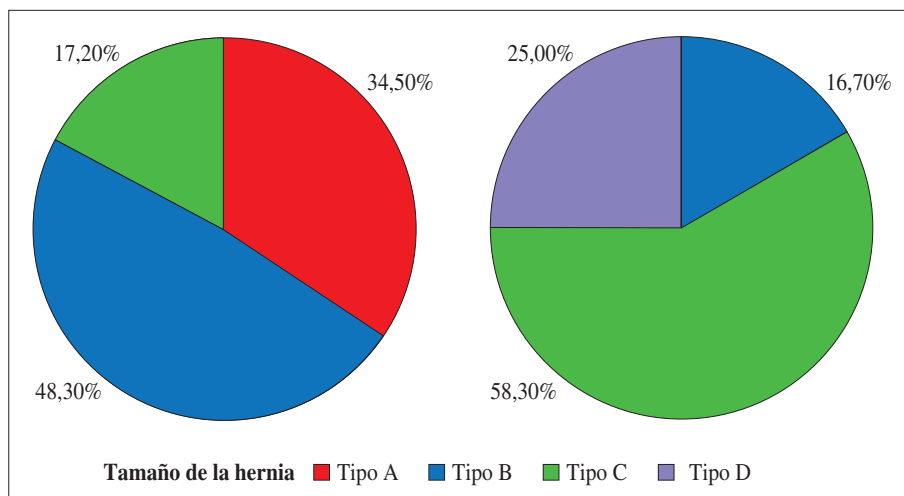
### Encuestas de calidad de vida

La mayoría de los datos de contacto de los pacientes intervenidos hace más de 20 años estaban desactualizados y no se pudieron localizar a 8 de los 29 supervivientes (teléfonos y domicilios diferentes con el paso de los años, imposibilidad de localizarlos mediante redes sociales, tarjetas sanitarias o números de seguridad social). Encontramos mayores dificultades en los pacientes más antiguos, y especialmente en aquellos procedentes de otras comunidades autónomas. Se consiguió contacto telefónico o por correo electrónico con 21 de los 29 supervivientes, de los que accedieron a contestar la encuesta

**Tabla I.** Características de la hernia y diferencias entre supervivientes y fallecidos.

	Supervivientes	Fallecidos	Valor de p
<b>Número de casos</b>	29	12	
<b>Lado de la hernia</b>			0,088
• Izquierda	25 (86,2%)	7 (58,3%)	
• Derecha	4 (13,8%)	4 (33,3%)	
• Bilateral	–	1 (8,3%)	
<b>ECMO preoperatorio</b>	3 (10,3%)	7 (58,3%)	<b>0,03**</b>
<b>Tiempo de ventilación mecánica postoperatoria (días)</b>	11,83 ± 7,27 (2-33)	15,92 ± 24,57 (1-90)	0,414
<b>Tamaño de la hernia</b>			<b>0,001**</b>
• A	10 (34%)	–	
• B	14 (48%)	2 (17%)	
• C	5 (17%)	7 (58%)	
• D	–	3 (25%)	
<b>Tipo de cierre</b>			<b>0,001**</b>
• Primario	24 (82,8%)	–	
• Parche	5 (17,2%)	7/7 (100%)*	

\*Cinco pacientes fallecieron antes de ser intervenidos. \*\*Significación estadística  $p < 0,05$ .



**Figura 2.** Tamaño de la hernia en los pacientes supervivientes y fallecidos según la clasificación del *CDH Study Group* ( $p = 0,001$ ).

**Tabla II.** Datos generales de los dos grupos de pacientes encuestados (operados de hernia diafrágica congénita –HDC– y adolescentes sanos –grupo control–).

	Operados de HDC	No operados de HDC
<b>Número de casos</b>	16	24
<b>Edad (años)</b> (media ± desviación estándar)	16,6 ± 2,07	15,8 ± 0,68
<b>Edad (años)</b> (rango)	14,2-20,8	14,3-17,3
<b>Sexo</b> (hombres/mujeres)	12/4	16/8

un total de 16. Se recogieron las respuestas de 24 adolescentes sanos considerados grupo control. Se exponen los datos demográficos de ambos grupos en la tabla II.

Respecto a los pacientes encuestados operados de HDC, 13 de ellos presentaban una hernia diafrágica izquierda y los 3 restantes derecha. En cuanto al tamaño, la mayoría presentaba un defecto de tipo B (9 pacientes), 4 de tipo C y 3 de tipo A. De los pacientes encuestados, solo 2 precisaron ECMO durante el periodo neonatal.

En las tablas III y IV se recogen los datos obtenidos de las encuestas en cada una de las ocho dimensiones. Se muestran los valores como media ± desviación estándar de los dos grupos estudiados junto con los valores de referencia poblacionales.

Se observó que, en todas las dimensiones estudiadas, la percepción de la calidad de vida en los adolescentes sanos

**Tabla III. Datos obtenidos en las dimensiones físicas del cuestionario SF-36.**

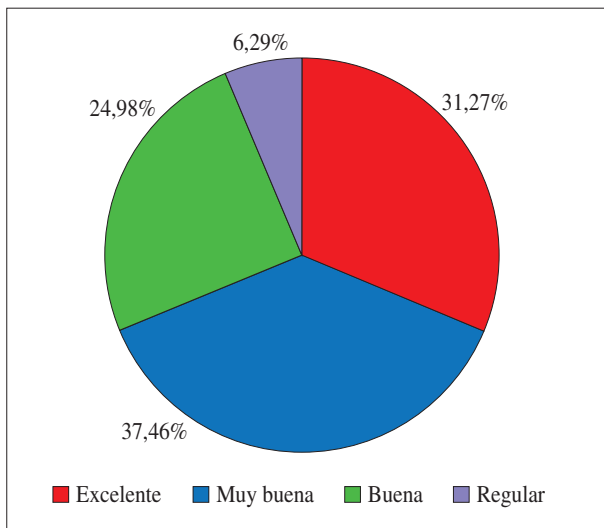
	Operados de HDC	No operados de HDC	p
Número de casos	16	24	
Funcionamiento físico	96,25 ± 5,91	95,88 ± 5,83	0,838
Rol físico	90,62 ± 25,62	90,44 ± 18,47	0,980
Dolor corporal	79,56 ± 22,57	70,64 ± 19,53	0,186
Salud general	81,25 ± 22,21	69,85 ± 18,19	0,080

Valores recogidos como media ± desviación estándar.

**Tabla IV. Datos obtenidos en las áreas mentales del cuestionario SF-36.**

	Operados de HDC	No operados de HDC	p
Número de casos	16	24	
Vitalidad	76,25 ± 21,87	58,82 ± 12,73	<b>0,008*</b>
Funcionamiento social	89,06 ± 20,85	83,08 ± 19,67	0,344
Rol emocional	75,00 ± 37,52	63,72 ± 37,93	0,331
Salud mental	78,00 ± 20,55	64,70 ± 16,46	<b>0,032*</b>

Valores recogidos como media ± desviación estándar. \*Significación estadística  $p < 0,05$ .



**Figura 3.** Resultados de la pregunta sobre salud general en pacientes operados de HDC.

encuestados fue inferior a la de los pacientes operados de HDC, siendo estas diferencias estadísticamente significativas en las dimensiones de vitalidad y salud mental.

Dentro del grupo de pacientes operados de HDC, no se encontraron diferencias significativas en la calidad de vida agrupando por sexo, hernia derecha o izquierda, necesidad de ECMO durante el periodo neonatal o tamaño de la hernia.

### Valoración de salud general actual

Los resultados de las preguntas que valoran la salud general actual dentro del Cuestionario SF-36 en el grupo de pacientes operados de HDC fueron los siguientes:

- “En general, usted diría que su salud es: “Excelente”, “Muy buena”, “Buena”, “Regular” o “Mala”. La mayoría de los pacientes operados de HDC (68,8%) consideraron que su salud actual era “Excelente” o “Muy buena” (Fig. 3).
- “Durante las 4 últimas semanas, ¿hasta qué punto su salud física o los problemas emocionales han dificultado sus

actividades sociales habituales con la familia, los amigos, los vecinos u otras personas? Nada, un poco, regular, bastante o mucho”. Doce de los 16 pacientes operados de HDC respondieron “Nada” (75%), 2 pacientes respondieron “Un poco” (13%), 1 paciente contestó “Regular” y 1 paciente respondió “Bastante”.

- El resultado de las otras preguntas directas sobre la estimación de salud, se reflejan en la figura 4.

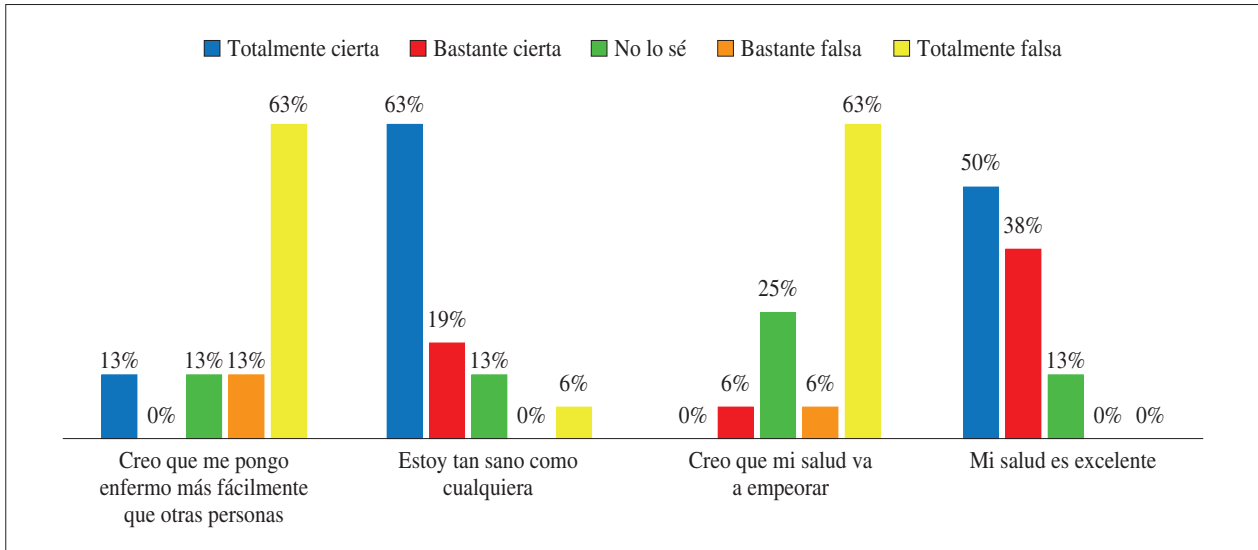
## DISCUSIÓN

Este es el primer estudio realizado en nuestro país en adolescentes y adultos jóvenes intervenidos quirúrgicamente de hernia diafragmática congénita en el periodo neonatal, con el objetivo de evaluar y analizar la calidad de vida en este especial grupo de población.

Las características de la hernia diafragmática y el manejo neonatal en nuestra serie son acordes con los datos recogidos en la literatura y en estudios de mayor muestra poblacional. La mayoría de los pacientes, el 86,2% de los supervivientes y el 58,3% de los fallecidos presentaban un defecto diafragmático izquierdo<sup>(13)</sup>, el resto presentaban un defecto diafragmático derecho, excepto un paciente del grupo de los fallecidos que presentaba un defecto diafragmático bilateral en el contexto de un síndrome de Fryns<sup>(14)</sup>. Es conocido que los casos bilaterales asocian con gran frecuencia otras malformaciones congénitas<sup>(15)</sup>. En nuestra serie observamos de forma significativa que los pacientes supervivientes en su mayoría tenían un defecto diafragmático pequeño (tipo A o B) mientras que en el grupo de fallecidos la mayoría de los pacientes presentaba un defecto diafragmático grande, de tipo C o D. Se constató, por tanto, que el tamaño de la hernia se relacionaba estadísticamente con un peor pronóstico<sup>(4)</sup>.

### Resultados de la encuesta de calidad de vida

En nuestro estudio, los pacientes operados de HDC tienen una elevada percepción de su propia calidad de vida, mejor que el grupo control de pacientes sin antecedentes de HDC.



**Figura 4.** En el eje horizontal las afirmaciones de la encuesta sobre la estimación de salud. En el eje vertical, porcentaje de pacientes operados de HDC que han marcado cada respuesta.

Además, contrariamente a lo esperado, no encontramos diferencias estadísticamente significativas entre las respuestas de los pacientes con una patología más grave en el nacimiento (tamaño del defecto mayor o necesidad de ECMO durante el periodo neonatal) y las de los pacientes con una hernia menos grave, resultados que deben tratarse con precaución al proceder de muestras con poco número de pacientes.

En todas las dimensiones estudiadas, los resultados fueron mejores en los pacientes operados de HDC que en los pacientes sanos, siendo las diferencias significativas en las dimensiones de vitalidad y salud mental. Consideramos la influencia de varios factores a este respecto. En primer lugar, encontramos que las respuestas de los pacientes operados fueron más extremas (nunca, siempre, totalmente cierta, totalmente falsa) que las de los adolescentes sanos, con una mayoría de intermedias (bastante, algunas veces, no lo sé). Es posible que nuestros pacientes tendiesen a querer demostrar que su situación actual es normal y su antecedente de la HDC no influye en su calidad de vida respecto a sus compañeros sanos. En segundo lugar, es complejo conocer cómo ha sido la vivencia de su enfermedad y en qué grado les afecta una patología que se trata a unas edades muy tempranas. Muchos de ellos son prematuros y la mayoría han necesitado pocas hospitalizaciones posteriores, y aunque el contacto con el hospital se mantiene durante toda su infancia y se suele hablar abiertamente de su enfermedad con ellos y sus familias, el momento más traumático sucede durante un periodo en el que la consciencia del niño es limitada. En tercer lugar, no sabemos la razón por la que los pacientes no incluidos declinaron la realización de la encuesta, y es posible que entre ellos se encuentren adolescentes con menor calidad de vida que no deseen exponerse a una encuesta, incluso si esta es anónima. En cuarto lugar, particularmente en el pasado, se producía una

“selección” importante en la primera semana de vida debido a la alta mortalidad en pacientes con hipoplasia pulmonar grave e hipertensión pulmonar resistente al tratamiento. En otras palabras, es probable que los pacientes en peor estado no hayan sobrevivido<sup>(16)</sup>.

Existen pocos estudios en Europa y Estados Unidos en los que se haya estudiado la calidad de vida a medio o largo plazo de los pacientes operados de HDC mediante encuestas, y los resultados obtenidos han sido similares a nuestra muestra. En un estudio realizado en Finlandia en pacientes adultos operados de HDC, se observó que el 75% de los pacientes encuestados presentaban una puntuación alta en la *Health-Related Quality of Life* (HRQoL), sin encontrar relación estadísticamente significativa entre el tamaño de la hernia y la calidad de vida<sup>(17)</sup>. Otro estudio de Holanda analizó la calidad de vida a corto, medio y largo plazo, tanto en pacientes con malformaciones anorrectales como en HDC. En este estudio se utilizó la SF-36 en pacientes de 16 o más años y también obtuvieron unos resultados similares en la calidad percibida por los pacientes comparando con la población general<sup>(16)</sup>. En Texas, se estudió la calidad de vida de pacientes diagnosticados prenatalmente de HDC con una edad en el momento del estudio comprendida entre 2 y 11 años. Concluyeron que los pacientes, independientemente del tamaño del defecto, tenían una buena calidad de vida, similar a la de la población sana<sup>(18)</sup>. Un estudio en Suecia realizado en pacientes de edades comprendidas entre los 9 y 19 años concluyó que en general los niños operados de HDC tenía una calidad de vida relacionada con la salud (HRQoL) similar a la de los niños sanos del país, aunque no se pudo excluir la relación entre la severidad del defecto y la calidad de vida<sup>(19)</sup>. El conocimiento de la calidad de vida de los adolescentes y adultos jóvenes con el antecedente de una hernia

diafragmática congénita puede usarse para aconsejar a los padres sobre el diagnóstico fetal de HDC, y puede ayudar a los padres a tener una idea de cómo puede ser la vida de su bebé una vez que salgan del hospital.

Estos resultados se deben tratar con cautela, teniendo en cuenta que este estudio se encuentra limitado por el pequeño tamaño muestral que respondió la encuesta (16 pacientes operados de HDC). La mayoría de los pacientes procedentes de otras comunidades autónomas no pudieron ser localizados más de 15 años después, rechazando participar en la encuesta 5 de los 21 pacientes que fueron localizados. Es probable que los datos se hayan obtenido del conjunto de pacientes de menor gravedad de su HDC o que tengan menos secuelas, por lo que los datos tal vez no sean generalizables a la población con HDC y deben ser acogidos con precaución. Además, la muestra se recoge de un único centro, cuyo manejo perinatal, técnicas quirúrgicas, manejo postoperatorio y seguimiento puede diferir ligeramente de la forma de actuación de otros centros, a pesar de utilizar protocolos generales de actuación extensamente conocidos y de eficacia comprobada. Sería necesario ampliar el estudio a otros centros de gran volumen de casos de HDC de España para aumentar la potencia de las conclusiones y poder generalizar los resultados a la población de pacientes operados de HDC, incluidos un mayor número de casos más graves.

En conclusión, los resultados de nuestro trabajo son similares a los estudios realizados en otros países con muestras poblacionales mayores<sup>(16-19)</sup>, y permiten una modesta aproximación positiva sobre la calidad de vida de estos pacientes. A pesar de que el aumento de la supervivencia de los pacientes con HDC ha supuesto un aumento de su morbilidad a largo plazo, los adolescentes supervivientes consideran tener una calidad de vida relacionada con la salud similar a la de los jóvenes de su misma edad. Además, una mayor gravedad de la HDC inicial no parece suponer una peor calidad de vida en el futuro.

## CONFLICTO DE INTERESES

Lo autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Logan JW, Rice HE, Goldberg RN, Cotten CM. Congenital diaphragmatic hernia: a systematic review and summary of best-evidence practice strategies. *J Perinatol*. 2007; 27: 535-49.
2. Freckner B, Ehren H, Granholm T, Linden V, Palmer K. Improved results in patients who have congenital diaphragmatic hernia using preoperative stabilization, extracorporeal membrane oxygenation and delayed surgery. *J Pediatr Surg*. 1997; 32: 1185-9.
3. Tsao K, Lally KP. The Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. A voluntary international registry. *Semin Pediatr Surg*. 2008; 17: 90-7.
4. Lally KP, Lally PA, Lasky RE, Tibboel D, Jaksic T, Wilson JM, et al. Defect size determines survival in infants with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics*. 2007; 120: 651-7.
5. Putnam LR, Harting MT, Tsao K, Morini F, Yoder BA, Luco M, et al. Congenital diaphragmatic hernia defect size and infant morbidity at discharge. *Pediatrics*. 2016; 138(5): e20162043.
6. Hollinger LE, Harting MT, Lally KP. Long-term follow-up of congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg*. 2017; 26: 178-84.
7. Pennaforte T, Rakza T, Fily A, Mur S, Diouta L, Sfeir R, et al. Hernie de coupole diaphragmatique: devenir à long terme. *Arch Pediatr* 2013; 20: 11-8.
8. IMIN - Institut Municipal d'Investigació Mèdica. Manual de puntuación de la versión española del Cuestionario de Salud SF-36. Disponible en <https://ginvestigaciontmo.files.wordpress.com/2018/07/sf-36-cuestionario.pdf>
9. Alonso J, Prieto I, Antó JM. La versión española del SF-36 Health Survey (Cuestionario de Salud SF-36): Un instrumento para la medida de los resultados clínicos. *Med Clin (Barc)*. 1995; 104: 771-6.
10. Ware JE, Snow KK, Kosinski M, Gandek B. SF-36 Health Survey. Manual and Interpretation Guide. Boston: The Health Institute, New England Medical Center; 1993.
11. Vilagut G, Ferrer M, Rajmil L, Rebollo P, Permanyer-Miralda G, Quintana JM, et al. El Cuestionario de Salud SF-36 español: una década de experiencia y nuevos desarrollos. *Gac Sanit [Internet]*, 2005; 19(2): 135-50.
12. Alonso J, Regidor E, Barrio G, Prieto L, Rodríguez C, de la Fuente de Hoz L. Valores poblacionales de referencia de la versión española del cuestionario de salud SF-36. *Med Clin (Barc)*. 1998; 111: 410-6.
13. Veenma DC, de Klein A, Tibboel D. Developmental and genetic aspects of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Pulmonol*. 2012; 47: 534-45.
14. [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?lng=ES&Expert=2059](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=ES&Expert=2059)
15. Neville HL, Jaksic T, Wilson JM, Lally PA, Hardin WD, Hirsch RB, et al. Bilateral congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg*. 2003; 38: 522-4.
16. Poley MJ, Stolk EA, Tibboel D, Molenaar JC, Busschbach JJV. Short term and long term health related quality of life after congenital anorectal malformations and congenital diaphragmatic hernia. *Arch Dis Child*. 2004; 89: 836-41.
17. Koivusalo A, Pakarinen M, Vanamo K, Lindahl H, Rintala RJ. Health-related quality of life in adults after repair of congenital diaphragmatic defects—a questionnaire study. *J Pediatr Surg*. 2005; 40: 1376-81.
18. Sheikh F, Akinkuotu A, Clark SJ, Zamora IJ, Cass DL. Assessment of quality of life outcomes using the pediatric quality of life inventory survey in prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia patients. *J Pediatr Surg*. 2016; 51: 545-8.
19. Öst E, Freckner B, Nisell M, Burgos CM, Öjmyr-Joelsson M. Health-related quality of life in children born with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Surg Int*. 2018; 34: 405-14.