



UNIVERSIDAD  
DE MÁLAGA

# CALIDAD DE VIDA Y UTILIZACIÓN DE SERVICIOS DE SALUD EN POBLACIÓN INFANTIL CON ENFERMEDADES CRÓNICAS COMPLEJAS

PROGRAMA DE DOCTORADO EN CIENCIAS DE LA SALUD

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

TESIS DOCTORAL

AÑO 2019

DOCTORANDA: **BIBIANA PÉREZ ARDANAZ**

DIRECTOR: **DR. JOSÉ MIGUEL MORALES ASENCIO**

TUTORA: **DRA. ISABEL MARÍA MORALES GIL**





UNIVERSIDAD  
DE MÁLAGA

AUTOR: Bibiana Pérez Ardanaz

 <http://orcid.org/0000-0001-6231-1144>

EDITA: Publicaciones y Divulgación Científica. Universidad de Málaga



Esta obra está bajo una licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial-SinObraDerivada 4.0 Internacional:

<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/legalcode>

Cualquier parte de esta obra se puede reproducir sin autorización pero con el reconocimiento y atribución de los autores.

No se puede hacer uso comercial de la obra y no se puede alterar, transformar o hacer obras derivadas.

Esta Tesis Doctoral está depositada en el Repositorio Institucional de la Universidad de Málaga (RIUMA): [riuma.uma.es](http://riuma.uma.es)





D. JOSÉ MIGUEL MORALES ASECIO, profesor del Programa de Doctorado en Ciencias de la Salud de la Facultad de Ciencias de la Salud de la Universidad de Málaga,

## **CERTIFICA:**

Que la tesis doctoral presentada por D./D<sup>a</sup> **BIBIANA PEREZ ARDANAZ** titulada:

### **CALIDAD DE VIDA Y UTILIZACIÓN DE SERVICIOS DE SALUD EN POBLACIÓN INFANTIL CON ENFERMEDADES CRÓNICAS COMPLEJAS**

Ha sido realizada bajo mi dirección y considero que reúne los requisitos y calidad científica necesaria para ser defendida y juzgada por el tribunal de tesis correspondiente, a fin de optar al Grado de Doctora por la Universidad de Málaga.

Y para que conste a los efectos oportunos, en cumplimiento de las disposiciones vigentes, expido y firmo el presente certificado en Málaga a 23 de abril de 2019

Fdo.:

Prof. Dr. José Miguel Morales Asencio





UNIVERSIDAD  
DE MÁLAGA

## **En Memoria de mi tía Carmen**

Con la que compartía profesión. Mi ejemplo de lucha y superación.

Te fuiste justo cuando empecé este camino, pero tu cara de orgullo al susurrarte mi proyecto me ha dado fuerzas en cada uno de mis pasos.

Donde quieras que estés, y bajo tu ala de amor que siempre me acompaña.

**“Nunca permitas que nadie te diga que no puedes hacer algo. Las personas que no son capaces de hacerlo te dirán que tú tampoco puedes. Si tienes un sueño debes perseguirlo.”**

*(En busca de la felicidad)*

Pequeños superhéroes:

**“Importas porque eres tú, hasta el último momento de tu vida “**

*(Cicely Saunders)*



## Agradecimientos

Mi agradecimiento a todas las personas que colaboraron y participaron activamente en las diferentes etapas de mi tesis, ha sido un período de aprendizaje intenso, tanto profesional como personalmente.

Quisiera manifestar mi agradecimiento, en primer lugar, a mi director y tutora de tesis, José Miguel e Isabel María, he sido muy afortunada de tenerlos.

Cuando empecé el doctorado me costó adaptarme, sus primeros correos me sonaban a chino (tenía que imprimirlos, para poder descifrar cada palabra como si de pasatiempos se trataran), pero poco a poco fui aprendiendo. Vuestra manera de instruir me estimulaba a mirar más allá de lo evidente, cuestionándome dos veces qué estaba diciendo y por qué, y junto con vuestra paciencia y capacidad para transmitir conocimientos, han sido la evidencia de entrega y compromiso con la labor formativa. Gracias por vuestros consejos que siempre me recordaron que no había que dejarse vencer por las aparentes adversidades, y por vuestras cálidas palabras de aliento, imprescindibles para que siguiera adelante.

Le agradezco a José Miguel todo el tiempo que dedicó con mis artículos, y cómo minuciosamente corrigió el contenido (sacando innumerables veces sus “tijeras”), y la redacción (“porque en la literatura científica también hay que saber redactar, y transmitir para llegar a los lectores”). En los momentos en los que nos sentábamos a analizar los datos o planear los artículos, tomé consciencia de cómo su cerebro funciona a múltiples niveles. Admiro su estricta legalidad (una cualidad valiosísima sobre todo en el ámbito de la investigación) así como su genialidad investigadora que subyacía en todo lo que hacía. Además de ser justo, transparente y con una asombrosa capacidad de motivar, que nos empuja a todos los que trabajamos con él. Gracias a su apoyo, y a todas las veces que me

animaba (donde cada tutoría era una dosis de energía pura), he logrado los objetivos y culminado esta etapa. Ha sido un placer trabajar con un gran maestro que tan generosamente me ha brindado su sabiduría.

Gracias Isabel María, por la orientación y apoyo en cada decisión y proyecto, no solo en esta investigación, sino en mi carrera profesional. Siempre estaba interesada en ayudarme y en aportar lo que estuviera en sus manos para mejorarla. Gracias por creer en mí y contar conmigo en innumerables actividades, ayudándome a llegar en el punto en el que me encuentro. Gracias por hacerme sentir acompañada y querida.

Gracias a Conchi Vellido por sus inestimables contribuciones, y por la amistad que hemos forjado, así como al Hospital Materno Infantil de Granada por brindarme la oportunidad de colaborar en la investigación facilitando el acceso a los pacientes.

Quiero expresar también mi agradecimiento a María José Peláez, por depositar en mí la inquietud sobre los cuidados paliativos pediátricos. Ella, me ha demostrado con sus actos el valor de la palabra “compañerismo”, y el significado de trabajar en equipo, independientemente del rango profesional. Gracias a profesionales como tú, hacéis más fácil la lucha de la enfermería. Y a Cristian, quien me ha guiado por el sendero de la docencia desde mis inicios, un ejemplo de tesón y perseverancia de un valor inconmensurable.

Gracias a mi familia, por creer y confiar en mí, por su paciencia y compañía, que estuvieron a mi lado apoyándome y lograron que este sueño se hiciera realidad.

Agradecer a mis padres, que se han esforzado y sacrificado por darme la mejor educación inculcándome valores y principios (esfuerzo, lucha y perseverancia) para convertirme en mejor persona, gracias a vosotros soy hoy quien soy. A ellos, principales promotores de mis

sueños, brindándome su apoyo tanto moral como económico para seguir estudiando, y animándome siempre en mis objetivos y metas.

A mis sobrinas, fuente de energía y desconexión en este proceso, que a pesar de su corta edad entendían mi ausencia y esperaban pasibles a mis descansos, entonces sabía que no estaba sola.

A mis hermanos, aunque a veces no entiendan que demonios hago todo el día con el ordenador, y por qué sigo estudiando, pero siempre me respetaron, y me dieron todo su apoyo. Por su admiración y orgullo que siempre me muestran, gracias.

A Gema y Maricarmen, por desear y anhelar siempre lo mejor para mí, por vuestra incondicional confianza y por acompañarme en cada paso, en cada meta. Gracias por darle tanto sentido del humor a la vida y por hacerme reír hasta cuando las cosas pintaban peor. Gracias porque no hay mejores cómplices y compañeras de viaje.

A mis amigas, gracias por escucharme sobre mis disertaciones de la vida, de las decisiones que temí tomar, tomé y erré o acerté. A Palma, su cariño, sus grandes oídos y sus sabios consejos, me han hecho sentir siempre acompañada. A María, compañera de fatigas, agradezco su ayuda en mis inicios en la docencia, y los innumerables momentos en los que supo calmarme. A todas, agradezco vuestra amistad y el cariño con el que habéis entendido mi ausencia en momentos en los que no os he podido acompañar. Espero que festejemos como amerita la ocasión.

Se presentaron momentos en los que algunos de los apoyos y recursos, empezaron a ser inconstantes y en los que muchas veces la única solución que parecía ser de eficacia era tirar la toalla. Se presentaron momentos en los que algunas personas decidieron soltarme de la mano por sentirse cansados o no entender mi tiempo de dedicación, pero gracias a

los que llegaron más tarde, tuve la dicha de poder disfrutar y contar con un nuevo apoyo, que más allá del carácter moral, presentó la motivación y sosiego necesario para poder proseguir a la meta. Se presentaron momentos en los que me pusieron piedras en el camino, pero fui capaz de asentar una base con ellas, y aprendí que las adversidades te ayudan a crecer, a ser más fuerte.

Gracias a todos y cada uno de los que habéis confiado en mí y a vuestras palabras de aliento que me hicieron sentir acompañada y querida en este a veces complejo camino. Siempre me recordaron que había un final y un después, y que “el modo de dar una vez en el clavo es dar cien veces en la herradura.”

GRACIAS TESIS, HAS SIDO, ERES Y SIEMPRE SERÁS UNA PARTE MUY IMPORTANTE EN MI  
VIDA.

## Declaración de conflicto de interés

Tanto la doctoranda, como el director y tutora de la tesis, declaran no tener ningún conflicto, ni interés derivado con terceros como consecuencia del desarrollo de este estudio.



## Índice de siglas y abreviaturas

AAP	Academia Americana de Pediatría
ACGME	Accreditation Council for Graduate Medical Education
ACT	Asociación de Cuidados Paliativos para Niños
ACT	Association for Children with Life-Threatening or Terminal Condition and their Families
CAHMI	Medición de la Salud de Niños y Adolescentes
CCC	Condiciones Crónicas Complejas
CFV	Cuidados al Final de la Vida
CIE	Clasificación Internacional de Enfermedades
CLV	Condiciones Limitantes de Vida
CMBD	Conjunto Mínimo Básico de Datos
CMC	Children with Medical Complexity
CP	Cuidados Paliativos
CPP	Cuidados Paliativos Pediátricos
CPPBC	Cuidado Paliativo Pediátrico Basado en la Comunidad
CSHCN	Children with Special Health Care Needs
CSHCN Screener	Cribaje en niños con necesidades especiales de Atención Sanitaria
CSO-SEE12	Clase Social Ocupacional (Cuestionario)
CVRS	Calidad de vida relacionada con la salud
EAPC	European Association of Palliative Care
EAV	Enfermedades que Amenazan la Vida
ECC	Enfermedades Crónicas Complejas
ECHO	Colaboración Europea para la Optimización de la Atención Médica
ENS	Encuesta Nacional de Salud
ESE	Estatus Socioeconómico
HD	Hospitalización Domiciliaria
ICD	International Classification of Diseases
IOM	Instituto de Medicina
LLC	Life Limiting Conditions
LTI	Life-Threatening Illnesses
NCM	Niños con Complejidad Médica
NCP	Necesidad de Cuidados Paliativos
NICE	The National Institute for Health and Care Excellence
NIHR	Instituto Nacional de Investigación en Salud
NMF	Niños Medicamente Frágiles
NNEAS	Niños con Necesidades Especiales de Atención Sanitaria
NS-CSHCN	Encuesta Nacional en niños con necesidades especiales de Atención Sanitaria
OMS	Organización Mundial de la Salud
PC	Parálisis Cerebral
PCI	Parálisis Cerebral Infantil
PEDS-QL	Pediatric Quality of Life (Cuestionario)
PENIA	Plan Estratégico Nacional de Infancia y Adolescencia
QuICCC	Cuestionario para identificar niños con afecciones crónicas
RCPCH	Royal College of Paediatrics and Child Health
TEA	Trastornos del espectro autista
UCI	Unidad de Cuidados Intensivos



## Resumen

**Introducción:** El incremento de la supervivencia de niños con enfermedades graves ha supuesto el aumento de niños con patología crónica altamente compleja y multimorbilidad. En la mayoría de los casos, esto implica un consumo significativo de recursos de salud, que no siempre se realiza con la coordinación, accesibilidad y continuidad necesarias. Todo ello suscita inquietudes acerca de su calidad de vida y la posible influencia de factores sociodemográficos, así como el tipo de enfermedad y el grado de complejidad, pero poco se sabe al respecto.

La transición demográfica y epidemiológica plantea un escenario de necesidades multidimensionales, precisando intervenciones sanitarias complejas.

**Objetivo:** El propósito general del presente estudio es determinar la situación de niños con enfermedades crónicas complejas en la ciudad de Granada, desde la óptica de su calidad de vida relacionada con la salud (CVRS (percibidas tanto por los niños como por sus padres), el uso de los servicios de salud buscando identificar patrones de uso y las consecuencias de la situación clínica, y examinar las variaciones en la CVRS y utilización de los servicios sanitarios según factores sociodemográficos y socioeconómicos relacionados con el contexto familiar y las características clínicas de los niños.

**Metodología:** Estudio transversal analítico basado en la población infantil de 0 a 18 años con enfermedades crónicas complejas tratados en atención ambulatoria y hospitalaria en el Hospital de Materno Infantil de Granada. Los niños se clasificaron por diagnóstico en grupos de enfermedades y nivel de atención, según los criterios de cuidados paliativos. Las principales medidas de resultados fueron el uso de los recursos de salud en los doce

meses previos, y la CVRS se midió con la herramienta PedsQL General Scale (PedsQL™ 4.0.) y PedsQL™ Modulo parálisis cerebral. Además, como variables sociodemográficas / socioeconómicas se registraron la edad de los padres, el nivel educativo y la clase social. También se evaluó el estado clínico y el tiempo desde el diagnóstico.

Resultados: En total, se analizaron 265 niños (edad media 7,3 años; DE 4,63; 56,6% niños, 43,4% niñas; 89,4% de la nacionalidad española). La duración media de la enfermedad fue de 63,26 meses (DE 54,09). Los tipos más comunes de enfermedad fueron neurológicos (35,8%), congénitos (23,9%) y oncológicos (18,9%), mientras que las consultas ambulatorias se realizaron con mayor frecuencia fueron neurología (18,6%), digestivo (10,7%), áreas de rehabilitación (9,0%), y oncología (8,1%). La media de contactos totales al año con el sistema sanitario fue de 35,30 (DE 25,75), donde los niños con menor tiempo con la enfermedad hicieron un mayor uso del sistema sanitario ( $p < 0.0001$ ). El análisis multivariado mostró que los niños que necesitan atención avanzada ( $\beta = 0.42$ ), con un diagnóstico relativamente reciente ( $\beta = -0,22$ ), con criterios para cuidados paliativos en el grupo 1 ( $\beta = -0,19$ ), y cuyas madres eran mayores ( $\beta = 0,13$ ), y tenían niveles más altos de educación ( $\beta = 0,12$ ), hacían un mayor uso de los recursos sanitarios durante los doce meses anteriores, ya sea urgentes o programados ( $R^2 = 36,4\%$ ;  $p < 0.001$ ).

Los niños percibieron una mejor CVRS, en comparación con la evaluación de sus padres (65,40 frente a 57,17;  $p < 0.001$ ). Las puntuaciones de CVRS percibidas por los niños con respecto a las evaluaciones de los padres se correlacionaron significativamente (0,73;  $p < 0.001$ ). El análisis multivariado mostró que la CVRS era mayor en los niños cuyos padres tenían niveles más altos de educación y de ocupación profesional. Aquellos niños con peor CVRS (percibida por los niños y padres), hacían un mayor uso de los recursos sanitarios, así

como los recursos adicionales (pertenecían a alguna asociación de apoyo mutuo, recibían apoyo psicológico y hacían uso de terapias alternativas).

En la submuestra de niños con PC se analizaron un total de 75 niños (edad promedio 7,41 años; SD 4.37; 50.7% hombres). Hicieron un promedio de 22,80 visitas (DE 12,43). Se hizo un mayor uso de los recursos por parte de los niños que llevaban menos tiempo (45 meses) con la enfermedad (36,00 frente a 26,93 visitas por año,  $p < 0,0001$ ). Los niños mayores de 5 años sufrieron más fatiga y dolor. Los niños de 2 a 4 años que presentaron fatiga sufrieron más hospitalizaciones ( $r = -0,35$ ;  $p = 0,20$ ), mientras que los mayores de 5 años que tenían una mejor calidad de vida para las actividades diarias habían realizado más visitas a urgencias ( $r = 0,35$ ;  $p = 0,043$ ). Los niños que hacían uso de dispositivos tenían mayor fatiga y dificultad para comer. Entre los niños estudiados, no hubo una asociación significativa entre la CVRS y la educación u ocupación de los padres.

Conclusiones: Los hallazgos del estudio sugieren que ciertas variables, incluidos los determinantes sociodemográficos, pueden influir en el uso de recursos de atención sanitaria y la CVRS para los niños con enfermedades crónicas complejas. Además, la CVRS es percibida de manera diferente en estos niños con respecto a sus padres. Estos resultados resaltan las variables que pueden influir en la calidad de vida de los niños y su uso de los recursos de salud, identificando ciertos perfiles de niños que podrían necesitar intervenciones individualizadas según sus características con un enfoque más centrado en el paciente.

Relevancia clínica: Una proporción significativa de estos niños usaron múltiples servicios de salud, siendo tratados en varios centros simultáneamente, produciendo hasta 139 contactos anuales totales con el sistema de salud. Del mismo modo, la evaluación de la

CVRS en esta población podría informar sobre la individualización de las intervenciones y proporcionar una información valiosa a las enfermeras para desarrollar el enfoque de atención centrada en los niños y la familia.

Esto tiene importantes implicaciones clínicas para los servicios de salud, que deben tenerse en cuenta para identificar los perfiles de los pacientes que necesitan importantes recursos de salud en el manejo de su afección.

Los formuladores de políticas, los proveedores de atención médica y las familias de los pacientes deben participar en un nuevo diseño de los servicios de atención médica para estos niños, proporcionando sistemas de atención integrales y coordinados para esta población.

## Contenido

Agradecimientos .....	5
Declaración de conflicto de interés .....	9
Índice de siglas y abreviaturas .....	11
Resumen.....	13
Introducción.....	21
Impacto en salud de la cronicidad .....	21
Enfermedades Crónicas .....	21
Valoración del estado de salud .....	23
Limitaciones en las actividades de la vida cotidiana.....	25
Morbilidad.....	28
Mortalidad.....	29
Utilización de servicios de salud .....	31
Modalidad de cobertura sanitaria .....	31
Consultas médicas.....	31
Consultas de enfermera, fisioterapeuta, psicólogo/a y logopeda.....	38
Hospitalizaciones.....	39
Servicios de Urgencias.....	42
Impacto económico.....	43
Marco Conceptual.....	46
La conceptualización de la cronicidad en la población infantil.....	46
Cronicidad y Cuidados Paliativos Pediátricos.....	61
Calidad de vida relacionada con la salud .....	79
Justificación.....	86
Objetivos .....	88
Metodología.....	89
Diseño .....	89
Ámbito.....	89
Población de estudio.....	90
Criterios de inclusión.....	91
Criterios de exclusión.....	92
Variables y recogida de datos .....	92
Análisis .....	103
Aspectos éticos .....	105
Resultados.....	108
Características de la muestra .....	108

Calidad de vida relacionada con la salud .....	111
PedsQL™ en niños mayores de 4 años .....	111
PedsQL™ en niños entre 2 y 4 años.....	120
PedsQL™ en niños menores de 2 años.....	121
Utilización de recursos sanitarios.....	123
CVRS y Utilización de recursos sanitarios.....	139
Niños mayores de 4 años .....	139
Niños de 2 a 4 años .....	143
Niños menores de 2 años.....	145
Parálisis Cerebral .....	146
Discusión .....	153
Calidad de vida relacionada con la salud .....	159
Utilización de recursos Sanitarios .....	172
CVRS y Utilización de recursos sanitarios.....	189
Parálisis Cerebral .....	194
Limitaciones.....	202
Conclusiones.....	205
Bibliografía.....	207
ANEXOS .....	245
Producción científica relacionado con la tesis .....	275
Publicaciones.....	275

## Índice de Tablas

Tabla 1: Problemas o enfermedades crónicas o de larga evolución en los últimos 12 meses en población infantil según clase social basada en la ocupación de la persona de referencia. Población de 0 a 14 años.....	22
Tabla 2: Nivel de salud percibida en población infantil española .....	23
Tabla 3: Valoración del estado de salud percibido en los últimos 12 meses según clase social basada en la ocupación de la persona de referencia.....	23
Tabla 4: Valoración del estado de salud percibido en los últimos 12 meses según nivel de estudios. Población de 15 y más años. ....	24
Tabla 5: Valoración del estado de salud percibido en los últimos 12 meses según grupo de edad e ingresos mensuales netos del hogar .....	25
Tabla 6: Limitación para las actividades de la vida cotidiana en los últimos 6 meses según grupo de edad.....	26
Tabla 7:Limitación para las actividades de la vida cotidiana en los últimos 6 meses según clase social basada en la ocupación de la persona de referencia. ....	26
Tabla 8: Limitación para las actividades de la vida cotidiana en los últimos 6 meses según nivel de estudios. Población de 15 y más años.....	26

Tabla 9: Limitación para las actividades de la vida cotidiana en los últimos 6 meses según grupo de edad e ingresos mensuales netos del hogar.....	27
Tabla 10: Tipo de problema que limita las actividades de la vida cotidiana según grupo de edad. Población con limitación para las actividades de la vida cotidiana en los últimos 6 meses.....	27
Tabla 11: Tipo de problema que limita las actividades de la vida cotidiana según clase social basada en la ocupación de la persona de referencia. Población con limitación para las actividades de la vida cotidiana en los últimos 6 meses.....	28
Tabla 12: Mortalidad infantil en España, Andalucía y Granada.....	30
Tabla 13: Tiempo transcurrido desde la última consulta médica según grupo de edad.....	31
Tabla 14: Tiempo transcurrido desde la última consulta médica según clase social basada en la ocupación de la persona de referencia.....	32
Tabla 15: Tiempo transcurrido desde la última consulta al médico de familia o pediatra según grupo de edad.....	32
Tabla 16: Tiempo transcurrido desde la última consulta al médico especialista según grupo de edad.....	33
Tabla 17: Tiempo transcurrido desde la última consulta al médico especialista según clase social basada en la ocupación de la persona de referencia.....	34
Tabla 18: Lugar de la última consulta médica en las últimas 4 semanas según grupo de edad. Población que ha consultado al médico en las últimas 4 semanas.....	34
Tabla 19: Motivo de la última consulta médica en las últimas 4 semanas según grupo de edad. Población que ha consultado al médico, excepto en servicio de urgencias, en las últimas 4 semanas.....	36
Tabla 20: Visitas a profesionales de medicina alternativa en los últimos 12 meses según tipo de profesional por sexo y grupo de edad.....	37
Tabla 21: Visitas a profesionales de medicina alternativa en los últimos 12 meses según tipo de profesional por sexo y clase social basada en la ocupación de la persona de referencia.....	38
Tabla 22: Visitas a profesionales de medicina alternativa en los últimos 12 meses según tipo de profesional por nivel de estudios. Población de 15 y más años.....	38
Tabla 23: Visitas a otros profesionales sanitarios en los últimos 12 meses según tipo de profesional sanitario por grupo de edad.....	38
Tabla 24: Motivo de la última estancia en el hospital en los últimos 12 meses según grupo de edad. Población que ha estado hospitalizada en los últimos 12 meses.....	40
Tabla 25: Utilización del servicio de urgencias en los últimos 12 meses según grupo de edad.....	42
Tabla 26: Gasto sanitario como porcentaje de PIB ,en euros por habitantes y millones de euros en España.....	44
Tabla 27: Gasto sanitario en millones de euros por función de atención de la salud en España....	44
Tabla 28: Asistencia Sanitaria- Hospital Materno-Infantil Virgen de las Nieves.....	90
Tabla 29: Variables.....	94
Tabla 30: Características de la muestra.....	109
Tabla 31: Características de la muestra en relación a la CVRS en niños mayores de 4 años.....	112
Tabla 32: PedsQL™ en niños mayores de 4 años y características sociodemográficas.....	116
Tabla 33: CVRS en el dominio psicosocial para padres desempleados o jubilados (Diferencia de medias) en niños mayores de 4 años.....	117
Tabla 34: CVRS por grupo paliativo y nivel asistencial en niños mayores de 4 años.....	118
Tabla 35: CVRS en el dominio físico del grupo paliativo 3 (Diferencia de medias) en niños mayores de 4 años.....	118
Tabla 36: Modelo de regresión de CVRS percibida por los niños mayores de 4 años.....	119
Tabla 37: Características de la muestra en relación a la CVRS en niños de 2 a 4 años.....	120

Tabla 38: Características de la muestra en relación a la CVRS en niños menores de 2 años. ....	122
Tabla 39: Utilización de recursos sanitarios y características sociodemográficas de los padres...	125
Tabla 40: Utilización de servicios sanitarios en hospital de día e ingresos hospitalarios en madres con estudios universitarios (Diferencia de medias). ....	127
Tabla 41: Utilización de servicios sanitarios de consultas ambulatorias y total de contactos sanitarios en madres sin estudios (Diferencia de medias).....	127
Tabla 42: Utilización de recursos sanitarios por grupo paliativos y necesidades de atención .....	128
Tabla 43: Utilización de servicios sanitarios para el nivel asistencial avanzado (Diferencia de medias).....	129
Tabla 44: Utilización de servicios sanitarios en el grupo paliativo 1 (Diferencia de medias).....	129
Tabla 45: Utilización de servicios sanitarios en el grupo paliativo 3 (Diferencia de medias).....	130
Tabla 46: Utilización de servicios sanitarios en función del tiempo con la enfermedad .....	130
Tabla 47: Utilización de servicios sanitarios, nivel de atención y factores sociodemográficos .....	134
Tabla 48: Características de la muestra de niños con PC.....	147
Tabla 49: Puntuaciones en los dominios PedsQL™ en PC .....	148
Tabla 50: Correlación puntuación PedsQL™ y utilización de recursos sanitarios .....	150
Tabla 51: PedsQL™ en subgrupos de niños con/ sin oxigenoterapia domiciliaria y gastrectomía .	152

## Índice de Figuras y Gráficos

Figura 1: Modelos de atención paliativa .....	71
Figura 2: Flujograma.....	108
Figura 3: Correlación entre CVRS percibidas por niños mayores de 4 años y sus padres.....	114
Figura 4: Número total de contactos con el sistema sanitario y nivel asistencial .....	128
Figura 5: Correlación entre el total de contactos sanitarios en función del tiempo con la enfermedad .....	131
Figura 6: Total de contactos sanitarios en función del tiempo con la enfermedad (IC95%) .....	131
Figura 7: Correlación entre visitas a urgencias y hospitalizaciones urgentes .....	132
Figura 8: Correlación entre hospitalizaciones programas e ingresos en hospital de día .....	133
Figura 9: Utilización de recursos de salud en función de que se frecuenten consultas privadas, por grupo paliativo. ....	137
Figura 10: Utilización de servicios de salud en función de usar o no terapias alternativas, por grupo paliativo.....	138
Figura 11: Correlación entre CVRS percibida por los niños mayores de 4 años y la utilización de servicios sanitarios .....	140
Figura 12: Correlación entre CVRS percibida por los padres de niños mayores de 4 años y la utilización de servicios sanitarios.....	141
Figura 13: Correlación entre CVRS percibida por los padres de niños entre 2 y 4 años y la utilización de servicios sanitarios.....	144
Figura 14: Correlación entre CVRS percibida por los padres de niños menores de 2 años y la utilización de servicios sanitarios.....	145

## Introducción

### Impacto en salud de la cronicidad

#### Enfermedades Crónicas

La prevalencia de enfermedades crónicas complejas (ECC) entre la población infantil es creciente (1–3). Por ejemplo, en Estados Unidos las tasas de hospitalización de niños diagnosticados con más de una afección crónica compleja se duplicaron entre 1991 y 2005, con el consiguiente aumento de hospitales pediátricos (4). En este país, en la última década, los niños con ECC representaban aproximadamente el 10% de todas las admisiones al hospital pediátrico (5) y el 25% de todos los días de hospitalización (6).

En Canadá, esta cifra asciende a entre el 13 y 18% de todos los niños atendidos (7).

En la mayoría de los países europeos, las enfermedades de estos niños también se caracterizan por períodos de hospitalizaciones frecuentes y prolongadas (8). En España, en la población adulta, se estima que las ECC se encuentran entre el 3% y el 5% de la población (9). No obstante, es difícil concretar un número exacto de pacientes con enfermedad crónica o crónica compleja en España, ya que la Encuesta Nacional de Salud (ENS) no recoge todas las patologías, ni un análisis cualitativo o cuantitativo de la asistencia de estos pacientes.

Según la ENS, los problemas o enfermedades crónicas o de larga evolución en los últimos 12 meses en población infantil de 0 a 14 años<sup>1</sup> analizadas fueron: Alergia crónica, Asma; Diabetes; Tumores malignos (incluye leucemia y linfoma); Epilepsia; Trastornos de la conducta (incluye hiperactividad); Trastornos mentales (depresión, ansiedad...); Lesiones o

---

<sup>1</sup> NOTA: En la ENS la población infantil comprende un rango de edad de 0 a 14 años

defectos permanentes causados por un accidente y; Autismo o trastornos del espectro autista (TEA). En población infantil dichas enfermedades aumentan su incidencia con la edad. Dentro de este grupo de enfermedades podríamos incluir como enfermedades crónicas complejas los tumores malignos (0,06%) , epilepsia (0,20%) y lesiones causadas por accidente (0,44%) (10).

El estrato de clase social de la persona de referencia en la población infantil de 0 a 14 años más desfavorecida (clase social V y VI), era el que presentaba mayor porcentaje de enfermedades crónicas, a excepción de la diabetes (clase social IV y II), trastornos mentales (clase social V y IV), y autismo (clase social II y III), esta última en igualdad de porcentajes. Entre las ECC, los tumores (0,17%), epilepsia (0,54%), y lesiones causadas por accidente (0,69 %) presentaron el mayor porcentaje en la clase social más baja (clase social VI). Andalucía se encuentra por encima de la media de España en todas las enfermedades crónicas, excepto asma (3,84% frente 4,56%), tumores (0% frente 0,06%) y trastornos de la conducta (0,44% frente 0,57%)(10) (Tabla 1).

Tabla 1: Problemas o enfermedades crónicas o de larga evolución en los últimos 12 meses en población infantil según clase social basada en la ocupación de la persona de referencia. Población de 0 a 14 años.

	Alergia crónica*	Asma	Diabetes	Tumores malignos**	Epilepsia	Trastornos de la conducta†	Trastornos mentales††	Lesiones o defectos permanentes causados por un accidente	Autismo o trastornos del espectro autista
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
<b>Total</b>	750 (10,7)	318(4,5)	14(0,2)	4(0,1)	14(0,2)	136(2)	51(0,7)	31(0,4)	33(0,5)
<b>I</b>	92(9,7)	42(4,4)	0 (0)	1(0,1)	1(0,1)	12(1,2)	3(0,3)	2(0,2)	4(0,5)
<b>II</b>	48(8,3)	18(3,2)	2(0,4)	0 (0)	3 (0,5)	6 (1)	1(0,2)	0 (0)	3(0,7)
<b>III</b>	136(10,8)	39(3,1)	2(0,1)	0 (0)	2 (0,2)	15(1,2)	6(0,5)	5(0,4)	7(0,8)
<b>IV</b>	87(10,5)	36(4,3)	3(0,4)	0 (0)	2,1 (0,2)	7(0,8)	7(0,8)	5(0,6)	0(0)
<b>V</b>	225(11,5)	96(5)	2(0,1)	2,1 (0,1)	1,7 (0,1)	55(2,8)	25(1,3)	12(0,6)	9(0,5)
<b>VI</b>	100(11,5)	54(6,2)	3(0,3)	1,5 (0,2)	4,7 (0,5)	29 (3,3)	6(0,7)	6(0,7)	3(0,5)

NOTAS:\*Asma alérgica excluida \*\*Incluye leucemia y linfoma †Incluye hiperactividad) ††Depresión, ansiedad . El 'autismo o trastornos del espectro autista (TEA)' solo se recoge para la población de 3 a 14 años.

Fuente: MSCBS e INE

## Valoración del estado de salud

Según la última (ENS)-2017, la valoración del estado de salud percibida en los últimos 12 meses fue descendiendo a medida que aumentaba la edad, siendo la salud percibida en los niños de 0 a 14 años muy buena, y buena en los adolescentes de 15 a 24 años, al igual que ocurre en el resto de la población (mayores de 25 años) (11) (Tabla 2).

Tabla 2: Nivel de salud percibida en población infantil española

	Muy bueno	Buena	Regular	Mala	Muy mala
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
<b>Total</b>	12268 (26,6)	21814 (47,4)	8678 (18,9)	2525 (5,5)	758 (1,7)
<b>De 0 a 4 años</b>	1235 (58)	747 (35)	135 (6,3)	9 (0,4)	5 (0,3)
<b>De 5 a 14 años</b>	2707 (55,9)	1845 (38,1)	266 (5,5)	23 (0,5)	2 (0,1)
<b>De 15 a 24 años*</b>	1910 (42,8)	2146 (48,1)	337 (7,6)	58 (1,3)	12 (0,3)

NOTAS: \*En la muestra del estudio se incluyeron niños hasta 18 años. Los datos disponibles del MSCBS no están disgregados con este límite de edad. De ahí que se incluyan datos de 15 a 24 años. En sucesivas Tablas se estratifican con el mismo criterio.

Fuente: MSCBS e INE

En relación a la clase social basada en las ocupaciones profesionales, las ocupaciones profesionales superiores (clase social I y II), tuvieron una mejor percepción de la calidad de vida (muy buena y buena), respecto a las ocupaciones profesionales inferiores (11) (Tabla 3).

Tabla 3: Valoración del estado de salud percibido en los últimos 12 meses según clase social basada en la ocupación de la persona de referencia

	Muy bueno	Buena	Regular	Mala	Muy mala
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
<b>Total</b>	46044(26,6)	12268(47,4)	21814(18,9)	8678 (5,5)	2525 (1,7)
<b>I</b>	1777 (33,8)	2703 (51,4)	637 (12,1)	107 (2)	40 (0,8)
<b>II</b>	1251 (34,8)	1734 (48,3)	447 (12,5)	129 (3,6)	32 (0,9)
<b>III</b>	2508 (29,2)	4174 (48,5)	1409 (16,4)	409 (4,8)	100 (1,2)
<b>IV</b>	1471 (23,3)	3037 (48,1)	1282 (20,3)	412 (6,5)	117 (1,8)
<b>V</b>	3525 (24)	6711 (45,7)	3207 (21,9)	955 (6,5)	280 (1,9)
<b>VI</b>	1348 (21,2)	2910 (45,8)	1500 (23,6)	427 (6,7)	169 (2,7)

NOTAS:

I. Directores/as y gerentes de establecimientos de 10 o más asalariados/as y profesionales tradicionalmente asociados/as a licenciaturas universitarias

II. Directores/as y gerentes de establecimientos de menos de 10 asalariados/as, profesionales tradicionalmente asociados/ a diplomaturas universitarias y otros/as profesionales de apoyo técnico. Deportistas y artistas

III. Ocupaciones intermedias y trabajadores/as por cuenta propia

IV. Supervisores/as y trabajadores/as en ocupaciones técnicas cualificadas

V. Trabajadores/as cualificados/as del sector primario y otros/as trabajadores/as semicualificados/as

VI. Trabajadores/as no cualificados/as

Fuente: MSCBS e INE

Según el nivel de estudios evaluado en la población mayor de 15 años, la población con estudios superiores evaluó la calidad de vida como muy buena y buena, superior a la media y respecto a niveles de estudios inferiores. Una percepción mala o muy mal de la calidad de vida es más frecuente con un nivel de estudio inferior (11) (Tabla 4).

Tabla 4: Valoración del estado de salud percibido en los últimos 12 meses según nivel de estudios. Población de 15 y más años.

	Muy bueno	Bueno	Regular	Malo	Muy malo
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
<b>Total</b>	8326 (21,3)	19223 (49,2)	8278 (21,2)	2493 (6,4)	750 (1,9)
<b>Básico e inferior</b>	3288 (16,2)	9206 (45,2)	5438 (26,7)	1852 (9,1)	573 (2,8)
<b>Intermedio</b>	2138 (25,8)	4308 (52)	1429 (17,3)	324 (3,9)	86 (1)
<b>Superior</b>	2900 (27,8)	5709 (54,7)	1412 (13,5)	317 (3)	92 (0,9)

Fuente: MSCBS e INE

Además, se percibió una mejor calidad de vida en aquellos con mayores ingresos mensuales en el hogar, respecto a la población con menores recursos económicos que la percibieron como (regular, mala o muy mala) por encima de su media (11) (Tabla 5).

Tabla 5: Valoración del estado de salud percibido en los últimos 12 meses según grupo de edad e ingresos mensuales netos del hogar

	Muy bueno	Bueno	Regular	Malo	Muy malo
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
<b>De 0 a 14 años</b>					
<b>Total</b>	3942 (56,5)	2592 (37,2)	400 (5,7)	33 (0,5)	8 (0,1)
<b>Menos de 1050 euros</b>	494 (46,7)	462 (43,6)	91 (8,6)	11 (1)	2 (0,2)
<b>De 1050 a menos de 1550</b>	546 (51,1)	428 (40,1)	83 (7,8)	6 (0,6)	4 (0,4)
<b>De 1550 a menos de 2200</b>	558 (54,5)	398 (38,9)	63 (6,2)	4 (0,4)	0 (0)
<b>De 2200 a menos de 3600</b>	802 (58,1)	518 (37,5)	59 (4,3)	1 (0,1)	0 (0)
<b>De 3600 euros en adelante</b>	249 (68,1)	106 (28,9)	11 (2,9)	0 (0)	1 (0,2)
<b>De 15 a 24 años</b>					
<b>Total</b>	1910 (42,8)	2146 (48,1)	337 (7,6)	58 (1,3)	12 (0,3)
<b>Menos de 1050 euros</b>	294 (36,6)	404 (50,3)	90 (11,2)	12 (1,5)	4 (0,5)
<b>De 1050 a menos de 1550</b>	260 (37,6)	369 (53,4)	49 (7,1)	14 (2)	0 (0)
<b>De 1550 a menos de 2200</b>	222 (35,2)	342 (54,1)	68 (10,8)	0 (0)	0 (0)
<b>De 2200 a menos de 3600</b>	268 (44,4)	294 (48,6)	29 (4,8)	7 (1,2)	6 (1,1)
<b>De 3600 euros en adelante</b>	97 (36)	154 (57,1)	19 (7)	0(0)	0 (0)

Fuente: MSCBS e INE

#### Limitaciones en las actividades de la vida cotidiana

Las limitaciones para las actividades de la vida cotidiana en los últimos 6 meses ascendieron con la edad de los niños, a menor ocupación profesional de la persona de referencia, y a menor nivel de estudios (determinada en la población mayor de 15 años)(12).(Tabla 6),(Tabla 7)(Tabla 8).

Tabla 6: Limitación para las actividades de la vida cotidiana en los últimos 6 meses según grupo de edad.

	Gravemente limitado/a	Limitado/a pero no gravemente	Nada limitado/a
	n (%)	n (%)	n (%)
<b>Total</b>	46044 (4,3)	1993 (18,5)	8516 (77,2)
<b>De 0 a 4 años</b>	8 (0,4)	66 (3,1)	2057 (96,6)
<b>De 5 a 14 años</b>	21 (0,4)	255 (5,3)	4567 (94,3)
<b>De 15 a 24 años</b>	55 (1,2)	393 (8,8)	4015 (90)

Fuente: MSCBS e INE

Tabla 7: Limitación para las actividades de la vida cotidiana en los últimos 6 meses según clase social basada en la ocupación de la persona de referencia.

	Gravemente limitado/a	Limitado/a pero no gravemente	Nada limitado/a
	n (%)	n (%)	n (%)
<b>Total</b>	1993 (4,3)	8516 (18,5)	35528 (77,2)
<b>I</b>	106 (2)	687 (13,1)	4468 (84,9)
<b>II</b>	110 (3,1)	490 (13,6)	2992 (83,3)
<b>III</b>	327 (3,8)	1446 (16,8)	6824 (79,4)
<b>IV</b>	318 (5)	1265 (20)	4737 (75)
<b>V</b>	698 (4,8)	3070 (20,9)	10908 (74,3)
<b>VI</b>	371 (5,8)	1352 (21,3)	4631 (72,9)

Fuente: MSCBS e INE

Tabla 8: Limitación para las actividades de la vida cotidiana en los últimos 6 meses según nivel de estudios. Población de 15 y más años.

	Gravemente limitado/a	Limitado/a pero no gravemente	Nada limitado/a
	n (%)	n (%)	n (%)
<b>Total</b>	1964 (5)	8195 (21)	28903 (74)
<b>Básico e inferior</b>	1470 (7,2)	5284 (26)	13602 (66,8)
<b>Intermedio</b>	230 (2,8)	1367 (16,5)	6685 (80,7)
<b>Superior</b>	264 (2,5)	1545 (14,8)	8617 (82,7)

Fuente: MSCBS e INE

Los niños de 0 a 14 años gravemente limitados tenían menores ingresos mensuales netos en el hogar, de lo contrario, los niños con ninguna limitación tenían los mayores ingresos.

De igual forma ocurre en el grupo de edad de 15 a 24 años (12) (Tabla 9).

Tabla 9: Limitación para las actividades de la vida cotidiana en los últimos 6 meses según grupo de edad e ingresos mensuales netos del hogar.

	Gravemente limitado/a	Limitado/a pero no gravemente	Nada limitado/a
	n (%)	n (%)	n (%)
<b>De 0 a 14 años</b>			
<b>Total</b>	29 (0,4)	320 (4,6)	6624 (95)
<b>Menos de 1050 euros</b>	10 (0,9)	52 (4,9)	997 (94,2)
<b>De 1050 a menos de 1550</b>	3 (0,3)	73 (6,9)	992 (92,8)
<b>De 1550 a menos de 2200</b>	5 (0,5)	50 (4,9)	967 (94,6)
<b>De 2200 a menos de 3600</b>	1 (0,1)	58 (4,2)	1323 (95,8)
<b>De 3600 euros en adelante</b>	3 (0,7)	9 (2,4)	355 (96,9)
<b>De 15 a 24 años</b>			
<b>Total</b>	55 (1,2)	393 (8,8)	4015 (90)
<b>Menos de 1050 euros</b>	25 (3,1)	66 (8,2)	713 (88,7)
<b>De 1050 a menos de 1550</b>	11 (1,6)	72 (10,4)	609 (88)
<b>De 1550 a menos de 2200</b>	0 (0)	71 (11,3)	561 (88,7)
<b>De 2200 a menos de 3600</b>	6 (1,1)	69 (11,4)	529 (87,5)
<b>De 3600 euros en adelante</b>	0 (0)	17 (6,4)	252 (93,6)

Fuente: MSCBS e INE

El tipo de problema predominante que limita las actividades de la vida cotidiana en los niños (menores de 14 años) era de tipo físico, y a medida que aumenta la edad van surgiendo los problemas mentales o ambos (12) (Tabla 10).

Tabla 10: Tipo de problema que limita las actividades de la vida cotidiana según grupo de edad. Población con limitación para las actividades de la vida cotidiana en los últimos 6 meses.

	Físico	Mental	Ambos
	n (%)	n (%)	n (%)
<b>Total</b>	10509 (83,4)	8764 (5,5)	572 (1170,3)
<b>De 0 a 4 años</b>	68 (94)	2 (2,1)	3 (0,7)
<b>De 5 a 14 años</b>	216 (78,8)	29 (10,7)	29 (1,7)
<b>De 15 a 24 años</b>	348 (77,7)	48 (10,7)	52 (0)

Fuente: MSCBS e INE

Además, en las clases sociales superiores el tipo de problema predominante fue físico, mientras que en las clases sociales inferiores mental o ambos (12) (Tabla 11).

Tabla 11: Tipo de problema que limita las actividades de la vida cotidiana según clase social basada en la ocupación de la persona de referencia. Población con limitación para las actividades de la vida cotidiana en los últimos 6 meses.

	Físico	Mental	Ambos
	n (%)	n (%)	n (%)
<b>Total</b>	10509 (83,4)	8764 (5,5)	11,14
<b>I</b>	691 (87,2)	30 (3,8)	572 (11,1)
<b>II</b>	504 (84,2)	34 (5,7)	71 (9)
<b>III</b>	1511 (85,2)	104 (5,9)	60 (10,1)
<b>IV</b>	1333 (84,2)	73 (4,6)	158 (8,9)
<b>V</b>	3132 (83,1)	211 (5,6)	178 (11,2)
<b>VI</b>	1388 (80,6)	105 (6,1)	424 (11,3)

Fuente: MSCBS e INE

## Morbilidad

En el año 2016 se produjeron 33.812.172 estancias hospitalarias de las cuales, 4.844.832 fueron altas. Por grupos de edad, el menor número de altas se registró en los intervalos de 0 a 4 años fueron 243.541 altas (0,050%), seguidos del grupo de 5 a 24 años 325.695 altas (0,067%)(13).

Los diagnósticos principales de las altas más frecuentes producidas en 2016 en menores de un año (140.505 altas) fueron las enfermedades con origen en el periodo perinatal (47,95%) y las enfermedades respiratorias (21,62%), entre 1 a 4 años (103.035 altas) las enfermedades respiratorias (38,28%) y enfermedades infecciosas y parasitarias (8,9%), y entre 5 a 14 años (134.067 altas) también fueron las enfermedades respiratorias (18,40%) , seguidas de lesiones traumáticas, envenenamientos y otras consecuencias de causas externas (12,66%). De 15 a 24 años (191.628 altas) la principal causa fueron las lesiones traumáticas, envenenamientos y otras consecuencias de causas externas (12%), seguidas de las enfermedades del aparato digestivo (11,28%) (13).

Las principales causas de hospitalización en los hospitales públicos frente a los privados en los niños menores de un año fueron las enfermedades perinatales (48,64 % frente 45,55%)

y, los procesos respiratorios (21,4% frente 22,21%). Las enfermedades respiratorias (37% frente a 41,73%, respectivamente), seguidas de las infecciosas (8,62% frente 9,72%) en los niños de 1 a 4 años, y de 5 a 14 años, las enfermedades respiratorias (18,18% frente 19%), y las digestivas (15,48% frente 15,02%). En edades comprendidas entre 15 y 24 años (a excepción de las complicaciones en el embarazo parto y puerperio), en los centros públicos fueron más frecuentes las enfermedades del aparato digestivo (11,53%), mientras que en los centros privados, las lesiones traumáticas, envenenamientos y otras consecuencias de causas externas (15,22%) (13).

Respecto a la tasa de morbilidad (10.430 altas), aumentaba con la edad a partir de los cinco años, ya que en los niños de 0 a 4 años fue superior (11.220 altas), respecto al grupo de edad de 5 a 24 años (3.501 altas). Solo por encima del grupo de 0 a 4 años se sitúa la población mayor de 65 años (13). Las principales causas de morbilidad en los menores de un año fueron las enfermedades perinatales (n=16.433), de 1 a 14 años enfermedades del aparato respiratorio (n=2.241), y mayores de 15 años hasta 24 las lesiones traumáticas, envenenamientos y otras consecuencias de causas externas(n=516), después de las complicaciones del embarazo , parto y puerperio (n=1.046) (13).

#### Mortalidad

En el año 2016 se produjeron en España 410.611 defunciones, de las cuales el 0.51% (n=2.123) eran menores de 19 años. En este grupo, el mayor número de muertes, (51,43%; n=1.092) ocurrió en los menores de un año. Entre las principales causas el 55,86% (n=610) eran por enfermedades originadas en el periodo neonatal, seguidas de malformaciones

congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas (23%; n=251). Sin embargo, la mayor causa de muerte en los niños de 1 a 14 años fueron los tumores (28,4%; n=173 )(14) .

La tasa bruta de mortalidad se situó en 272.783 fallecidos (menores de 1 año) por cada 100.000 nacidos vivos, y en la población de 1 a 19 años en 46.915 fallecidos por 100.000 habitantes. El 99,85 % de las defunciones se debieron a causas naturales (enfermedades) (14).

En Andalucía las principales causas de muertes en los niños menores de un año, un 62,03% fueron por enfermedades originadas en el periodo neonatal, de 1 a 14 años , un 30,50% por tumores, y de 15 a 29 años, el 39,29% fueron por causas externas (14).

En Granada, en la población infantil fallecieron 18 niños menores de 1 año , donde el 72,22% (n=13) fueron por afecciones del periodo neonatal, la misma causa que en los menores de una semana 78,16% (n=490), y en las muertes fetales tardías 73,80% (n=1274)(14) (Tabla 12).

Tabla 12: Mortalidad infantil en España, Andalucía y Granada

	Granada	Andalucía	España
0 años	2,08	2,70	2,65
De 1 a 4 años	0,06	0,14	0,14
De 5 a 9 años	0,04	0,07	0,07
De 10 a 14 años	0,02	0,08	0,07
De 15 a 19 años	0,16	0,18	0,15

Nota: Unidades: Tanto por mil. Fuente: INE

## Utilización de servicios de salud

### Modalidad de cobertura sanitaria

En la población infantil la cobertura más frecuente es la pública. La mixta (pública y privada), en la población de 0 a 4 años (18,33%), se encuentra por encima de la media de la población en esta cobertura (15,42%), mientras que de 5 a 14 años, desciende por debajo de la media (14,90%) (15).

### Consultas médicas

Del total de consultas 46.043, la población infantil (menores de 14 años) acudió un total de 6.974 veces y 4.462 veces en la población de 15 a 24 años, siendo el grupo de edad entre 5 y 14 años el que más visitas realizó (16).

El tiempo transcurrido desde la última consulta médica, fue inferior (4 semanas o menos), en los menores de 4 años. En los mayores de 4 años, el tiempo transcurrido desde la última consulta más frecuente fue de más 4 semanas y menos de un año (16)(Tabla 13).

Tabla 13: Tiempo transcurrido desde la última consulta médica según grupo de edad.

	Hace cuatro semanas o menos	Hace más de cuatro semanas y menos de un año	Hace un año o más	Nunca ha ido al médico
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
<b>Total</b>	16.356(35,5%)	23.606(51,2%)	6.033(13,1%)	48(0,1%)
<b>De 0 a 4 años</b>	1.092(51,2%)	995(47%)	34(1,6%)	11(0,5%)
<b>De 5 a 14 años</b>	1.388(28,7%)	2.953(61%)	501(10,3%)	0(0%)
<b>De 15 a 24 años</b>	1.072(24%)	2.516(56,4%)	869(19,5%)	(0,1%)

Fuente: MSCBS e INE

En general, las clases sociales inferiores independientemente del tiempo transcurrido acuden más a consultas. La clase sociales más altas se encontraban por encima de la media de la población cuando la visitas a consultas eran superiores a cuatro semanas (16) (Tabla 14).

Tabla 14: Tiempo transcurrido desde la última consulta médica según clase social basada en la ocupación de la persona de referencia.

	Hace cuatro semanas o menos	Hace más de cuatro semanas y menos de un año	Hace un año o más	Nunca ha ido al médico
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
<b>Total</b>	16357(35,5)	23606 (51,3)	6033 (13,1)	49 (0,1)
<b>I</b>	1748 (33,2)	2795 (53,1)	709 (13,5)	11 (0,2)
<b>II</b>	1223 (34)	1895 (52,7)	472 (13,1)	4 (0,1)
<b>III</b>	2938 (34,2)	4510 (52,5)	1147 (13,3)	3 (0)
<b>IV</b>	2300 (36,4)	3270 (51,8)	749 (11,9)	0 (0)
<b>V</b>	5314 (36,2)	7343 (50)	2002 (13,6)	18 (0,1)
<b>VI</b>	2368 (37,3)	3128 (49,2)	849 (13,4)	10 (0,2)

Fuente: MSCBS e INE

Del total de la población, la población con estudios básicos frecuentaba más las consultas médicas (n=20.357), seguidas de los sujetos con estudios superiores (n=10.428) e intermedios (n=8.283). Solo en el grupo de edad de 15 a 24 años, la frecuentación descende a medida que aumenta el nivel de estudios (16).

Por otro lado, el tiempo transcurrido desde la última consulta al médico de familia o pediatra en los niños pequeños (0 a 4 años de edad) era menor, respecto al resto de la población (menores de 24 años) (16) (Tabla 15).

Tabla 15: Tiempo transcurrido desde la última consulta al médico de familia o pediatra según grupo de edad.

	Hace cuatro semanas o menos	Hace más de cuatro semanas y menos de un año	Hace un año o más	Nunca ha ido al médico
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
<b>Total</b>	13710,9(29,78%)	24.009,2(52,14)	8.226,2(17,87)	97,4(0,21%)
<b>De 0 a 4 años</b>	1054,9(49,49%)	1.025,4(48,11%)	37,2(1,74%)	14,0(0,65%)
<b>De 5 a 14 años</b>	1176,7(24,3%)	3.023,8(62,44%)	640,2(13,22%)	1,9(0,04%)
<b>De 15 a 24 años</b>	871,4(19,53%)	2.429,5(54,44%)	1.150,4(25,78)	11,2(0,25%)

Fuente: MSCBS e INE

El número medio de consultas al médico de familia o pediatra en las últimas 4 semanas, en niños de 0 a 4 años fue (1,34; DE 0,86) fue superior a la población general (1,27;DE 0,81), de 5 a 14 años (1,18 ; DE 0,51) y de 15 a 24 años (1,20; DE 0,73) (16). Así mismo, basada en la ocupación de la persona de referencia, las clases sociales inferiores ; clase social VI (1,34; DE 0,99), y clase social V (1,28; DE 0,79) , tuvieron mayor número de consultas respecto a

su totalidad mencionada anteriormente (16). Según el nivel de estudios de la población general, se observó mayor número de consultas en la población con nivel de estudios intermedios. Sin embargo, en el grupo de 15 a 24 años, fue la población con estudios superiores la que acudió con mayor frecuencia a las consultas del médico de familia o pediatra (16). En relación con la actividad económica actual, los incapacitados para trabajar (1,39; DE 1,34) y los desempleados (1,31; DE 0,85), son los grupos que más frecuentan las consultas del médico de familia o pediatra (16).

Del total de las consultas realizadas a los médicos especialistas (n=46.043,7), 6.974 visitas fueron en los niños menos de 14 años. Más de la mitad (51,39%) de los niños entre 0 a 4 años nunca habían acudido al especialista. A medida que aumenta la edad, el tiempo transcurrido desde la última visita al médico especialista va aumentando (16) (Tabla 16).

Tabla 16: Tiempo transcurrido desde la última consulta al médico especialista según grupo de edad.

	Hace cuatro semanas o menos	Hace más de cuatro semanas y menos de un año	Hace un año o más	Nunca ha ido al médico
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
<b>Total</b>	6017 (13,1)	18827 (40,9)	17697 (38,5)	3445 (7,5)
<b>De 0 a 4 años</b>	151 (7,1)	546 (25,7)	333 (15,7)	1095 (51,6)
<b>De 5 a 14 años</b>	406 (8,4)	1688 (34,9)	1674 (34,7)	1063 (22)
<b>De 15 a 24 años</b>	361 (8,1)	1580 (35,4)	2095 (47)	424 (9,5)

Fuente: MSCBS e INE

Aquellos sujetos con ocupaciones profesionales superiores fueron los que frecuentaban más a las consultas de los médicos especialistas. De forma inversa, con mayor frecuencia, las ocupaciones profesionales menos cualificadas hacia un año o más o nunca habían ido al médico especialista (16) (Tabla 17).

Tabla 17: Tiempo transcurrido desde la última consulta al médico especialista según clase social basada en la ocupación de la persona de referencia.

	Hace cuatro semanas o menos	Hace más de cuatro semanas y menos de un año	Hace un año o más	Nunca ha ido al médico
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
<b>Total</b>	6017 (13,1)	18827 (40,9)	17697 (38,5)	3445 (7,5)
<b>I</b>	821 (15,6)	2276 (43,3)	1829 (34,8)	336 (6,4)
<b>II</b>	562 (15,7)	1505 (41,9)	1288 (35,9)	234 (6,5)
<b>III</b>	1240 (14,4)	3690 (43)	3130 (36,5)	529 (6,2)
<b>IV</b>	810 (12,8)	2645 (41,9)	2462 (39)	396 (6,3)
<b>V</b>	1746 (11,9)	5833 (39,8)	5961 (40,7)	1107 (7,6)
<b>VI</b>	718 (11,3)	2395 (37,7)	2585 (40,7)	651 (10,3)

Fuente: MSCBS e INE

Del mismo modo, en la población con mayor nivel de estudios, había transcurrido menos tiempo desde la última consulta. En sujetos con niveles de estudios inferiores un 4,01% nunca había visitado a un especialista, frente al 1,87% de la población con estudios superiores (16).

Tanto en el total de la población general, como en la población infantil (0 a 24 años), el lugar de la última consulta médica en las últimas 4 semanas fue en el centro de salud. El segundo lugar más frecuentado, en los más pequeños (0 a 4 años), fue una consulta médica particular o de una sociedad (10,37%). Mientras que, a partir de los 4 años (5 a 14 años), y de (15 a 24 años), fueron las consultas externas de un hospital (13,28% frente al 12,48%, respectivamente)(16) (Tabla 18).

Tabla 18: Lugar de la última consulta médica en las últimas 4 semanas según grupo de edad. Población que ha consultado al médico en las últimas 4 semanas.

	Centro de Salud*	Ambulatorio Centro de especialidades	Consulta externa**	Servicio de urgencias†	Consulta médica††	Domicilio	Otro lugar
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
<b>Total</b>	10028 (61,3)	1722 (10,5)	2456 (15)	195 (1,2)	1705 (10,4)	12 (0,7)	136 (0,8)
<b>De 0 a 4 años</b>	779 (71,4)	93 (8,5)	78 (7,1)	19 (1,7)	113 (10,4)	0 (0)	9 (0,8)
<b>De 5 a 14 años</b>	886 (63,8)	116 (8,4)	184 (13,3)	20 (1,4)	170 (12,2)	0 (0)	12 (0,9)
<b>De 15 a 24 años</b>	698 (65,1)	90 (8,4)	134 (12,5)	19 (1,8)	131 (12,2)	0 (0)	0 (0)

Notas: \*O Consultorio \*\*Hospitalaria †Hospitalario o no Hospitalario †† particular o de una sociedad

Fuente: MSCBS e INE

La clase social más alta (clase social I) tuvo un mayor porcentaje de asistencia a los servicios de urgencias (1,80%, frente al total de la población 1,19%), mientras que la clase social (II), visitó más a un médico particular o de una sociedad (25,04% frente 10,43% del total de la población en general). Los trabajadores no cualificados (clase social VI), se atendieron con mayor frecuencia en el centro de salud (70,74 %, frente 61.32% de la población general) (16).

Según el nivel de estudios, el centro de salud fue el lugar de la última consulta médica más frecuente en todos los niveles de estudios. El segundo lugar de atención en niveles de estudios superiores, se dieron en la consulta de un médico particular (21,90% frente al 4,45% del nivel básico), y en niveles básicos e intermedios, en las consultas externas del hospital (16,04 % y 15,50% respectivamente). Los servicios de urgencias como lugar de la última consulta, fue mayor en los niveles de estudios superiores (1,46 % frente al 0,99% de la población con estudios básicos)(16).

La atención en domicilio fue mayor en pacientes con niveles de estudios inferiores , así como en ocupaciones profesionales no cualificadas (16).

El mayor motivo de consulta médica de los niños entre 0 y 4 años en las últimas 4 semanas fue el programa de atención al niño sano (495.7 consultas), mientras que en los niños de 5 a 14 años el motivo era el diagnóstico de una enfermedad o problema de salud (709.6 consultas) (16) (Tabla 19).

Tabla 19: Motivo de la última consulta médica en las últimas 4 semanas según grupo de edad. Población que ha consultado al médico, excepto en servicio de urgencias, en las últimas 4 semanas.

	Diagnóstico de una enfermedad o problema de salud	Programa de atención al niño sano *	Consultas administrativas**	Otros motivos
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
<b>Total</b>	116778 (72,3)	907 (5,6)	2086 (12,9)	1488 (9,2)
<b>De 0 a 4 años</b>	402 (37,4)	496 (46,2)	0(0)	176 (16,4)
<b>De 5 a 14 años</b>	710 (51,9)	402 (30,1)	0(0)	247 (18,1)
<b>De 15 a 24 años</b>	834 (79,2)	0(0)	48 (4,5)	171 (16,3)

NOTAS: En esta tabla no se recogen aquellas personas que, habiendo consultado a un médico/a durante las últimas 4 semanas, lo han hecho en un servicio de urgencias. La categoría de 'Programa de atención al niño sano' solo se recoge para menores, e \*incluye vacunación. La categoría de 'Consultas administrativas' sólo se recoge para personas de 15 y más años. \*\* Sólo dispensación de recetas o partes de baja/confirmación de alta. Fuente: MSCBS e INE

Del total, 16.356 de las consultas, el 86,40 % eran en la sanidad pública. Para la población infantil, el mayor número de consultas privadas, 8,37% (n=116 consultas privadas) se dieron entre los 5 y 14 años, seguidas de los niños menores de 4 años, 6,90% (n=75 consultas privadas); ambas superiores respecto a la media de consultas privadas 6,74% (16). Las ocupaciones profesionales superiores hacían mayor uso de las consultas privadas, siendo de un 15,77% en la clase I, respecto al total de consultas privadas 6,74%, o a los trabajadores no cualificados 2,31%, así como los niveles de estudios superiores, 13,24% respecto a los niveles de estudios básicos 3,58% (16).

Las visitas más frecuentes a otros profesionales sanitarios (Fisioterapeuta; Psicólogo, psicoterapeuta o psiquiatra; Enfermero/a o matrona; y Logopeda) en los últimos 12 meses en la edad infantil de 0 a 4 años fueron a la matrona o enfermera (26.41% respecto al total de la población 16,71%). En la población de 5 a 14 años, fueron las visitas a logopedas (4,99% frente a los niños de 0 a 4 años 2,34 %). En el resto de población no fueron evaluadas (16).

Las ocupaciones profesionales más altas (clase social I y II) visitan con mayor frecuencia al fisioterapeuta (24,20 % frente al 17,26% en el total de la población) y al logopeda (6,61% frente al 4,18 % en el total de la población). Sin embargo, los trabajadores no cualificados, acuden con mayor frecuencia al enfermero y matrona (17,35 % frente al 16,71% del total de la población). Para la consulta de psicología, los porcentajes más elevados correspondieron también a los trabajadores no cualificados (5,90% respecto al 5,37% del total de la población) (16).

En relación al nivel de estudio, las personas con mayor nivel de estudios visitaron más veces al fisioterapeuta (23,64% respecto al 17,26% del total de la población) y, tanto la visita al enfermero (17,83 % respecto al 16,23% total de la población), como al psicólogo (5,53% respecto al 5,34% del total de la población) es ligeramente superior en la población con estudios básicos (16).

Entre las visitas a profesionales de medicina alternativa (Homeópata; Acupuntor; Naturista; Otro profesional de medicina alternativa) se registraron un total de 46.043 visitas, siendo las visitas a otros profesionales (n=920), las más frecuentes en la población(16). En la población infantil de 0 a 14 años ( n=6.974 visitas), fue la homeopatía (16) (Tabla 20).

*Tabla 20: Visitas a profesionales de medicina alternativa en los últimos 12 meses según tipo de profesional por sexo y grupo de edad.*

	Homeópata	Acupuntor	Naturista	Otro profesional de medicina alternativa
	n (‰)	n (‰)	n (‰)	n (‰)
<b>Total</b>	494 (1,1)	485 (1,1)	483 (1,1)	920 (2)
<b>De 0 a 14 años</b>	90 (1,3)	9 (0,1)	28 (0,4)	68 (1)
<b>De 15 a 24 años</b>	32 (0,7)	22 (0,5)	29 (0,6)	57 (1,3)

Fuente: MSCBS e INE

En general , las ocupaciones profesionales superiores realizaron más visitas a profesionales de terapias alternativas respecto a la media de la población (16) (Tabla 21).

Tabla 21: Visitas a profesionales de medicina alternativa en los últimos 12 meses según tipo de profesional por sexo y clase social basada en la ocupación de la persona de referencia.

	Homeópata	Acupuntor	Naturista	Otro profesional de medicina alternativa
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
<b>Total</b>	494 (1,1)	485 (1,1)	483 (1,1)	920 (2)
<b>I</b>	87 (1,7)	71 (1,3)	70 (1,3)	194 (3,7)
<b>II</b>	61 (1,7)	61 (1,7)	60 (1,7)	101 (2,8)
<b>III</b>	125 (1,5)	137 (1,6)	117 (1,4)	248 (2,9)
<b>IV</b>	66 (1)	53 (0,8)	63 (1)	121 (1,9)
<b>V</b>	116 (0,8)	111 (0,8)	129 (0,9)	212 (1,4)
<b>VI</b>	30 (0,5)	51 (0,8)	40 (0,6)	32 (0,5)

Fuente: MSCBS e INE

De mismo modo, la población con nivel de estudios superiores es la que más uso hizo de las terapias alternativas(16) (Tabla 22).

Tabla 22: Visitas a profesionales de medicina alternativa en los últimos 12 meses según tipo de profesional por nivel de estudios. Población de 15 y más años.

	Homeópata	Acupuntor	Naturista	Otro profesional de medicina alternativa
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
<b>Básico e inferior</b>	135 (0,7)	173 (0,9)	171 (0,8)	214 (1,1)
<b>Intermedio</b>	94 (1,1)	89 (1,1)	94 (1,1)	225 (2,7)
<b>Superior</b>	175 (1,7)	214 (2,1)	190 (1,8)	413 (4)

Fuente: MSCBS e INE

Consultas de enfermera, fisioterapeuta, psicólogo/a y logopeda

Las consultas de enfermería fueron mayormente visitadas por la población infantil de 0 a 4 años, mientras que los niños de 5 a 14 años acudieron con mayor frecuencia al logopeda y psicólogo (16) (Tabla 23).

Tabla 23: Visitas a otros profesionales sanitarios en los últimos 12 meses según tipo de profesional sanitario por grupo de edad.

	Fisioterapeuta	Psicólogo/Psiquiatra	Enfermera	Logopeda
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
<b>Total</b>	6740 (17,3)	2470 (5,4)	7690 (16,7)	291 (4,2)
<b>De 0 a 4 años</b>	0(0)	43 (2)	563 (26,4)	50 (2,3)
<b>De 5 a 14 años</b>	0(0)	340 (7)	789 (16,3)	241 (5)
<b>De 15 a 24 años</b>	673 (15,1)	267 (6)	428 (9,6)	0(0)

Fuente: MSCBS e INE

## Hospitalizaciones

Del total de la asistencia sanitaria en la población infantil de 0 a 4 años (2.131.4 asistencias), el mayor número de hospitalizaciones (6,49%), se dieron en dicha población (n=138.5), respecto al 2,58% en la población de 5 a 14 años (n=125.1), y 3.69% en los niños de 15 a 24 años (n=164.7) (17).

De entre las hospitalizaciones, las clases sociales inferiores tenían mayor número de hospitalizaciones, que las clases sociales superiores y más de la mitad de las hospitalizaciones (58,50%), se dieron en población con nivel de estudios básicos(17).

El número medio de ingresos hospitalarios en los últimos 12 meses fue de (1,33; DE 1,00), siendo en la población infantil de 0 a 4 años de 1,22 (DE 0,76), de 5 a 14 años 1,18 (DE 0,62), y de 15 a 24 años 1.31 (DE 0,93) (17).

Respecto a la ocupación profesional y nivel de estudios, la población con mayor media en número de ingresos fueron los trabajadores no cualificados (clase social VI)(1,44; DE 1,21 frente al 1,33; DE 1,00 de la población) y la población con menor nivel de estudios (básico) (1,37; DE 1,10 frente a la media de la población 1,34; DE 1,02) (17).

La duración media (en días) del último ingreso hospitalario en los últimos 12 meses en la población fue 6,09 (DE 11,66), encontrándose la población infantil por debajo de la media; de 0 a 4 años 5,40 (DE 9,05); de 5 a 14 años 3.65 (DE 4,43) y de 15 a 24 años 4,11 (DE 6,25).

Aunque la población infantil se encuentra por debajo de la media, solo supera en número de días a los niños de 0 a 4 años la población mayor de 55 años. Las ocupaciones profesionales inferiores, clase social V (6,99; DE 15,10) y clase social VI (6,38; DE 8,39) se hospitalizaron más días que las ocupaciones profesionales superiores, clase social I (5,18;

DE 11,11), y la media de la población general (6,09; DE 11,66). Del mismo modo sujetos con niveles de estudios básicos (6,96; DE 11,20), superaron la media de la población (6,21; DE 11,92), así como a los niveles de estudios superiores (5,09; DE 11,26) (17).

El motivo de la última estancia en el hospital en los últimos 12 meses en la población infantil de 0 a 4 años; fue mayormente para tratamientos sin intervención quirúrgica, mientras que en los niños mayores de 4 años fueron intervenciones quirúrgicas (17) (Tabla 24).

Tabla 24: Motivo de la última estancia en el hospital en los últimos 12 meses según grupo de edad. Población que ha estado hospitalizada en los últimos 12 meses.

	Intervención quirúrgica	Estudio médico para diagnóstico	Tratamiento médico sin intervención quirúrgica	Otros motivos
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
<b>Total</b>	1601 (43,4)	747 (20,2)	778 (21,1)	166 (4,5)
<b>De 0 a 4 años</b>	28 (20,4)	49 (35,3)	54 (38,8)	8 (5,6)
<b>De 5 a 14 años</b>	57 (45,5)	28 (22)	34 (26,9)	7 (5,6)
<b>De 15 a 24 años</b>	74 (44,8)	44 (26,8)	26 (15,9)	4 (2,6)

Fuente: MSCBS e INE

Teniendo en cuenta la información del Conjunto Mínimo Básico de Datos del SNS (CMBD), las estancias totales ascendieron a 33,8 millones de días, de las cuales 1.824.102 días, eran en niños 0 a 14 años, y 941.452 días en niños de 15 a 24 años. El 81,48% del total de estancias en los hospitales, correspondieron a la red pública en los menores de 14 años(17).

Las enfermedades que causaron más estancias hospitalarias fueron las enfermedades perinatales (61,28%) y respiratorias (14,80%) en los menores de 1 año, las enfermedades respiratorias (30,15%) e infecciones (9,52%) entre 1 y 4 años, las enfermedades digestivas (14,55%) y respiratorias (14,30%) de 5 a 14 años, y los trastornos mentales y de comportamiento (32,30%) en el grupo de 15 a 24 años. Cabe mencionar el elevado porcentaje de estancias hospitalarias motivadas por trastornos mentales y de comportamiento, frente al escaso número de altas con dicho diagnóstico (6%) en este

grupo de población. En el ámbito privado, se dieron las mismas causas que en el ámbito público, siendo en este último, los días de ingreso mayores a excepción de los trastornos mentales y del comportamiento que fueron muy superiores en el ámbito privado para las edades comprendidas entre 5 a 24 años (17).

La estancia media se incrementó progresivamente con la edad a partir de 24 años, tanto en hospitales públicos como privados. La estancia media por alta hospitalaria fue de 7,30 días en los hospitales públicos y 5,28 días en los hospitales privados, en los niños de 0 a 4 años, casi el doble que en los niños de 5 a 14 años (3,86 días en público, y 2,77 días en centros privados). En la población de 15 a 24 años se obtuvo una media de 4,90 días (públicos), y 4,94 días (privados). Tan solo los grupos de edad mayores de 45 años superaron en la media de estancia al grupo de edad de 0 a 4 años. Las estancias medias más prolongadas correspondieron a las enfermedades del aparato circulatorio (10,67 días en menores de 1 año), neoplasias (10,38 días en los niños de 1 a 4 años), trastornos mentales y del comportamiento (15,55 días de 5 a 14 años), y (26,36 días en la edad de 15 a 24 años) (17).

Las estancias más cortas se produjeron por enfermedades de origen en el periodo neonatal (menores de 1 año), enfermedades de origen respiratorio (1 a 4 años y 5 a 14 años), y las lesiones traumáticas, envenenamientos y otras consecuencias de causas externas (15 a 24 años) (17).

La utilización del hospital de día en los últimos 12 meses en la población infantil de 0 a 4 años fue 79 veces (3,71%), de 5 a 14 años 166 veces (3,43%), y de 15 a 24 años 191 veces (4,28%), haciéndose un menor uso de hospital de día, respecto a la población en general (7,63%) (17).

Los mayores porcentajes de la utilización de hospital de día correspondieron a ocupaciones profesionales más bajas (clase social V y IV), así como en niveles de estudios inferiores (9,05%), respecto a la media de la población (8,36%) y a la población estudios superiores (7,58%).

### Servicios de Urgencias

De 46.043 asistencias, 14.396 asistencias fueron en servicios de urgencias. En la población infantil de 0 a 4 años del total de 2.131 asistencias, 1.080 fueron visitas a los servicios de urgencias, siendo entre todos los grupos de edad la población con mayor frecuentación(18) (Tabla 25).

Tabla 25: Utilización del servicio de urgencias en los últimos 12 meses según grupo de edad.

Servicios de urgencias	
<b>Total</b>	14396 (31,3)
<b>De 0 a 4 años</b>	1080 (50,7)
<b>De 5 a 14 años</b>	1547 (31,9)
<b>De 15 a 24 años</b>	1591 (35,7)

Fuente: MSCBS e INE

Los servicios de urgencias fueron más frecuentados por las ocupaciones profesionales inferiores, (clase social VI) 33,59% (media de la población 31,27%), así como por población con niveles de estudios inferiores 32,19% (media de la población 30,13%). Por el contrario, ocupaciones profesionales superiores (28,77% (clase social I)) y niveles de estudios superiores (27,17%) hicieron el menor uso de los servicios de urgencias (18).

## Impacto económico

En la actualidad se estima que la multimorbilidad supone un alto porcentaje el gasto sanitario total.

En Estados Unidos, los niños con afecciones médicas crónicas complejas representan menos del 5% de la población infantil en general, pero su impacto en el sistema de salud es considerable (5), representando aproximadamente el 40% del gasto total sanitario (19–21), donde hasta el 80%, es atribuible a la atención hospitalaria, incluidas las hospitalizaciones prolongadas, los frecuentes reingresos y el alto uso de los servicios de urgencias(19,22–25), requiriendo un manejo complejo de los síntomas con frecuentes citas y utilización de servicios (19,26–28) .

En Canadá, se estima que los costes de la atención sanitaria a niños crónicos representa más del 80% del coste de la asistencia sanitaria infantil (7).

Esta enorme proporción del gasto se debe fundamentalmente a que precisan un mayor número de hospitalizaciones, mayor índice de ingresos en unidades de cuidados intensivos (UCI), estancias más prolongadas, mayor asistencia tecnológica, y mayor necesidad de servicios con mayor nivel de especialización y de múltiples especialistas (1,2,29–31). También son frecuentes los reingresos, que representan el 19% de los ingresos de pacientes hospitalizados y el 23% de los gastos de pacientes hospitalizados (31). Así mismo, en Canadá se encontraron tasas de reingreso de 30 días que van del 12,6% al 23,7% y representan un tercio del gasto en salud infantil en Ontario (7). Su efecto en el sistema de salud es relevante (32).

En Europa, también se ha visto incrementada la prevalencia de multimorbilidad en la última década (33). Los gastos de atención sanitaria totales asociados al número de condiciones

crónicas,(2; 3; 4; y más de 4), aumentaron (48,6%; 83,7%; 163,3%; y 241,0%), respectivamente, en comparación con aquellos asociados a una condición crónica (34).

En España, según el documento “ La salud y el sistema sanitario en 100 tablas” publicado en el año 2016 por el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, las cifras sobre recursos económicos involucrados en el proceso asistencia se detallan en la (Tabla 26) (35).

Tabla 26: Gasto sanitario como porcentaje de PIB ,en euros por habitantes y millones de euros en España.

	% del PIB	Euros por habitante	Millones de euros	% sobre total
<b>Gasto sanitario público</b>	6,4	1.437	66.826	69,8
<b>Gasto sanitario privado</b>	2,8	621	28.895	30,2
<b>Gasto sanitario total</b>	9,2	2.058	95.722	100

NOTAS: Datos según la metodología del Sistema de Cuentas de Salud 1 (System of Health Accounts SHA 1). Fuente: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Sistema de Cuentas de Salud.

En función de la atención de salud, produjeron mayor gasto sanitario los servicios de asistencia curativa y rehabilitación, material sanitario suministrado a pacientes ambulatorios y la atención de larga duración (Tabla 27).

Tabla 27: Gasto sanitario en millones de euros por función de atención de la salud en España

	Millones de Euros	% sobre el total
<b>Servicios de asistencia curativa y de rehabilitación</b>	55.393	57,9
<b>Servicios de atención de larga duración</b>	8.678	9,1
<b>Servicios auxiliares de atención de la salud</b>	4.700	4,9
<b>Productos médicos dispensados a pacientes ambulatorios</b>	21.074	22
<b>Servicios de prevención y de salud pública</b>	1.875	2
<b>Administración de la salud y los seguros médicos</b>	2.814	2,9
<b>Formación de capital de instituciones proveedoras de atención de la salud</b>	1.188	1,2
<b>Gasto sanitario total</b>	95.722	100

NOTA: Datos según la metodología del Sistema de Cuentas de Salud 1 (System of Health Accounts SHA 1). Fuente: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Sistema de Cuentas de Salud

Estudios llevados a cabo en España estiman que en 2020 se necesitarían aproximadamente 30.000 millones de euros adicionales a los 68.000 millones de euros destinados en 2011 para poder hacer frente a las prestaciones sanitarias públicas necesarias (en un escenario con un sistema sanitario como el actual, escasamente orientado a la cronicidad). Así, se

estima que en un escenario de inacción el presupuesto sanitario deberá crecer en torno a un 45% hasta 2020 para atender a la demanda asistencial (36). Entre otros factores, un paciente con nueve o más enfermedades crónicas consume 47 veces más recursos que un paciente no crónico. El aumento de los costes específicos estaría principalmente propulsado por el aumento y el envejecimiento de la población, así como por el impacto de hábitos de vida poco saludables o factores de riesgo de las enfermedades crónicas. La base de costes de cronicidad de 98.000 millones de euros calculada para 2020 se podría ver reducida en aproximadamente 8.000-12.000 millones de euros en caso de que se abordara el problema (37).

En el caso de la población pediátrica, no hay datos disponibles en nuestro país. Aunque hay estudios que han estimado las desigualdades en población crónica con multimorbilidad incluyendo a sujetos menores de 17 años (9,38), no hay estimaciones desagregadas para este segmento poblacional.

## Marco Conceptual

### La conceptualización de la cronicidad en la población infantil

A medida que la tecnología sanitaria evoluciona, la tendencia de las causas de muerte pediátricas está cambiando de enfermedades agudas a enfermedades crónicas(39,40). Existen varias enfermedades crónicas pediátricas fatales, graves o no curables, como cáncer avanzado, malformaciones cardíacas complejas, fibrosis quística y enfermedades neurodegenerativas. Además de la evolución tecnológica, los continuos avances en atención pediátrica y neonatología están aumentando constantemente la prevalencia de estos niños<sup>2</sup> (32,41).

Las muertes pediátricas se pueden atribuir a diferentes enfermedades y trastornos, como defectos congénitos o genéticos, neoplasias malignas, lesiones y enfermedades agudas, en varios grupos de edad, como la infancia (menores de 1 año de edad), (1– 9 años de edad), y la adolescencia (10 a 19 años de edad) (42); incluso Fraser incluye hasta la edad de 25 años cuando define la población pediátrica con condiciones limitantes de vida (CLV o (LLC, por sus siglas en inglés)) (3).

En la década de 1990, se promovió la definición para las condiciones de salud crónicas basadas en el diagnóstico, que más tarde se centraría en las limitaciones funcionales resultantes de una condición de salud determinada y, por lo tanto, consideraría las consecuencias similares de diversos diagnósticos (43).

---

<sup>2</sup> NOTA: A lo largo de esta tesis se empleará con frecuencia el término genérico del masculino para designar la clase, “niños” y “padres”, es decir sin distinción de sexos, para aludir conjuntamente a ambos sexos.

Una de las definiciones más prevalentes para las condiciones de salud crónicas pediátricas, fue la descrita en 1998 por la Oficina de Salud Materno Infantil (The Maternal and Child Health Bureau) para la terminología de niños con necesidades especiales de atención sanitaria (NNEAS o (CSHCN, por sus siglas en inglés)) como : “aquellos niños que tienen un mayor riesgo de padecer una condición física, de desarrollo, o emocional crónica y que requieren de atención sanitaria y servicios relacionados por encima de lo requerido por los niños en general (44,45). Los bebés y los niños con NNEAS corren un mayor riesgo de padecer trastornos físicos, del desarrollo, del comportamiento y / o emocionales, y en general requieren servicios de atención sanitaria de un tipo o cantidad que no sean los de una población pediátrica general (44).

Entre los NNEAS, existe una variación considerable en la complejidad médica, las limitaciones funcionales y las necesidades de recursos, donde los procesos específicos de la enfermedad, sus implicaciones clínicas y las necesidades de estos pacientes son variados(29,46). Además, debe destacarse que la continuidad de la atención pediátrica desde recién nacidos hasta adolescentes es diferente.

Un subgrupo importante son los niños más gravemente enfermos, conocidos como niños con complejidad médica (NCM o (CMC, por sus siglas en inglés)) o medicamento frágiles (NMF)<sup>3</sup>, que incluye a los niños que tienen una enfermedad multisistémica congénita o adquirida, una condición neurológica grave con deterioro funcional notable, o pacientes

---

<sup>3</sup> NOTA: Como suele ser común en la literatura en Ciencias de la Salud, en múltiples ocasiones se hace un uso erróneo del término “médico o médica” para describir el global de la atención sanitaria o de la salud en general, confundiendo un parte con el todo. A lo largo de la tesis, se mantendrá el término “médico/médica” cuando se haga alusión a servicios de salud de forma errónea solo cuando se trate de traducciones literales de términos anglosajones que incurran en este uso inadecuado, o bien, cuando de forma explícita se haga alusión al colectivo profesional médico. En el resto de los casos, se empleará el término “servicios de salud” o “salud” o “sistema sanitario” o “atención sanitaria” cuando se aluda al marco de prestación de servicios o a la dimensión humana de la salud.

con cáncer o sobrevivientes de cáncer con discapacidad en múltiples áreas. Es decir, niños con numerosas e intensivas necesidades médicas, resultantes de estados de enfermedad multisistémicos, dependencia de la tecnología y / o tratamientos complejos (30).

La prevalencia de NCM está creciendo debido al aumento en las tasas de supervivencia de los prematuros (47), bebés nacidos con anomalías congénitas (48), así como la evolución de los tratamientos en las enfermedades agudas en áreas de cuidados intensivos (49) y oncología (50). Estos éxitos de supervivencia, contribuyen también al aumento de las tasas de complicaciones y discapacidad infantil (51), el uso de tecnología sanitaria (52), atención profesional (53), y necesidades de coordinación (54).

Independientemente de los diagnósticos subyacentes, todos los NCM comparten problemas funcionales y de uso de recursos similares, que incluyen: -necesidad intensiva de servicios sanitarios y / o comunitarios, -dependencia de la tecnología, fármacos y / o la atención domiciliaria o multidisciplinar para mantener una calidad de vida básica, -el riesgo de hospitalizaciones frecuentes y prolongadas, lo que conduce a una alta utilización de recursos de salud, y -una necesidad elevada de coordinación de la atención (30).

Por tanto, el NCM es una población importante y significativa para los hospitales pediátricos, particularmente aquellos en entornos de atención terciaria. Aunque tan solo comprenden del 0,4% al 0,7% de los niños (7), son una población de interés clínico, de investigación y política en aumento (5,19,24,41), debido a su desproporción de necesidades de servicios de salud a largo plazo (1,7,55), que representan hasta un tercio del gasto total en salud infantil (7,56).

En este contexto, a pesar del aumento de esta población y el creciente interés en la atención de los NCM centrada en el entorno clínico, la clasificación y evaluación de los

recursos sanitarios y sociales de estos niños, está limitada por la falta de consenso en una definición y la ausencia de un registro adecuado de la información.

Para describir a este subgrupo, se emplean habitualmente múltiples términos como condiciones crónicas complejas (complex chronic conditions) (57), necesidades médicas complejas (complex medical needs) (58), condiciones médicas complejas (complex medical conditions) (59), y condiciones de salud complejas (complex health conditions) (60), así como niños medicamente complejos (medically complex children) (61).

En la búsqueda de una definición para "complejidad médica", se han seguido dos estrategias: unas basadas en sistemas diagnósticos ("categóricos") y otras basadas en las consecuencias ("no categóricos"), donde cada uno tiene fortalezas y debilidades. Los "esquemas basados en el diagnóstico" permiten a los investigadores, responsables políticos, y analistas, estratificar las poblaciones y realizar análisis de grandes conjuntos de datos administrativos (62). Ejemplos comunes de tales sistemas, incluyen condiciones crónicas complejas, grupos de riesgo clínico y el sistema de pago por enfermedad crónica y discapacidad (40,62–64) entre otros. El otro enfoque común, es definir la complejidad médica utilizando una "estrategia basada en consecuencias" en la que las consecuencias de la condición establecen la complejidad en lugar de los diagnósticos en sí. Las limitaciones funcionales o el alto uso de subespecialidades, y la participación del sistema, son algunos ejemplos de definiciones de complejidad no categoriales (29,61,65). Aunque potencialmente más inclusivo, este enfoque es difícil de aplicar en grandes conjuntos de datos administrativos (29,32,62). Si bien, ambas estrategias son valiosas aunque cada una tiene importantes limitaciones en la sensibilidad y especificidad para identificar el NCM (19).

Por ello, el campo de investigación de NCM podría beneficiarse con el uso de una definición uniforme, clara, reproducible y comparable entre los estudios para identificar a esta población utilizando un enfoque empíricamente riguroso y basado en conceptos. La forma en que uno define el NCM tiene importantes implicaciones para realizar la estratificación del riesgo, comparar los resultados entre los estudios y facilitar la planificación de un programa.

En los últimos años, se ha desarrollado y propuesto un marco para conceptualizar el NCM (32,66). Inicialmente se propuso un marco de definición de las enfermedades crónicas de la infancia (66), que posteriormente se desarrolló y dio nombre a los “ niños con complejidad médica “ (NCM), abogando razones como el uso de la persona en primer lugar, y considerando necesarios el tiempo , la experiencia , y los recursos para lograr resultados óptimos de salud para estos niños: "salud y calidad de vida dependen de la integración de la atención sanitaria entre la atención primaria, servicios de atención terciaria y otros lugares importantes de atención, como centros de atención de transición, unidades de rehabilitación, el hogar, la escuela y la comunidad” (32).

Cohen et al. definieron los NCM como niños con patrones característicos de necesidades, afecciones crónicas, limitaciones funcionales y uso de la atención sanitaria. Es decir, en este marco, la complejidad médica se describe a través de manifestaciones características dentro de cada uno de los cuatro dominios: necesidades relacionadas con la salud; condiciones crónicas; limitaciones funcionales; y uso de recursos sanitario.

Los NCM se caracterizan por 1) necesidades sustanciales de servicios de atención sanitaria identificadas por la familia, como atención sanitaria, especializada y necesidades educativas, 2) presencia de una o más condiciones crónicas, diagnosticadas o desconocidas,

que son graves y / o están asociadas con fragilidad médica (por ejemplo, alta morbilidad y mortalidad), 3) limitaciones funcionales que suelen ser graves y pueden requerir asistencia de la tecnología, y 4) alto uso de recursos de salud que pueden incluir hospitalización frecuente o prolongada, tratamiento múltiple con cirugías, o la participación continua de múltiples servicios de subespecialidad y proveedores (32).

1. Necesidades: Las necesidades de servicios tienen un impacto significativo en la unidad familiar, específicamente el tiempo dedicado al cuidado, las visitas frecuentes a los proveedores, la coordinación de la atención y la carga financiera. El tipo, la intensidad y la consistencia de estas manifestaciones pueden cambiar dinámicamente a lo largo de la vida del niño dependiendo de factores sanitarios, psicosociales y comunitarios.

2. Condición/es crónica/s: Aunque algunos niños pueden mejorar con el cuidado óptimo o con el tiempo, la condición y / o sus secuelas suelen ser de por vida.

La identificación de las condiciones crónicas complejas (CCC), se seleccionarían a partir de la clasificación de Feudtner et al. (40), que incluiría la condición crónica compleja desconocida pero sospechada, como un niño nacido con múltiples anomalías congénitas pero que carece de un diagnóstico unificador.

3. Limitaciones funcionales: La funcionalidad generalmente se clasifica mediante la capacidad de uso de las diferentes partes del cuerpo, el desempeño de las actividades y la participación en la vida comunitaria (67). Es decir, las limitaciones o deficiencias funcionales consistían en discapacidades físicas, cognitivas o de salud mental, así como la consecuencia con la cual las actividades diarias del niño se ven afectadas por su condición. Se debe tener en cuenta que el tipo, la consistencia y la severidad de las limitaciones funcionales pueden variar a lo largo de la vida del niño en el contexto de factores ambientales y personales.

4. Uso de la atención sanitaria: Aunque la intensidad del uso puede variar con el tiempo, generalmente es sustancial en comparación con otras poblaciones de NNEAS (68).

El uso y las necesidades de atención sanitaria incluye la prestación familiar de atención en el domicilio, la necesidad de ayuda adicional para coordinar la atención, la necesidad del proveedor de comunicarse con los recursos de la comunidad, incluida la atención temprana, la escuela o la necesidad de rehabilitación para ver a los subespecialistas y las afecciones médicas que causan problemas financieros.

El listado para identificar las (CCC) , fue inicialmente desarrollado por Feudtner et al. en el año 2000 de acuerdo a la sistema de la Novena Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE-9), basado en la definición: "Cualquier condición médica que pueda esperarse razonablemente durante al menos 12 meses (a menos que ocurra la muerte) y que involucre a varios sistemas orgánicos diferentes o un sistema de órganos lo suficientemente severo como para requerir atención especial pediátrica y probablemente algún período de hospitalización en un centro de atención terciaria" (40).

Según esta definición, se identificó un conjunto de códigos disponibles en ese momento como indicativo de una CCC, y se categorizó en 9 categorías (cardiovascular, respiratoria, neuromuscular, renal, gastrointestinal, hematológica o inmunológica, metabólica, otras congénitas o genéticas, y malignidad).

El sistema de clasificación CCC inicialmente se aplicó para estudiar los patrones de mortalidad pediátrica y atención al final de la vida (40,69), y posteriormente se aplicó a una variedad de problemas de investigación, incluidos el ajuste de riesgo, la predicción de resultados de salud adversos y la identificación de la alta utilización sanitaria (1,30,70–72).

Posteriormente, se desarrolló un nuevo sistema de clasificación denominado (v2), debido al reemplazo de CIE-9 por la Décima Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE-10). El nuevo sistema de clasificación (v2), consta de códigos CIE-10 y códigos CIE-9, que incluye nuevos diagnósticos indicativos de CCC, y en particular añade una categoría más para las condiciones que se originan en el período neonatal, que sean indicativos de una probable CCC, dando lugar a diez categorías; una más que el original. Además, en cada categoría de CCC, se proporcionaron subcategorías para agrupaciones más refinadas, y también incluyó un dominio de complejidad que surge de la dependencia de la tecnología médica (dispositivo) y un dominio que indica haber recibido un trasplante.

Este sistema de clasificación CCC es flexible, puede usarse para examinar una categoría CCC particular o para identificar a pacientes con múltiples categorías de CCC y comorbilidades multisistémicas significativas (1).

Esta definición se basa exclusivamente en códigos diagnósticos, por lo que existen limitaciones para enfoques de interacción de la condición con las necesidades, las limitaciones funcionales y el uso de la atención sanitaria. Así mismo, quedarían excluidos los niños cuya condición no esté definida por un diagnóstico codificado.

Un método de identificación específico requiere abordar una amplia gama de cuestiones conceptuales y metodológicas, de manera que aborde los diversos propósitos para los cuales se requiere identificación (por ejemplo, medición de la calidad, planificación del programa, mejora de la calidad, inscripción en el programa).

Para informar y guiar de manera efectiva a los servicios, políticas y programas de atención sanitaria, los métodos para identificar NNEAS deben ser 1) prácticos y sostenibles para los entornos en los que se utilizarán, 2) estandarizados en el entorno de los niños, y 3) la

identificación de niños cuyas características sean suficientemente claras y homogéneas para guiar la toma de decisiones (73).

En este sentido, para identificar NNEAS con fines de medición para la encuesta nacional en EEUU , ( NS-CSHCN, por sus siglas en inglés ) , se diseñó durante 1998–2000, a través de colaboración nacional liderada por la Iniciativa de Medición de la Salud de Niños y Adolescentes (CAHMI, por sus siglas en inglés) y con el apoyo de la Fundación David and Lucile Packard y la Agencia para la Investigación y Calidad de la Atención de la Salud, The CSHCN Screener (CS, por sus siglas en inglés) (74,75). Las características claves del CS incluían : 1) una definición no categórica que no dependiese de las listas de diagnóstico; 2) el uso de la necesidad del servicio y / o las consecuencias funcionales de las condiciones en curso como el método de identificación de los niños; y 3) confirmación de elegibilidad basada en la presencia de cualquier tipo de condición crónica y duración de al menos 12 (43,75,76).

A partir de la adaptación del Cuestionario para identificar niños con afecciones crónicas (QuICCC, por sus siglas en inglés) (76,77) , un análisis de la literatura e informe de los padres, se seleccionaron cinco elementos que evaluarían: 1) necesidad o uso de medicamentos recetados; 2) uso de servicios sanitarios, de salud mental o educativos por encima de la rutina en comparación con otros niños de la misma edad; 3) limitaciones de actividad en la vida cotidiana en comparación con niños de edad similar; 4) necesidad o uso de terapias especializadas; y 5) necesidad o uso de tratamiento o asesoramiento para una afección emocional, de comportamiento o del desarrollo (77). Finalmente, el NS-CSHCN , definió a los niños con necesidades especiales de atención sanitaria en función de una o

más de estas cinco consecuencias para la salud atribuibles a una condición médica, conductual u otra que hubiese durado o se esperaba que durase mínimo 12 meses (75,78).

Los NNEAS se puede caracterizar como un continuo según los tipos de condiciones crónicas de salud, y la frecuencia, consistencia, alcance e intensidad de los servicios requeridos. Además de su relevancia para la medición de calidad, también tiene relevancia para los registros de salud electrónicos avanzados. La inclusión de datos de la CS informada por los padres en el registro médico de salud permitiría la estratificación de los indicadores de calidad según el estado de NNEAS (73).

Para ello, y con la finalidad de identificar la clase latente (no observable) de la NS-CSHCN , se aplicó el marco conceptual para la complejidad médica (32,66), dando lugar a cuatro clases latentes : Clase 1: Deterioro funcional amplio que requiere atención sanitaria extensa; Clase 2: Discapacidad funcional amplia sola; Clase 3: deficiencia física predominante que requiere atención familiar; Clase 4 : Discapacidad física sola (79).

Por otro lado, en la literatura también encontramos referencia a la terminología de condiciones que limitan la vida (CLV (o LLC Life Limiting Conditions, por sus siglas en inglés) o que acortan la vida, y enfermedades que amenazan la vida (EAV (o LTI life-threatening illnesses, por sus siglas en inglés). Las CLV en niños y jóvenes/adolescentes de 0 a 25 años, son aquellas para las cuales no existe una esperanza razonable de curación y de las cuales morirán niños o jóvenes (80), y las enfermedades que amenazan la vida EAV son aquellas para las cuales el tratamiento curativo puede ser factible pero puede fallar (81,82). Estas incluirán: niños con enfermedad incurable progresiva avanzadas; niños cuya muerte se espera en un futuro previsible; niños en los que existe riesgo de muerte por una crisis aguda repentina en la enfermedad; niños en los que los eventos catastróficos repentinos han

producido una situación potencialmente mortal; niños en los que la posibilidad de supervivencia es pequeña, por ejemplo, algunos bebés extremadamente prematuros.

Otras definiciones de complejidad se centran en las descripciones de los dominios funcionales y la fragilidad, que incluyen términos como: - niños con discapacidades múltiples (aquellos con "discapacidades físicas significativas combinadas con deficiencias sensoriales y / o cognitivas") (44), - el niño dependiente de la tecnología ("un niño que requiere un dispositivo sanitario para compensar la pérdida de una función corporal vital, y un cuidado significativo y sostenido para evitar la muerte o una mayor discapacidad")(83),- el niño médicamente frágil (NMF) ( "requieren cuidados de enfermería continuos para evitar la muerte o una mayor discapacidad") (84), y - niños con necesidades complejas ("niños con múltiples necesidades de salud / desarrollo que requieren múltiples servicios de múltiples sectores, en múltiples ubicaciones") (85).No obstante, en la actualidad aún observamos la falta inherente de un estándar de oro para definir y clasificar NNEAS.

Recientemente The National Institute for Health and Care Excellence (NICE) incluyó en su guía de práctica clínica para la multimorbilidad una definición conceptual de este término que va más allá del concepto de mera acumulación de procesos crónicos en una persona, incorporando la dimensión social que tanto tiene que ver con el devenir de la persona con enfermedades crónicas. Así, la guía considera por un lado la existencia de 2 o más condiciones a largo plazo, pero, por otro, también considera que la combinación de una enfermedad crónica con al menos otra enfermedad o factor biopsicosocial o factor de riesgo somático, debe considerarse como una situación de multimorbilidad. Así, habrá personas con acumulación de procesos crónicos que le generen pocos problemas (por ejemplo, sujetos con dislipemia y asma bien controlados) y, en cambio, personas con un

solo proceso crónico, pero, con una situación de vulnerabilidad social, o bajo apoyo y disponibilidad de redes sociales, puede sufrir una complejización extrema de su situación. Por tanto, esta guía define la multimorbilidad como aquella situación en la que presentar problemas importantes para el funcionamiento diario o cuando el manejo de su atención se ha convertido en una carga para el paciente y / o implica una serie de servicios que trabajan de manera descoordinada. Desde esta perspectiva, los problemas a los que se enfrentan los pacientes pueden deberse a la gravedad o la naturaleza de sus afecciones, pero comúnmente se relacionan con la organización del sistema de salud y su interacción con él (86).

En un sentido u otro, la falta de una definición inequívoca del concepto de condiciones de salud crónicas en la infancia, ha resultado con diversos enfoques para operacionalizar la medición de su prevalencia (66). Además, la necesidad del desarrollo de una definición significativa de NNEAS amplia e inclusiva, también es necesaria para la planificación y el desarrollo de programas (73), así como para evaluar la accesibilidad y la calidad de los servicios de atención sanitaria (87).

Los NCM requieren coordinación de los cuidados que a menudo se convierte en responsabilidad del padre o cuidador. En este sentido, los cuidadores experimentan dificultad en la navegación por el sistema de atención sanitaria, lo que lleva a una atención fragmentada con impactos negativos significativos en el bienestar familiar (19,21,29). "Entre los NNEAS el sistema se caracteriza no solo por servicios fragmentados sino también por la ausencia de esfuerzos para integrarlos" (88).

El gran desarrollo de subespecialidades en la pediatría actual hace que determinadas enfermedades crónicas, graves, tengan un servicio médico específico que realice todo el

manejo y seguimiento del paciente, y sea cuando la enfermedad afecta a diferentes sistemas, con diferentes servicios médicos responsables, cuando la función coordinadora de la unidad cobra más importancia. Dado el número de especialistas que participan en la atención de NCM hospitalizados, los equipos multidisciplinarios o interdisciplinarios, son cruciales para mejorar los resultados de los pacientes y el control de los gastos (89).

La atención multidisciplinaria es atención prestada por proveedores de diversos orígenes, a menudo con planes de atención individualizados generados por cada especialidad. Los equipos interdisciplinarios también están formados por proveedores de múltiples disciplinas, que a menudo dan como resultado un plan de servicio conjunto (90). Sean multidisciplinarios o interdisciplinarios, estos equipos, por su propia naturaleza, ocurren con mayor frecuencia en un hospital o entorno clínico grande que alberga una amplia gama de especialistas que tratan la NCM. En ausencia de equipos interdisciplinarios, otros esfuerzos por coordinación de la atención que pueden beneficiar a la NCM, incluyen planes de atención compartida (27).

De una forma u otra, los diferentes modelos tienen áreas comunes bajo la finalidad de satisfacer las necesidades de NCM, que trascienden a un modelo específico de atención prestado en cualquier circunstancia. El trabajo en equipo entre ámbitos, recursos y profesionales son el único abordaje que permite la gestión adecuada de las necesidades de los pacientes y su entorno personal. Usualmente desde una óptica integrada entre la actuación sanitaria y la social (91). Cada vez existe mayor evidencia de que buscar el mejor interés del niño e incluyendo al niño y/o su familia, a través del modelo de toma de decisiones compartidas, mejora la percepción de control y satisfacción de estos (92).

La enfermería es también una profesión clave en el cuidado de NCM. Las enfermeras no solo cuidan a los niños cuando están hospitalizados, en el entorno familiar y en una variedad de entornos ambulatorios, sino que también pueden desarrollar su función como gestores de casos y en la planificación del alta. Tanto las enfermeras de práctica avanzada, como las enfermeras generalistas, a menudo son miembros integrales de los equipos de atención de NCM. Los niños con complejidad médica también pueden requerir los servicios de terapeutas físicos, ocupacionales, del habla / lenguaje, del desarrollo, de la visión, respiratorios y nutricionistas entre otros. Además, las familias se enfrentan a muchos desafíos en el cuidado de NCM, donde la asistencia social a menudo es fundamental para brindar apoyo. Finalmente, los proveedores de atención primaria y de hospitalización para NCM pueden mejorar considerablemente su atención mediante la coordinación con terapia física, terapia ocupacional y / o servicios escolares (89).

La hospitalización domiciliaria (HD), es un modelo formalizado en 1992 por la Academia Americana de Pediatría (AAP), y posteriormente revisado en 2002, para brindar "atención accesible, centrada en la familia, continua, integral, coordinada, compasiva y culturalmente efectiva" a pacientes con el objetivo de mejorar la salud (93). La coordinación de la atención es un sello central, con la asociación entre la familia y el sistema sanitario, los especialistas y la comunidad. La HD tiene como principal fortaleza abordar el espectro completo de problemas, desde necesidades médicas concretas hasta resiliencia familiar, y puede brindarse en una variedad de entornos, desde prácticas comunitarias hasta programas ambulatorios en hospitales. Por lo tanto, es un marco robusto y flexible para la prestación de cuidados para NCM.

Históricamente, la HD ha demostrado una mejora en los resultados, que incluye la disminución de visitas a urgencias y hospitalizaciones, menos días de ausencia de la escuela para los niños y en el trabajo para los padres, mayor satisfacción familiar y menos estrés en la familia (94–97). El riesgo de un deterioro repentino y la muerte es una realidad cotidiana para muchos. Ser padre tiene sus desafíos, pero ser el padre de un niño con una enfermedad médica crónica magnifica estos desafíos muchas veces (98–101). Los cuidadores familiares pueden experimentar enormes presiones emocionales, físicas y financieras (102). Sin embargo, también se debe enfatizar que las recompensas psicológicas por cuidar a estos niños pueden ser muy gratificantes (98,103).

No obstante, aunque los avances en medicina han llevado a curar enfermedades históricamente fatales, y las terapias han extendido drásticamente la duración de la vida de niños con condiciones complejas, todavía existen muchos procesos de enfermedad que tienen un alto grado de incertidumbre pronóstica, debido a su menor trayectoria longitudinal de la enfermedad, ya que la naturaleza de sus condiciones es compleja e impredecible, e incluso cuando el pronóstico es menos incierto, las terapias curativas no siempre están disponibles. Estos desafíos adicionales, precipitan el uso de los recursos sanitarios. Durante la búsqueda de un diagnóstico y cura "milagrosa", la vida del paciente se llena de frecuentes hospitalizaciones, consultas de atención sanitaria, innumerables pruebas diagnósticas y extensas terapias que proporcionan un momento oportuno para orientar la atención. Aunque esta amplia evaluación es necesaria, igualmente importante es un enfoque holístico para abordar las necesidades del paciente y la familia, incluyendo el bienestar físico, emocional y espiritual.

## Cronicidad y Cuidados Paliativos Pediátricos

Consecuentemente, la complejidad de la atención en la cronicidad obliga en las fases más avanzadas de la espiral del proceso a una reflexión sobre los objetivos de la atención. La evolución de la cronicidad ha sido descrita en el modelo CURVE (104), con una fase final de transición desde la complejidad a la paliatividad.

En el caso de la atención a niños con ECC, se manifiesta en aquellas situaciones de EAV, que incluyen episodios de enfermedad sin recuperación posterior al mejor nivel de salud habitual del niño, lo que también puede significar pérdida gradual de la función, pérdida de la "normalidad" (105,106) o aumento de las necesidades de apoyo técnico o socio-sanitario. Estos servicios, conceptualizados como cuidados paliativos pediátricos (CPP), en conjunto se necesitan más a medida que las opciones curativas y de control se ven superadas por los contextos de multimorbilidad, fragilidad, complejidad, incertidumbre clínica, riesgo social y dependencia que se asocian a la progresión evolutiva de la propia cronicidad, especialmente cuando el pronóstico de vida parece limitado (107). Actúan proporcionando herramientas para ayudar en la toma de decisiones, reducir la carga de la enfermedad y mejorar la calidad de vida, ayudando a las familias a mantener la esperanza, independientemente de si el niño muere (106,108–113). Estos incluyen el control del dolor y el alivio efectivo de los síntomas, el cuidado emocional y espiritual para el manejo de la pena, y los servicios de alivio y duelo para la familia. El enfoque en tales casos, se traslada desde el diagnóstico al impacto físico, psicológico y social de la enfermedad (114,115) y las necesidades específicas de un paciente que vive con una afección que limita o que pone en peligro su vida (69,116).

Los cuidados paliativos (CP) como disciplina, se originaron en el movimiento de *hospices* para adultos en el Reino Unido de la década de 1960 con las ambiciosas actividades de Cicely Saunders y la apertura de St. Christopher's Hospice (117); para los niños, el movimiento comenzó en la década de 1980 en el Reino Unido, Canadá y los Estados Unidos (118–120).

Desde el establecimiento del primer servicio de CPP en el Reino Unido en la década de 1980, los CPP se han desarrollado rápidamente y se ha introducido en países en desarrollo, así como en países desarrollados, para mejorar la calidad de vida de los niños con enfermedades graves (3,121,122). En la actualidad, existe una amplia variación geográfica en términos de servicios de cuidados paliativos pediátricos.

No es fácil la implantación de estos servicios de atención sanitaria integrales para niños con ECC, ya que se enfrentan a varios obstáculos como la escasez de personal de atención sanitaria y organizaciones de atención sanitaria que brindan atención paliativa o cuidados paliativos con financiamiento inadecuado o la alta carga financiera debido a la falta de cobertura de seguro (61,62). Muchos servicios existen como resultado de importantes contribuciones del sector voluntario (incluidos los *hospices* para niños), a través de los esfuerzos de individuos motivados y mediante oportunidades de financiación no recurrente, en lugar de la implementación de políticas nacionales (125).

En la infancia, las situaciones que requieren CP presentan características distintas a los adultos; son enfermedades que limitan o amenazan la vida, con frecuencia son hereditarias (pueden afectar a varios miembros de la misma familia) y raras, la duración de los cuidados es variable y difícil de predecir y los procesos son múltiples y versátiles. Por ello, los cuidados paliativos también deben de ser diferentes (126).

Las características que se encuentran en el área pediátrica en comparación con los adultos son: baja y diversa prevalencia de enfermedades candidatas a cuidados paliativos, dispersión geográfica dificulta la organización y los costes asistenciales, numerosos fármacos con ficha técnicas para adultos al margen de la edad pediátrica, la toma de decisiones recae sobre los padres en la mayoría de ocasiones por la edad y el grado madurativo, así como la comunicación, educación y apoyo, el alto impacto social que todo ello implica y el duelo que suele ser más duradero y complicado para la familia y profesionales poco enfrentados a esta situación, la mayoría con escasa formación y sin especialización (127).

Un desarrollo significativo es el surgimiento de servicios paliativos como subespecialidad de la pediatría (128,129). Los CPP surgieron como una subespecialidad en el Consejo de Acreditación para la Educación Médica de Graduados (Accreditation Council for Graduate Medical Education (ACGME, por sus siglas en inglés)), en respuesta a los desafíos de cuidar a estos niños, que a pesar de sus peculiaridades ha evolucionado de un enfoque singular en el cuidado al final de la vida, a uno que enfatiza el alivio del sufrimiento y la calidad de vida (91,130–132).

En el año 2012, la Organización Mundial de la Salud (OMS) definió los CP como un enfoque que mejora la calidad de vida de los pacientes y sus familias que enfrentan el problema asociado con una enfermedad potencialmente mortal, a través de prevención y alivio del sufrimiento mediante la identificación temprana y la evaluación de tratamientos del dolor y otros problemas físicos, psicosociales y espirituales (133). Entre sus características figuran:

- Proporcionan alivio del dolor y otros síntomas angustiantes;
- Afirman la vida y consideran a la muerte como un proceso normal;
- No pretenden acelerar ni posponer la muerte;
- Integran los aspectos psicológicos y espirituales del cuidado del paciente;
- Ofrecen un sistema de apoyo para ayudar a los pacientes a vivir lo más activamente posible hasta la muerte;
- Ofrecen un sistema de apoyo para ayudar a la familia a sobrellevar la enfermedad del paciente y para lidiar con su propio dolor;
- Utilizan un enfoque de equipo para abordar las necesidades de los pacientes y sus familias, incluida la consejería de duelo, si está indicado;
- Mejorarán la calidad de vida y también pueden influir positivamente en el curso de una enfermedad;
- Son aplicables al inicio de la enfermedad, junto con otras terapias que tienen como objetivo prolongar la vida, como la quimioterapia o la radioterapia, e incluyen las investigaciones necesarias para comprender mejor y manejar las complicaciones clínicas angustiantes.

La OMS que inicialmente definió los cuidados paliativos para niños con afecciones potencialmente mortales como un campo específico y estrechamente relacionado con los cuidados paliativos para adultos, posteriormente en el año 2014, enmarcó los principios que se aplicarían a otros trastornos crónicos pediátricos (134):

- El cuidado total activo del cuerpo, la mente y el espíritu del niño, y el apoyo a la familia.
- Comienza cuando se diagnostica la enfermedad y continúa independientemente de si un niño recibe o no un tratamiento dirigido a la enfermedad.
- Los proveedores de salud deben evaluar y aliviar la angustia física, psicológica y social de un niño.
- Los CP efectivos requieren un amplio enfoque multidisciplinario que incluya a la familia y haga uso de los recursos comunitarios disponibles; se puede implementar con éxito incluso si los recursos son limitados.
- Puede proporcionarse en centros de atención terciaria, en centros de salud comunitarios e incluso en hogares de niños.

Por otro lado, en Europa, la definición de la Asociación de Cuidados Paliativos para Niños (ACT, por sus siglas en inglés) es la más común. Formada por la organización benéfica nacional del Reino Unido para los cuidados paliativos pediátricos, (Together for Short Lives), define los cuidados paliativos para niños con afecciones que limitan la vida como "un enfoque activo y total de la atención, desde el punto de diagnóstico o reconocimiento, que abarca aspectos físicos, emocionales, sociales y espirituales". Se centra en la mejora de la calidad de vida del niño y el apoyo a la familia e incluye el manejo de los síntomas angustiantes, la provisión de descansos breves y el cuidado a través de la muerte y el duelo" (135,136).

Desde el año 2007, el grupo de trabajo pediátrico formado por las instituciones European Association of Palliative Care (EAPC, por sus siglas en inglés) y la Fondazione Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus, han publicado dos documentos de referencia sobre cuidados

paliativos pediátricos, “ IMPaCCT: standards for paediatric palliative care in Europe “ (137) y “Palliative care for infants, children and young people : The facts” (8) , ambos documentos no solo define sino que identifica los estándares en el cuidado de los niños con una enfermedad incapacitante para la vida o con una enfermedad terminal; siendo sus principios aplicables al cáncer y a otras enfermedades de los niños:

- Los CPP son cuidados activos e integrales del cuerpo, la mente y el espíritu del niño e incluyen el apoyo a las familias.
- Es esencial que los estándares de CPP recomendados en este documento sean implementados.
- Los profesionales de la salud deben evaluar y aliviar el sufrimiento físico, psicológico y social de los niños enfermos.
- Unos cuidados paliativos efectivos, requieren un planteamiento multidisciplinar amplio, que incluya a las familias y haga uso de los recursos disponibles en la comunidad.
- Los CPP pueden ser desarrollados satisfactoriamente, aun cuando los recursos sean limitados.
- Pueden ser proporcionados en los niveles terciarios, en los centros de salud y, de forma continua, en los hogares de los niños.

Un programa de CPP puede resultar en menos ingresos hospitalarios (138), mayor satisfacción con el cuidado (139–141), mejor manejo de los síntomas y la calidad de vida (138–140,142), y permitiría a más pacientes morir en el lugar preferido (143,144). Los CPP puede hacer diferente la vida restante de un niño al centrarse en la calidad de vida y los objetivos definidos por el niño y su familia (145).

No obstante, cabe resaltar que existe una gran variabilidad en las prácticas con respecto a los cuidados paliativos para niños con EAV (146). Una razón puede ser la naturaleza filosófica y holística de las definiciones de cuidados paliativos que no proporcionan aspectos prácticos de la atención, lo que puede causar dificultades y falta de claridad para quienes diseñan y coordinan estos servicios específicos.

Es importante establecer una diferencia entre cuidados “paliativos” y cuidados “terminales”. Los cuidados “terminales” se refieren a los cuidados del paciente y la familia circunscritos al periodo en el que se ha suspendido el tratamiento curativo y la muerte es inminente (semanas, días, horas). Si se interpreta de forma errónea tiene un grave impacto en los criterios de inclusión, en las necesidades específicas y en la forma en la que se ofrecen los servicios, especialmente en el sector pediátrico. Debe señalarse, que no todos los niños con una enfermedad amenazante para la vida necesitan cuidados paliativos de forma continuada a lo largo del curso de la enfermedad.

Un área de terminología que ha llevado a cierta confusión, es la discusión continua sobre los términos "que amenaza la vida" y "que limita la vida", ya que diferentes grupos usan los términos de manera desigual (147). El primero describe una enfermedad para la cual la cura es realista, pero puede fallar, y la segunda describe un trastorno para el cual no hay esperanza de curación y la muerte prematura es frecuente. Consecuentemente, para abarcar ambos términos, los CPP se centra en las enfermedades que limitan la vida o en enfermedades graves con incertidumbre pronóstica, para hacer de una vida limitante, una vida útil (137). Como reconoce la AAP, el diagnóstico de una enfermedad incurable o una situación clínica irreversible hace al paciente tributario de un abordaje paliativo, en la cual,

en cada momento de su evolución puede requerir recursos asistenciales diferentes (116).

A diferencia de los CP para adultos, los niños con cáncer representan menos de un tercio de los CPP. Aunque inicialmente nacen del paciente oncológico en situación terminal, en la actualidad la mayoría de las referencias son a niños con enfermedades neurodegenerativas, defectos metabólicos, condiciones genéticas raras, anomalías congénitas o enfermedades catastróficas (148,149), siendo muchos los niños que se pueden beneficiar de los mismos. En España, por ejemplo, en la unidad de CPP del Hospital Niño Jesús (Madrid) casi dos de cada tres pacientes que precisan sus servicios, no son oncológicos y el grupo mayoritario son los que presentan parálisis cerebral infantil (PCI) (150).

Para identificar las condiciones clínicas beneficiarias de los CP, se identificaron una serie de trabajos previos (128,151), dando lugar a la siguiente categorización proporcionada por Together for Short Lives (anteriormente ACT) y el Royal College of Pediatrics and Child Health (82,136):

- Grupo 1: aquellas enfermedades donde la curación es generalmente posible, pero puede fracasar. Condiciones que ponen en peligro la vida donde el acceso a los servicios de cuidados paliativos es necesario junto con los intentos de tratamiento curativo y / o si el tratamiento falla, como el cáncer o cardiopatía congénita.
- Grupo 2: condiciones en las que no es posible curar, pero los tratamientos van dirigidos a la enfermedad subyacente, y prolonga considerablemente la vida útil, permitiendo una buena calidad de vida durante un largo período de tiempo. Enfermedades como la distrofia muscular de Duchenne, donde la muerte

prematura es inevitable, pero puede haber largos períodos en los que el niño está bien. Otro ejemplo clásico es la fibrosis quística. El VIH, si está disponible el tratamiento completo, es otro ejemplo. En los últimos años, un número creciente de afecciones metabólicas basadas en genes, como algunas enfermedades de almacenamiento lisosomal, se han trasladado a el grupo 2.

- Grupo 3: condiciones progresivas sin opciones de tratamiento curativo, como la enfermedad de Batten, o atrofia muscular espinal. Es decir, no hay cura ni tratamiento directo para la enfermedad. La atención se centra en el tratamiento de las manifestaciones de la enfermedad, como convulsiones, nutrición inadecuada, osteopenia secundaria, etc. Las intervenciones para estas afecciones son anticonvulsivos, alimentación con gastrostomía, que mejoran la calidad de vida y posiblemente prolongan la vida. Sin embargo, no detienen la progresión de la enfermedad.
- Grupo 4: afecciones irreversibles, pero no progresivas, con discapacidades complejas y necesidades de atención sanitaria que aumentan las probabilidades de muerte prematura, como una lesión cerebral grave. En esta categoría encontramos niños con lesiones cerebrales hipóxicas-isquémicas, así como aquellos con disgenesia cerebral congénita. El enfoque para el cuidado de estas personas es el manejo de los síntomas y la calidad de vida.

Otro método, es utilizar un esquema simplificado de clasificación de las 7 categorías de enfermedades, encontradas a partir de 170 enfermedades observadas entre los niños atendidos en el programa de CPP del Hospice Infantil de Canuck. Las 7 categorías se dividen en: Cáncer; Condiciones primarias neurológicas ; Enfermedades bioquímicas / metabólicas; Enfermedades neuromusculares; Condiciones cardíacas y pulmonares; Enfermedades

infecciosas e inmunológicas; Afecciones multiorgánicas debidas a aneuploidía cromosómica o defectos genéticos(152).Otros incluyen el sistema desarrollado por Richard Hain et al., así como la categorización de las condiciones crónicas complejas desarrollada por Chris Feudtner et al. (69,153).

Además de la variabilidad en la categorización, se han descrito otros desafíos en la literatura de la investigación con este grupo (154). Esto incluye consideraciones clínicas como el curso a menudo impredecible de las enfermedades (155), acceso limitado como resultado de factores logísticos y actitudes paternalistas (156), la carga percibida por los participantes(156) y las dificultades para obtener una aprobación ética (157). Esto puede afectar a la calidad de la investigación, el riesgo de sesgo y la generalización de los hallazgos (158). Esta situación presenta dilemas clínicos y éticos complejos a nivel individual, organizacional y social.

No obstante, establecer un modelo de cuidados de atención, no solo facilita y reduce estos dilemas, sino también se beneficia el abordaje de una atención consolidada e integral. Para ello, los modelos de CPP se han ido modificando a lo largo del tiempo, adaptándose a los avances de la sociedad.

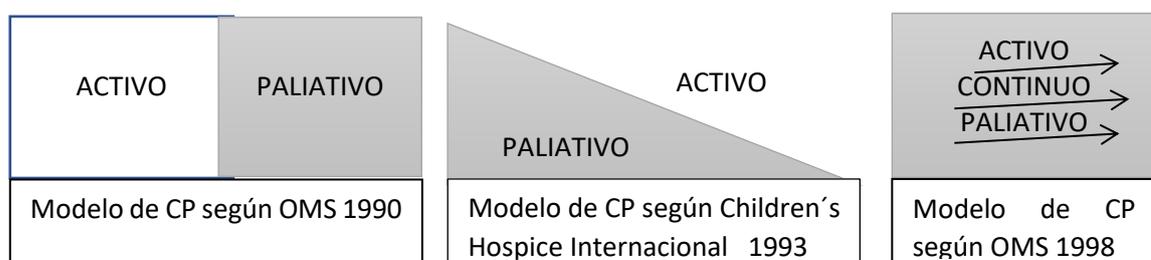
En 1990 la OMS definía los CP como el “cuidado integral” de los pacientes que no habían respondido a tratamiento con intención curativa (159). Este primer modelo es rígido y excluyente, solo permite la inclusión paliativa para aquellos en estado de terminalidad, sin opción de tratamiento curativo (Figura 1).

En 1993 el Children's Hospice Internacional, introdujo un nuevo modelo como alternativa, donde se iniciaba los cuidados paliativos de forma simultánea el tratamiento curativo, necesario para su enfermedad y el paliativo o de soporte para mejorar la tolerancia al tratamiento y como consecuencia la calidad de vida (Figura CPP), no siendo un modelo excluyente, ni rígido entre los distintos tratamientos curativos y paliativos (160). A su vez, en ese momento, se incluyó dentro de los CPP el seguimiento de la familia tratando de prolongarlo hasta terminar el duelo (Figura 1).

En 1998 la OMS insistió en que el objetivo principal de los CPP era lograr la mejor calidad de vida del niño y de su familia, tratando de forma integral al paciente, no solo controlar el dolor sino también el resto de los síntomas acompañantes ocasionados por la enfermedad y derivados de la misma como los problemas psicológicos, sociales y espirituales. Recomendaba administrar de forma conjunta y simultánea al tratamiento curativo las terapias complementarias de apoyo, debiendo comenzar estas últimas cuando se diagnosticaba la gravedad de la enfermedad y continuar con ellas de forma independiente a si el niño recibe o no tratamiento dirigido a la curación (161).

Es probable que los niños con CLV-LLC reciban un enfoque paliativo de la atención, a menudo junto con tratamientos activos (162) (Figura 1).

Figura 1: Modelos de atención paliativa



Durante casi 15 años, la APP, ha abogado por que todos los niños con afecciones que ponen en peligro la vida tengan acceso a los cuidados paliativos en un modelo integrado que ofrezca un enfoque holístico para brindar atención integral a niños y adolescentes, y a sus familias, y que deben proporcionarse junto con una terapia curativa o que prolongue la vida (42,116), desde el momento del diagnóstico y durante todo el curso de la enfermedad, independientemente del resultado final (116).

Los CPP tienen como objetivo abordar las preocupaciones físicas, psicosociales y espirituales desde una perspectiva centrada en la familia, proporcionando una continuidad de atención, unificando diferentes eventos y ubicaciones de atención.

En un modelo óptimo centrado en la familia, el CPP comienza en el momento del diagnóstico de una afección potencialmente mortal y se presenta como otro pilar de apoyo dentro del paradigma de atención estándar (163). Una vez integrado en el plan de manejo del niño, el CPP se extiende a lo largo de todo el proceso, la trayectoria de la enfermedad, la conexión entre los pacientes y centros para promover continuidad de la atención (143).

Un componente importante es la continuidad en el entorno comunitario, es decir, el cuidado paliativo pediátrico basado en la comunidad (CPPBC), que mejora y extiende el modelo al hogar para involucrar a los niños y las familias en sus hogares, escuelas y comunidades para garantizar que haya un continuo holístico de cuidados paliativos; cuidados, hospital y entornos comunitarios; desempeñando un papel integral en la coordinación y la provisión de cuidados complejos para niños con afecciones potencialmente mortales y sus familias (164). El CPPBC comienza en el momento del diagnóstico (incluso antes del nacimiento) y continúa a lo largo del curso de la vida del niño, lo que incluye, si el niño sobrevive, la transición a la edad adulta (165).

Los servicios basados en el hogar y la comunidad de CPPBC se centran en la comunicación en materia de salud, la toma de decisiones y el apoyo psicosocial y la gestión de casos, que tienen el potencial de mejorar la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) de los niños y las familias, y reducir la utilización y los costes de la atención sanitaria (20,165–167).

Hace más de una década, el Instituto de Medicina (IOM, por sus siglas en inglés) publicó un informe titulado mejora de la paliatividad y atención al final de la vida para niños (Improving the Palliative and End-of-Life Care for Children), en la que solicitaron mejoras en el CPPBC a través de una adecuada colaboración entre profesionales de atención sanitaria, hospitales infantiles, servicios de atención domiciliaria y agencias de cuidados paliativos (42). En septiembre de 2014, la IOM publicó otro análisis exhaustivo del estado actual del cuidado al final de la vida (CFV) en los Estados Unidos, en el que nuevamente abogaron por un mejor acceso al cuidado en el hogar como medio para lograr una mayor calidad de vida, incluida una mejor comprensión y comunicación, apoyo emocional y espiritual, bienestar y dignidad, atención en el CFV y una carga de síntomas más leve (168). Respaldados por estas declaraciones de consenso nacional, los expertos de CPP han defendido la inclusión de los CPP en el hogar como un componente clave de un modelo de atención integral y holístico (169).

“La unidad de cuidado es el niño y la familia” (137). Poder cuidar a un niño en el hogar a menudo significa un alivio para toda la familia con respecto al equilibrio organizativo entre el hospital y la vida cotidiana en el hogar (137,170). Sin embargo, el hogar no debe ser sobreestimado y equiparado con "buena atención", "buenos padres" o "buena muerte". Al igual que en la familia, el entorno hospitalario también puede ser una "unidad de atención" donde el personal, el entorno y las relaciones con el personal pueden ofrecer asistencia

médica, seguridad y contactos sociales. En recién nacidos, pacientes con traumatismos o cuando se producen deterioros de salud imprevistos en niños con CCC, solo se puede brindar atención adecuada en el hospital y, en algunos casos, solo en unidades de cuidados intensivos (171); en otros casos, un modo de atención más flexible es factible. Por lo tanto, es vital ofrecer atención individualizada y flexible, teniendo en cuenta las necesidades particulares de un niño y su familia (170,172) , y no tener prejuicios hacia la ubicación de la atención. Para apoyar esta “unidad de atención”, la comunicación abierta y honesta es esencial, especialmente cuando la muerte es inminente. Además, el apoyo al duelo es una parte esencial de los cuidados paliativos, especialmente en el cuidado de los niños y sus familias (145).

Cuando hay cambio en la ubicación de la atención, se debe designar un contacto de referencia para garantizar no solo la continuidad de la atención, sino también la continuidad de la comunicación (170,173): "Ellos (los niños) quieren permanecer en el mismo equipo de atención, con las mismas caras que conocen y con las que se han familiarizado durante años" (170). Sin embargo, aunque esta necesidad es ampliamente reconocida, la continuidad de la atención no siempre está garantizada. Esto ha llevado a la conclusión de que (1) en futuros modelos para servicios de CPP, la relación entre pacientes hospitalizados y ambulatorios y el hogar, debe proporcionar un alto grado de flexibilidad (incluido el personal que trabaja en diferentes sitios); y que (2) los centros de atención para niños deben estar conectados de manera eficiente a las redes de CPP.

El modelo más frecuente de prestación de cuidados paliativos en los hospitales es el servicio de consulta (174). Este modelo también se puede describir como un modelo de atención compartida y tiene varias ventajas: (1) el equipo de atención primaria permanece

involucrado, lo que permite la continuidad de la atención dentro del hospital; (2) los recursos financieros y de personal pueden reducirse; (3) el conocimiento de CPP se proporciona con un enfoque claro y con el objetivo de transferir conocimientos; y (4) los equipos de CPP brindan sus servicios de manera flexible y solo cuando sea necesario (174).

Los CPP , a su vez se pueden diferenciar en tres niveles de atención (137,175).

- NIVEL 1 - Enfoque de Cuidados Paliativos

Nivel de atención básico, dirigido a niños con enfermedades relativamente frecuentes y menos graves, donde los principios de los cuidados paliativos pediátricos son llevados a cabo por todos los profesionales sanitarios.

- NIVEL 2 - Cuidados Paliativos Generales.

En un nivel intermedio, dirigido a casos más complejos, que requieren la intervención de personal de atención primaria y hospitalario. Una proporción de pacientes y sus familias podrían beneficiarse de la experiencia de profesionales de la salud que, aunque no dediquen todo su tiempo a este trabajo, tienen formación específica y experiencia en CP.

- NIVEL 3 - Cuidados Paliativos Especiales.

Nivel avanzado. Las trayectorias de la enfermedad se pueden describir centrándose en el curso de la enfermedad con respecto a la condición del niño en relación con el tiempo (42,135) , o incluyendo el bienestar social, psicológico y espiritual o la angustia de toda la familia (176). Durante la trayectoria de la enfermedad, los niños y las familias enteras experimentan múltiples transiciones en diferentes niveles de cuerpo, mente y espíritu e incluyen, en palabras de Hynson, “las transiciones de saludable a enfermo, de persona a paciente, de casa a hospital, de padres a enfermera, desde un complejo de síntomas

preocupantes hasta un diagnóstico, desde el diagnóstico de una enfermedad potencialmente curable hasta una enfermedad incurable, de la vida a la muerte” (177). Las transiciones pueden estar asociadas con una gran cantidad de incertidumbre porque pueden ser abruptas o graduales y previsibles o impredecibles. Además, dentro de una familia, los efectos de las transiciones a menudo se experimentan de forma asíncrona, lo que puede dar lugar a conflictos y sufrimiento adicionales (175).

Los principios fundamentales de la CPP a menudo se centran en la colaboración interdisciplinaria para abordar los problemas desde múltiples perspectivas (109,132,178).

Los CPP están dirigidos a enfermedades y situaciones muy complejas que requieren cuidados continuados por profesionales que trabajan de manera exclusiva en el sector de los cuidados paliativos pediátricos; tiene un enfoque multiprofesional, y si es posible, de equipos interdisciplinarios especializados. Esto significa que el equipo de CPP debe consistir al menos de un médico y una enfermera, y también debe incluir un psicólogo y un trabajador social. Otros profesionales, como terapeutas, son miembros opcionales del equipo. Idealmente, el equipo de CPP es interdisciplinario y trabaja en conjunto con un equipo de especialistas, por ejemplo, neurología o nefrología.

Debido a la amplia y variada base de conocimientos de sus miembros, un equipo de este tipo puede proporcionar una atención adecuada centrada en el paciente y en la familia. Para ello, la AAP plantea que todos los profesionales de la salud que asisten a estos niños, deberían contar con los conocimientos, actitudes, y destrezas básicas, para ofrecer una correcta atención en clave de CP a quienes lo necesiten, en todos los escenarios de actuación, de forma individualizada o en equipo (116).

Aunque los principios de la atención paliativa pediátrica pueden y deben incorporarse a la atención prestada por cualquier profesional de la salud, la evidencia sugiere que los programas especializados pueden mejorar la calidad de la atención para los niños y sus familias (139,179,180).

La diversidad de patologías y cuidados específicos, característicos de los CPP, pone de manifiesto la necesidad de profesionales especialistas, no solo en medicina paliativa sino en el área pediátrica por la complejidad que implica. A pesar de la notable evolución en nuestro país en los últimos años, aún sigue siendo escasos los recursos profesionales entre otros (181).

En la actualidad, aunque el interés por los CPP está aumentando en todo el mundo aún no han sido estandarizados, pero se han desarrollado guías de práctica clínica y se han iniciado equipos especializados de CPP que ofrecen mejor manejo de niños con (CLV y EAV) (137–142).

La declaración de MORECare (Métodos para investigar el final de la vida útil) (182) proporciona soluciones de mejores prácticas específicamente para la planificación y la realización de investigaciones de cuidados paliativos. Sin embargo, parece que dicha guía no se sigue de manera rutinaria y se ha identificado una falta de información metodológica en la investigación con niños y adolescentes con (CLV y EAV) y sus familias (183–185). Aunque todavía está en discusión una definición exacta de gestión de casos en estos pacientes, ésta debe consistir en la anticipación de la atención necesaria y la coordinación del proceso de atención multidisciplinaria. Además, debe ser fácilmente accesible, e incluir visitas a domicilio, planificación de fin de vida, organización de cuidados de relevo y apoyo para duelo (186).

Existe un debate sobre cuándo y cómo, e incluso si se podría invitar a niños y adolescentes con CLV y sus familias a participar en la investigación (187). Al mismo tiempo, también hay una creciente evidencia que los niños con CLV y sus familias valoran las oportunidades para participar en la investigación y esto puede ser una experiencia positiva para ellos (187,188).

A nivel internacional, la cultura de la investigación está cambiando (183) a medida que se comprende cada vez más la importancia de establecer pruebas sólidas para la atención. En el Reino Unido, el Instituto Nacional de Investigación en Salud (NIHR, por sus siglas en inglés) ha establecido una red de investigación clínica para niños, y se alienta a niños y adolescentes y sus familias a compartir sus opiniones y participar en el diseño, revisión y realización de investigaciones para asegurar que es válido, factible y aceptable para ellos (184,189,190).

El Consejo de Europa sobre cuidados paliativos emitió un documento donde reconocía que los CPP especializados no se ofrecían en la mayoría de los países europeos, aunque destacaba que existían importantes iniciativas en este aspecto (191). Un reciente estudio acerca del ranking en CP, muestra que el Reino Unido alcanzó el nivel de desarrollo más alto, seguido por Bélgica y los Países Bajos en general y Suecia. En comparación con 2007, Holanda, Malta y Portugal mostraron las mayores mejoras, mientras que las posiciones de España, Francia y Grecia se deterioraron (192).

En el Reino Unido, los cuidados paliativos para niños se han incluido específicamente en la política nacional, una especificación de servicio para pediatría existen cuidados paliativos y se publicaron las pautas de NICE para el cuidado al final de la vida de bebés, niños y jóvenes en 2016 (193,194).

En España , el I Plan Estratégico Nacional de Infancia y Adolescencia 2013-16 (II PENIA), entre los 8 objetivos que se plantean en el II PENIA, el objetivo 7º Salud Integral, consiste en “Promover acciones para alcanzar el máximo desarrollo de los derechos a la salud pública de niños y adolescentes, desde la promoción de la salud hasta la rehabilitación, dando prioridad a las poblaciones más vulnerables” (195).

Se postuló un modelo de cuidados paliativos del Sistema Nacional de Salud, en el año 2007, integrado en la red asistencial de sistema sanitario. El modelo identificaba los niños como población diana (196).

En cualquier caso, en la práctica diaria, la causa principal para contactar a un equipo de CPP no es el diagnóstico, sino otras necesidades (descanso, coordinación de servicios comunitarios, manejo de síntomas físicos y apoyo psicológico, emocional o espiritual para la familia) (197) . Además de una frecuencia cada vez mayor de ingresos hospitalarios (198), se han descrito otros desencadenantes y eventos que deberían evocar una reflexión sobre los objetivos del tratamiento en una familia o dentro de un equipo.

### Calidad de vida relacionada con la salud

El concepto de calidad de vida ha ido evolucionando, dejando atrás los aspectos más objetivos, para centrarse en los más subjetivos. La calidad de vida es un concepto multidimensional, inherentemente subjetivo, en el que el elemento de autoinforme para todos los individuos, incluidos los niños, es importante (199,200). Según las OMS la calidad de vida comprende “la percepción que un individuo tiene de su lugar en la existencia, en el contexto de la cultura y del sistema de valores en el que vive, en relación con sus objetivos,

sus expectativas, sus normas y sus inquietudes”. Se trata de un concepto muy amplio que está influido de un modo complejo por la salud física del sujeto, su estado psicológico, su nivel de independencia, sus relaciones sociales, así como por su relación con los elementos esenciales de su entorno (201).

El grado de afectación de la calidad de vida no siempre se relaciona con la gravedad de la enfermedad, sino de otros factores económicos, sociales o expectativas individuales, que influyen en ella dado su carácter dual subjetivo-objetivo (202). El componente subjetivo hace referencia al bienestar, la felicidad y la satisfacción con la vida. El componente objetivo incluye aspectos del funcionamiento social, tales como empleo e independencia, nivel de vida e indicadores sociales.

Así pues, la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) ha emergido como un informativo extensamente aceptado de resultado de medida de salud (203) .

La CVRS esencialmente incorpora la percepción del paciente, como una necesidad en la evaluación de los resultados en salud (204). Nos proporciona una evaluación comprensiva de la percepción del paciente, del impacto de su enfermedad y su tratamiento, en su capacidad funcional y bienestar (205). Es el espacio entre la expectativa y la experiencia de salud que vive el paciente, manifestado en la valoración que asigna a su bienestar físico, emocional, funcional, social, espiritual, tras el diagnóstico y tratamiento.

La CVRS se ha descrito como un constructo subjetivo, multidimensional y dinámico que comprende el funcionamiento físico, psicológico y social (206).

La mejoras en la supervivencia y reducciones en las morbilidades claves hacen de la calidad de vida una dimensión cada vez más importante de la evaluación del resultado a largo plazo de un niño (207).

El problema que encontramos para definir salud y calidad de vida en la infancia es aún mayor, debido a las peculiaridades de esta etapa de la vida. Debemos tener en cuenta que un ser en desarrollo es más vulnerable por su inestabilidad y los niños, especialmente los adolescentes, deben adaptarse a todas las fases de su desarrollo, siendo, por tanto, individuos vulnerables. La calidad de vida en la infancia refleja el punto de vista del niño o de su familia acerca del impacto de la enfermedad en su vida cotidiana, teniendo en cuenta diferentes factores y no solo los relacionados directamente con el estado o la gravedad de la enfermedad.

Nos encontramos también con una dificultad añadida a la hora de valorar la calidad de vida en niños, los instrumentos de medida, creados para enfermedades concretas o destinados a adultos. Las encuestas realizadas por los padres, se usan a menudo para la evaluación de la calidad de vida del niño, porque el niño puede estar demasiado enfermo o tiene dificultades para comunicar sus puntos de vista debido a su edad o debido a un deterioro neurocognitivo (208), pero también porque, tradicionalmente, los niños eran considerados poco fiables (209). Sin embargo, hay un número de los estudios han puesto de manifiesto los bajos niveles de acuerdo entre las perspectivas de padres e hijos sobre la consecuencia de una condición en la calidad de vida (209–211) del niño, lo que implica la importancia de obtener perspectivas tanto de niños como de padres cuando sea posible (212).

Vale destacar que en cualquier caso los informantes (sean los padres, los maestros o los profesionales de la salud) mantienen diferentes relaciones con el niño y distintas expectativas acerca de lo que es aceptable (213). Esta situación hace que existan diferencias entre la calidad de vida percibida por el niño y la reportada por los demás, asunto a dilucidar cuando se aborda el tema en la edad pediátrica (209,214).

Se ha vuelto cada vez más importante cuantificar en los niños ECC no solo el gasto sanitario sino también su impacto en la calidad de vida. Las medidas de CVRS proporcionan conocimiento del efecto de las ECC en la vida de las personas. Aunque es bien reconocido en los países industrializados, la evaluación del bienestar subjetivo en los niños todavía no es común, siendo esencial conocer la opinión de los niños sobre su calidad de vida para mejorar la atención sanitaria y las estrategias (215).

La comprensión de los servicios necesarios requiere una comprensión de las necesidades de salud. Centrarse únicamente en el diagnóstico de los niños no es suficiente, dado que la capacidad funcional puede variar a través de las etapas de progresión de la enfermedad. Un primer paso es entender el estado de salud del niño y la CVRS. Las respuestas sintomáticas o las tasas de supervivencia ya no son suficientes y, en particular, cuando los pacientes son tratados por condiciones crónicas o que amenazan su vida, la terapia debe ser evaluada en términos de si es más probable conseguir una vida digna de ser vivida desde la perspectiva social y psicológica, además de la biológica (213).

Debido a la alta probabilidad de que los niños con afecciones médicas crónicas tengan una vida prolongada que requiera atención sanitaria extensa, procedimientos dolorosos e intervenciones quirúrgicas, se ha creado un consenso creciente de que la calidad de vida de estos niños y sus familias debe ser una prioridad (130,131,216).

En este contexto, uno de los factores determinantes en la toma de decisiones y en la evaluación de las intervenciones y de la situación de la persona, es la CVRS, que ha de incorporarse a la práctica clínica como un elemento clave a lo largo de todo el proceso. Por ello, es una realidad innegable que los niños con ECC, tienen implicaciones desde el punto

de vista de la calidad de vida, haciéndose necesario cuantificar su impacto, para determinar una planificación adecuada de la atención.

A pesar de los retos que aún quedan por resolver en la conceptualización y evaluación de la calidad de vida (217), existen innumerables instrumentos destinados a su evaluación, bien sea con carácter genérico, o bien específicos para determinadas situaciones o enfermedades. Se han realizado, aunque pocos, varios intentos de conocer la calidad de vida en poblaciones pediátricas con ECC. En su mayoría, a través de la percepción de los padres (140,218,219), o en grupos de enfermedades específicas (cardiópatas (220), epilepsia (221), Enfermedades Inflamatorias Intestinales (222), cáncer (223)), pero ninguno ha identificado la calidad de vida en una población de niños con enfermedades crónicas y limitantes con necesidad de cuidados paliativos, identificando posibles condiciones o razones sociales inherentes, relacionadas con la calidad de vida a través de grupos de enfermedades y categorías reportadas por los niños y padres.

Varias revisiones han examinado estudios que usaron medidas de la calidad de vida para niños y adolescentes (199,207,224–226). Se destacaron una serie de temas: amplia variabilidad en el contenido de los ítems, acuerdo limitado sobre el marco conceptual (199), falta de ítems específicos para niños (225), y la falta de aspectos ambientales y cualitativos de la calidad de vida (207). Se concluyó que es importante diferenciar los instrumentos de calidad de vida (que miden el bienestar subjetivo (es decir, la felicidad o la satisfacción con la vida) de aquellos que miden la salud o el funcionamiento porque son conceptualmente diferentes construcciones de calidad de vida (199).

La complejidad de los cambios de desarrollo y cognitivos en la infancia significa que es poco probable que un solo instrumento capture las diferentes perspectivas de los bebés, niños

y adolescentes (224). Históricamente, las medidas de autoevaluación de la calidad de vida y el bienestar se han dirigido a personas mayores de 8 años, con la información reportada por los padres en los niños más pequeños (227). Sin embargo, se ha demostrado que los niños a partir de 5 años pueden informar sobre su bienestar (208). Aunque existen instrumentos de calidad de vida dirigidos a grupos de edades más jóvenes (228,229), no hay consenso que los niños más pequeños sean candidatos para capturar la calidad de vida. Una revisión de la literatura que evalúa el formato y la calidad de las medidas de autoinforme relacionadas con la salud para niños de 3 a 8 años identificó deficiencias relacionadas con la confiabilidad interna, la validez y la capacidad de respuesta para muchas medidas (227). Debido a que hay poca orientación con respecto a la elección de una medida apropiada, es importante identificar los instrumentos de calidad de vida utilizados por los clínicos e investigadores para evaluar el bienestar subjetivo de cohortes más jóvenes.

En el caso de la atención pediátrica a población con problemas crónicos o necesidades de atención paliativa, los instrumentos genéricos, resultan más adecuados (217), debido a que evalúan la salud percibida y funcionalidad en múltiples esferas de la salud y en presencia de multimorbilidad (230–233) y las enfermedades son diversas. Entre 59 estudios elegidos para una revisión sistemática, el instrumento más comúnmente utilizado en la literatura fue Pediatric Quality of Life 4.0 Generic Core Scales PedsQL( PedsQL™) (230,234,235); es práctico, factible, breve y válido (236).

El cuestionario PedsQL™, fue desarrollado originalmente en idioma inglés por James W.Varni et al (230). Es un instrumento genérico de evaluación de calidad de vida pediátrica que cuenta además con módulos específicos para varias enfermedades crónicas y situaciones clínicas tales como (asma, artritis, dolor, oncología, hematología, parálisis

cerebral (PC) entre otros), así como un módulo para evaluar el impacto familiar de la enfermedad, la satisfacción del cuidado de la salud en general, y el nivel de información de la familia. Está dirigido tanto a niños portadores de enfermedades crónicas como a niños sanos.

El Módulo Genérico del PedsQL™ investiga cuatro áreas o dimensiones de la CVRS del niño: Funcionamiento Físico, Bienestar Emocional, Funcionamiento Social, Funcionamiento Escolar, utilizando para ello preguntas referidas al último mes.

Sin embargo, las características de los niños que tienen enfermedades crónicas que no son limitantes de la vida y aquellos con necesidad de CPP pueden ser muy diferentes. Es necesario validar las propiedades psicométricas de un instrumento de CVRS para su uso en CPP.

Aunque el PedsQL™ ha sido validado en niños que tienen enfermedades crónicas específicas, incluyendo algunas que son potencialmente limitantes de la vida como el cáncer, su utilidad para los niños con enfermedades paliativas no ha sido determinada. Hasta donde sabemos, un estudio utilizó PedsQL™ para medir la CVRS de niños inscritos en un programa de CPP (140), donde solo se evaluaron a los padres y sugirió la mejora de la CVRS en tres de los cuatro dominios tras la participación en el programa; y otro para establecer puntuaciones de corte entre los niños inscritos en un programa de CPP (237).

Por otro lado, la desventaja socioeconómica es reconocida como un determinante clave de la salud en personas de todas las edades, lo que presenta un gran desafío para la atención sanitaria en todo el mundo. Por cada decremento en el gradiente socioeconómico, existe una reducción proporcional en los resultados de salud entre los niños (238). Los niños y adolescentes de familias con desventajas socioeconómicas tienen más del doble de probabilidades de experimentar enfermedades agudas, pero también enfermedades

crónicas (239) enfermedades mentales (240) y retraso en el desarrollo, (241) en comparación con sus contrapartes más ricas. Tales relaciones se observan en todo el mundo en todos los ingresos.

## Justificación

La creciente incidencia de niños con enfermedades crónicas complejas ha creado un debate nacional e internacional sobre esta población (19). Como se ha visto, tienen un mayor riesgo de ingresos y/o eventos potencialmente evitables, así como de errores en la atención sanitaria (31,69,242,243). Muchas hospitalizaciones se podrían evitar mejorando la atención de este grupo de pacientes (30,31).

Para satisfacer este desafío han surgido nuevos modelos (31,244) que intentan abordar la variedad de entornos entre NCM hospitalizados, ambulatorios y basados en la comunidad (61,245–247), proporcionando una atención coordinada (31), que a su vez disminuye de forma significativa los costes sanitarios totales, precisamente en este grupo de niños con alto consumo de recursos (29,248), a la vez que la integración de servicios de salud y sociales pueden conseguir una vida y una escolarización lo más normalizada posible (249).

La investigación sugiere que las familias de niños con (EAV y CLV) , desean una atención sanitaria integral y holística, con la opción de que dicha atención se ofrezca en el entorno del hogar (102) y los niños claramente tienen derecho a ser atendidos en un entorno que se adapte mejor a sus necesidades médicas, psicológicas y de desarrollo.

La pregunta que surge ante este escenario es: ¿qué condiciones de atención tienen estos niños en nuestro contexto más inmediato? ¿en qué medida coexisten elementos de atención integral, con procesos asistenciales fragmentados en esta población? ¿cómo es la

calidad de vida de población infantil que sufre estos procesos en nuestro medio? ¿Existen desigualdades que marquen diferencias en la calidad de vida y la utilización de los servicios?

El abordaje de estas cuestiones puede ayudar a poner sobre la mesa áreas de mejora en la atención a estos niños y niñas, o bien, detectar variables que puedan tener repercusión en la atención y que, a priori, no podrían estar siendo tenidas en cuenta por los equipos de atención en la práctica clínica habitual.

## Objetivos

### General

Analizar la situación de niños con enfermedades crónicas complejas en la ciudad de Granada, desde la óptica de su calidad de vida, utilización de servicios de salud y las características sociodemográficas de sus familias.

### Específicos

1. Describir las características de los niños con enfermedades crónicas complejas en la ciudad de Granada.
2. Analizar la CVRS de estos niños en función de factores sociodemográficos y de complejidad asistencial.
3. Analizar la relación entre la CVRS en esta población y la utilización de servicios de salud.
4. Determinar la relación entre factores sociodemográficos y utilización de servicios de salud.
5. Analizar la CVRS, utilización de servicios y factores sociodemográficos en población infantil con parálisis cerebral.

## Metodología

### Diseño

Estudio en tres fases: Estudio transversal realizado en niños con afecciones crónicas avanzadas, limitantes de la vida que requirieron cuidados paliativos, de acuerdo con los criterios de la Asociación de niños con enfermedades terminales o con enfermedades limitantes y sus familias (Association for Children with Life-Threatening or Terminal Condition and their Families, ACT por sus siglas en inglés), y el Royal College de Pediatría y Salud Infantil (Royal College of Paediatrics and Child Health, RCPCH por sus siglas en inglés), que identificó cuatro grupos de situaciones (137). Las otras dos fases fueron transversales analíticas en la que se analizaron la calidad de vida relacionada con la salud de este grupo de población infantil, así como la utilización de los servicios de salud en los 12 meses previos, junto con factores sociodemográficos de los padres.

### Ámbito

El estudio se realizó en la provincia de Granada (España), en el Hospital Universitario Virgen de las Nieves, que estaba integrado por cuatro hospitales pertenecientes al sistema público nacional de salud, llevándose a cabo en el Hospital Materno- Infantil. Este es el hospital de referencia para toda la población de Granada menor de 18 años (170.808 habitantes), y ofrece las siguientes unidades funcionales para pediatría (Tabla 28).

Tabla 28: Asistencia Sanitaria- Hospital Materno-Infantil Virgen de las Nieves

Consultas Ambulatorias	Servicios de Hospitalización
- Alergología Pediátrica	- Hospitalización General
- Aparato Digestivo Pediátrico	- Hospitalización Cirugía
- Cardiología Pediátrica	- Hospitalización Prenatal
- Cuidados Críticos Pediátricos	- Hospitalización Neonatal
- Endocrinología Pediátrica	- Hospitalización Postnatal
- Enfermedades Infecciosas Pediátricas	- Hospital de Día Oncológico
- Nefrología Pediátrica	- Hospital de Día Médico
- Neonatología General	- Hospital de Día de Cirugía
- Neumología Pediátrica	- UCI
- Neurología Pediátrica	
- Oncohematología Pediátrica	
- Pediatría General	
- Reumatología pediátrica	

En 2015, el hospital realizó un total de 66.382 consultas pediátricas, para 14.336 niños, de los cuales, 42 murieron .De ellos, 15 por afecciones en el periodo neonatal (malformaciones congénitas) en los menores de 1 años, y 6 por tumores en los mayores de un año (250,251).

Actualmente en España, se ha ampliado la edad para permanecer en las unidades pediátricas hasta los 18 años, en aquellos niños con enfermedades graves. Aun así, pueden existir excepciones para aquellos adolescentes con edades superiores a esta.

### Población de estudio

El núcleo poblacional fue la población infantil, atendida en el hospital con diagnósticos de enfermedades crónicas avanzadas y pronóstico limitante de vida. En el estudio se incluirá a todos los niños que, cumpliendo criterios de inclusión, se atendían en las en las diferentes consultas pediátricas, hospitalización, así como por la enfermera gestora de casos durante los meses de junio a diciembre de 2016.

Para la valoración de la calidad de vida mediante encuestas, la muestra también procedía de los padres.

#### Criterios de inclusión

- Pacientes en edad pediátrica desde los 0 hasta los 18 años atendidos en el Hospital Universitario Virgen de las Nieves de Granada
- Pacientes en edad pediátrica con enfermedades paliativas según criterios de la ACT
- Aquellos cuyo diagnóstico fue realizado en la niñez y continúan más allá de la edad preestablecida de 18 años.
- Nuevos pacientes incluidos en el sistema durante el periodo de recogida, con los criterios anteriores descritos

Para la realización de la encuesta, se especificaron los siguientes criterios de inclusión:

- Pacientes en edad pediátrica con diagnósticos de enfermedades crónicas avanzadas y pronóstico limitante de vida, que acudían a consulta y hospitalizados o derivados por la enfermera gestora de casos.
- Padres (Padre/madre/tutor legal) que no presentasen condición alguna que limitara razonablemente la comprensión, comunicación verbal y la capacidad de firmar el consentimiento
- Para la muestra de CVRS pediátrica se reclutó entre los padres (Padre/madre/tutor legal), y niños entre 5 años y 18 años, con diagnósticos de enfermedades crónicas avanzadas y pronóstico limitante de vida
- Para la muestra de parálisis cerebral, se incluyeron a padres (Padre/madre/tutor legal) de niños con parálisis cerebral, con edades comprendidas entre los 2-18 años.

## Criterios de exclusión

- Pacientes pediátricos pluripatológicos que no cumplan enfermedades con criterios de cuidados paliativos según la ACT.
- Disfunción cognitiva o problemas de desarrollo que limiten la comprensión y/o la comunicación verbal.
- Barrera lingüística que impida entender los ítems del cuestionario.
- En caso de que uno solo de los grupos participantes (padres o hijos) estuviese dentro de los criterios de exclusión, la otra parte no fue excluida.
- En el caso de la parálisis cerebral, se excluyeron a padres de niños menores de 2 años, ya que no existe cuestionario para niños de menor edad.

## Variables y recogida de datos

La captación se realizaba a partir de las listas de pacientes citados en consultas, admitidos en hospitalización y derivados por la enfermera gestora de casos, identificados en listas por diagnóstico principal, de acuerdo con la 9ª clasificación internacional de causas de enfermedades (CIE-9). Para identificar a los niños con LT-CCC, se relacionaron con las condiciones crónicas complejas (CCC) que habían sido desarrolladas por Feudtner et al. (40). El sistema de clasificación tiene nueve categorías de CCC dependiendo del diagnóstico principal: cardiovascular, congénito / genético, gastrointestinal, hematológico / inmunológico, malignidad / oncológico, metabólico, neuromuscular, renal y respiratorio. Posteriormente, se verificaba en la historia clínica la presencia de criterios de paliatividad, con arreglo a las 4 categorías del método de estimación según la Asociación para niños con enfermedades terminales y sus familias (ACT), y el Royal College de Pediatría y Salud Infantil

(RCPCH) (137). Además, se utilizó el nivel asistencial estimado, recomendado en los estándares europeos de calidad para los cuidados paliativos pediátricos (137) y desarrollado por García-Salido en España, donde en el primer nivel la atención es básica, denominada como enfoque paliativo; el segundo nivel cuenta con una atención intermedia; cuidados compartidos y el tercer nivel donde requieren una atención avanzada; cuidados especiales) (137,252).

Una vez identificada la muestra, para evaluar la CVRS se hacía entrega de encuestas auto-administradas a los padres y niños, así como para la recogida de variables sociodemográficas, previa información sobre el estudio y firma del consentimiento informado. La utilización de los servicios sanitarios se recogió a través de la revisión de la historia clínica.

Aunque la CVRS es un concepto subjetivo que debe informarse de forma autoreportada siempre que sea posible (254), teniendo en cuenta el desarrollo emocional, la capacidad cognitiva y el nivel de lectura del individuo, por las dificultades que entrañaba, se hizo una excepción en el caso de atención pediátrica para pacientes con trastornos neurológicos, discapacidades intelectuales y / o de comunicación, y esta información se obtuvo a través de los padres (255).

Se realizó una “hoja de registro” de los niños citados y hospitalizados con criterios de inclusión, revisada diariamente por el investigador principal, con la finalidad de conocer el estado del proceso, detectar posibles errores, como duplicidad de pacientes o datos ausentes y proceder a su corrección. En los casos de datos ausentes, para evitar sesgos, se solicitaba información a los profesionales colaboradores y se contrastaba la información con los profesionales responsables.

Para evaluar la fiabilidad interobservador de la aplicación de los criterios de cuidados paliativos, las primeras 50 historias se recogieron por dos observadores independientes.

La recogida de datos y la agrupación de la información en una base de datos integrada, fue elaborada por la investigadora principal para asegurar codificación uniforme.

Los profesionales de las distintas unidades fueron instruidos para identificar a los candidatos, con la finalidad de asegurar la homogeneidad en la muestra, así como el cumplimiento de los criterios de inclusión y exclusión.

En la siguiente tabla, se detallan las variables recogidas para el estudio (Tabla 29).

Tabla 29: Variables

<b>VARIABLES REFERENTES A LOS PACIENTES</b>			
<b>Nombre</b>	<b>Tipo</b>	<b>Valores</b>	<b>Fuente / instrumento</b>
<b>Variables de caracterización</b>			
<b>Número de Historia Clínica</b>	Cuantitativa Continua		Historia clínica
<b>Fecha de nacimiento</b>	Cuantitativa Continua	Dd/mm/aaaa	Historia clínica
<b>Tiempo con la enfermedad</b>	Cualitativa dicotómica	Meses ( < 45 meses/ > 45 meses)	Historia clínica
<b>Sexo</b>	Cualitativa dicotómica	Hombre-Mujer	Historia clínica
<b>Nacionalidad</b>	Cualitativa dicotómica	Española- Otra	Historia clínica
<b>Domicilio</b>	Cualitativa policotómica	Capital-Provincia-Otra provincia	Historia clínica
<b>Procedencia</b>	Cualitativa policotómica	-Consultas externas -Enfermera de enlace -Hospitalización	Recogida directa en el hospital
<b>Dispersión de los servicios sanitarios</b>	Cualitativa dicotómica	Si-No	Historia clínica
<b>Fecha diagnóstico</b>	Cuantitativa continua	Dd/mm/aaaa	Historia clínica
<b>Diagnóstico Principal</b>	Cualitativa policotómica		Historia clínica

<b>Tipo de Proceso</b>	Cualitativa policotómica	1.Oncológico 2.Neurológico 3. Cardiológico 4.Neumológico 5.Digestivo 6.Infeccioso 7.Hematológico 8.Nefrológico 9.Inmunológico 10.Metabólico 11.Congénito 12.Degenerativo 13.Cromosopatia 14.Perinatal 15.Traumáticas/ Causas externas	Historia clínica
<b>Clasificación Categórica CCC (40)</b>	Cualitativa policotómica	1.Cardiovascular 2. Congénito / genético 3.Gastrointestinal 4.Hematológico / inmunológico 5.Malignidad / oncológico 6. Metabólico 7. Neuromuscular 8.Renal 9.Respiratorio	
<b>Grupo Paliativo(137)</b>	Cualitativa policotómica	Grupo I Grupo II Grupo III Grupo IV	Historia clínica
<b>Nivel Asistencial (252)</b>	Cualitativa policotómica	Nivel básico Nivel intermedio Nivel avanzado	Historia clínica

Caracterización de los padres			
<b>Edad</b>	Cuantitativa continua		Cuestionario (ANEXO 1)
<b>Nivel de estudios</b>	Cualitativa policotómica	1.Sin estudios 2.Estudios primarios 3.Estudios secundarios (ESO- BUP) 4.Estudios preuniversitarios (Bachiller, FP Superior) 5.Estudios Universitarios	Cuestionario (ANEXO 1)
<b>Ocupación Profesional</b>	Cualitativa Policotómica	1.Desempleados/as y Jubilados/as 2.Directores/as y gerentes de establecimientos de 10 o más asalariados/as y profesionales tradicionalmente asociados/as a licenciaturas universitarias 3. Directores/as y gerentes de establecimientos de menos de 10 asalariados/as, profesionales tradicionalmente asociados/as a diplomaturas universitarias y otros/as profesionales de apoyo técnico. Deportistas y artistas 4. Ocupaciones intermedias: asalariados/as de tipo administrativo y profesionales de apoyo a la gestión administrativa y de otros servicios 5. Trabajadores/as por	Cuestionario Clases Sociales (256) (ANEXO 1)

		<p>cuenta propia</p> <p>6. Supervisores/as y trabajadores/as en ocupaciones técnicas cualificadas</p> <p>7. Trabajadores/as cualificados/as del sector primario y otros/as trabajadores/as semicualificados/as</p> <p>8. Trabajadores/as no cualificados/as</p>	
<b>Cobertura Sanitaria Privada Adicional</b>	Cualitativa dicotómica	-Si - No	Cuestionario (ANEXO-1)
<b>Variables de resultado: calidad de vida</b>			
<b>Calidad de vida pediátrica para niños</b>	Cuantitativa continua	0 a 100	Cuestionario PedsQL™ 4.0 Calidad de Vida Pediátrica (ANEXO 2)
<b>Calidad de vida pediátrica percibida por los padres</b>	Cuantitativa continua	0 a 100	Cuestionario PedsQL™ 4.0 Calidad de Vida Pediátrica (Módulo padres) (ANEXO 2) (ANEXO 4)
<b>Calidad de vida para padres de niños con Parálisis cerebral</b>	Cuantitativa continua	0 a 100	Cuestionario PedsQL™ Parálisis Cerebral (ANEXO 3)
<b>Variables de resultado: Utilización de servicios</b>			
<b>Número de visitas a urgencias (últimos 12 meses)</b>	Cuantitativa continua	-	Historia clínica
<b>Número de ingresos en Hospital de día (últimos 12 meses)</b>	Cuantitativa continua		Historia clínica

<b>Número de ingresos programados (últimos 12 meses)</b>	Cuantitativa continua		Historia clínica
<b>Número de hospitalizaciones Urgentes (últimos 12 meses)</b>	Cuantitativa continua		Historia clínica
<b>Número de consultas ambulatorias (últimos 12 meses)</b>	Cuantitativa continua		Historia clínica
<b>Número total de contactos con el sistema sanitario (últimos 12 meses)</b>	Cuantitativa continua		Historia clínica
<b>Consulta externa frecuentada</b>	Cualitativa policotómica	1.Oncología 2.Neurología 3.Cardioogía 4.Digestivo 5.Endocrinología 6.Traumatología 7. Rehabilitación 8.Cirugía 9.Nefrología 10.Hematología 11.Infecciosos 12.Reumatología 13.Oftalmología 14.Otorrinología 15.Dermatología 16.Neumología 17.Alergología	Historia clínica
<b>Dispositivos en domicilio</b>			
<b>Oxigenoterapia domiciliaria</b>	Cualitativa dicotómica	Si-No	Historia clínica
<b>Ventilación Mecánica</b>	Cualitativa dicotómica	Si-No	Historia clínica
<b>Nutrición Enteral</b>	Cualitativa dicotómica	Si-No	Historia clínica
<b>Gastrostomía</b>	Cualitativa dicotómica	Si-No	Historia clínica

<b>Traqueotomía</b>	Cualitativa dicotómica	Si-No	Historia clínica
<b>Sondaje Vesical</b>	Cualitativa dicotómica	Si-No	Historia clínica
<b>Utilización de servicios alternativos</b>			
<b>Apoyo psicológico</b>	Cualitativa Policotómica	-Asociación - Privado -Hospitalario -Ninguno	Cuestionario (ANEXO-1)
<b>Uso de Terapias alternativas</b>	Cualitativa dicotómica	Si-No	Cuestionario (ANEXO-1)
<b>Consultas/Recursos o gastos privados</b>	Cualitativa dicotómica	Si-No	Cuestionario (ANEXO-1)
<b>Asociación de apoyo mutuo</b>	Cualitativa dicotómica	Si-No	Cuestionario (ANEXO-1)

Se empleó el modelo de medición Pediatric Quality Of Life Inventory (PedsQL™) diseñado con el objetivo de analizar la calidad de vida en amplios grupos de edades con diferentes enfermedades, y haciendo uso de breves ítems. Este instrumento se ha descrito en la introducción de la tesis. De forma global, se utilizó el Generic Core Scales PedsQL™ 4.0 que consta de 23 ítems que miden cuatro dominios relevantes: funcionamiento físico (ocho ítems), funcionamiento emocional (cinco ítems), funcionamiento social (cinco ítems) y funcionamiento de la escuela (cinco ítems) (230). El PedsQL™ puede ser administrado a padres de niños de 2 años a 18 años y a los propios niños, a partir de 5 años. Desarrolla cuatro versiones según las edades (2-4, 5-7, 8-12 y 13-18 años) con pequeñas modificaciones en la redacción de los ítems, basadas en las edades de los niños (ANEXO 2).

Las preguntas con relación al problema se refieren al último mes, con categorías de respuesta para cada ítem de "nunca", "casi nunca", "a veces", "a menudo" y "casi siempre", a excepción de la versión para niños de (5-7 años) cuyos ítems son "casi nunca", "a veces" y "casi siempre", mediante escala visual de caras para facilitar su uso. Es decir, las puntuaciones de los dominios se responden mediante una escala de Likert de cinco puntos en los niños de 8 a 18 años y de los padres, y de tres puntos en las escalas de los niños más pequeños. Para los niños de 2 a 4 años la información se recogerá de los padres, por razones obvias. El cálculo se realiza sumando las puntuaciones de los ítems de un dominio específico y luego se transforman linealmente a una escala 0-100, donde 0 indica la CVRS más baja y 100 la más alta. El PedsQL™ genera tres puntuaciones de resumen: una puntuación de escala total, una puntuación resumen de salud física y una puntuación de resumen de salud psicosocial. Hay 4 puntuaciones de escala: funcionamiento físico, funcionamiento emocional, funcionamiento social y funcionamiento escolar. La puntuación total se compone del promedio de todos los ítems en el cuestionario. El puntaje del resumen psicosocial está compuesto por el promedio de los ítems en las escalas emocional, social y de funcionamiento escolar. El puntaje del resumen de salud física se compone del promedio de los ítems en la escala de funcionamiento físico y es el mismo puntaje que el puntaje de funcionamiento físico.

Cuando falta más del 50 % de los ítems de la escala, la puntuación de la escala no se calcula (230,257–259). Además, se puede calcular la puntuación general de la salud física, de la obtenida en el funcionamiento físico, y una puntuación general de salud psicosocial, como media de la división de la suma de las dimensiones de funcionamiento emocional, social y escolar por el número de ítems respondido en cada una de ella.

Los coeficientes alfa de Cronbach para niños son de 0,83 y para padres de 0,86, y ha demostrado una validez discriminante y de construcción entre múltiples condiciones pediátricas (230). El instrumento ha sido traducido y adaptado en más de 12 países, incluido España.

La CVRS en niños con PC fue medida de acuerdo con el Módulo PedsQL™ 3.0 PC, que está diseñado para medir las dimensiones de la CVRS específicas de las personas con (260). Para los niños, hay cuatro versiones, según la edad (2-4, 5-7, 8-12 y 13-18 años). Este instrumento consta de 35 ítems que miden siete dimensiones: (1) Actividades diarias (9 ítems); (2) Actividades escolares (4 ítems); (3) Movimiento y equilibrio (5 ítems); (4) Dolor y dolor (4 ítems); (5) Fatiga (4 ítems); (6) Actividades de comer (5 ítems); (7) Discurso y comunicación (4 ítems). En el formulario para el informe de los padres para niños pequeños (de 2 a 4 años), no hay escalas para las actividades de la escuela o el habla y la comunicación, generando 5 dominios con 22 ítems. Debido a que las escalas de Actividades diarias y Actividades alimentarias se modificaron para incluir menos ítems (no todos los ítems son aplicables para niños pequeños) (ANEXO 3). Este módulo no genera puntuaciones de resumen, analizándose la puntuación individual de cada dominio.

Este módulo se puede administrar a los padres de niños de 2 a 18 años.

Para el análisis de la CVRS en los niños más pequeños utilizamos el módulo para bebés, que está diseñado para medir la CVRS en la edad de 1 a 24 meses.

El cuestionario consta de 36 ítems (para las edades 1-12 meses) y 45 ítems (para las edades 13-24 meses) y mide los dominios del (funcionamiento físico, síntomas físicos, funcionamiento emocional, funcionamiento social, funcionamiento cognitivo). La distribución de ítems en el cuestionario para bebés de 1 a 12 meses es: (1) Funcionamiento

físico (6 ítems); (2) Síntomas físicos (10 ítems); (3) Funcionamiento emocional (12 ítems); Funcionamiento social (4 ítems); (4) Funcionamiento cognitivo (4 ítems). El PedsQL™ escala para bebés genera dos puntuaciones de resumen: una puntuación de salud física y una puntuación de resumen de salud psicosocial.

El puntaje del resumen psicosocial está compuesto por el promedio de los ítems en las escalas de funcionamiento emocional, social y cognitivo. El puntaje del resumen de salud física se compone del promedio de los ítems en la escala de funcionamiento físico y síntomas físicos.

El formato, las instrucciones, la escala de respuesta de Likert y el método de puntuación del módulo de PC y la escala para bebés son idénticos a las escalas básicas genéricas de PedsQL™ 4.0 (230) y las puntuaciones más altas indican mejor CVRS (menos síntomas o problemas).

También se recopilaron los datos sociodemográficos y socioeconómicos, como edad, domicilio, distancia a las instalaciones de atención médica, nivel de estudios, y ocupación según clase social ocupacional. Además, se registraron los dispositivos técnicos de apoyo domiciliario que pudieran estar usando.

La clase social se midió mediante indicadores neo-weberianos de clase social ocupacional (CSO-SEE12) (256). Este instrumento está compuesto por siete categorías, que a los efectos de nuestro estudio se combinaron en tres siguiendo las recomendaciones de los autores, y es el método validado disponible en España para estratificar la clase social (256). Tiene la limitación de que las personas que no trabajan no se pueden clasificar, pero se ha sugerido que se solucione este problema con la adición de un nivel educativo (256). Para ello, añadimos la categoría desempleo / jubilación, dando lugar a cuatro categorías. Del mismo modo, el instrumento contempla la proposición de una clasificación del nivel educativo que

integra los diferentes planes de estudio en España, y ofrece las correspondencias con la Clasificación Internacional Normalizada de la Educación.

En relación a los recursos sanitarios, la principal variable de resultado fue la utilización de la atención médica en los 12 meses anteriores. Se registró el número de consultas ambulatorias, visitas a urgencias, hospitalizaciones programadas y urgentes e ingresos en hospital de día. El grado de uso de los servicios de salud se determinó a partir del sistema de información del hospital y de los registros clínicos electrónicos (Historia clínica). Además, se registraron los dispositivos médicos de apoyo domiciliario que pudieran estar usando.

Por otro lado, los padres aportaron información respecto al uso de otros servicios de atención no registrados en la historia clínica como la utilización de terapias alternativas, consulta psicológica, pertenecer a asociaciones de apoyo mutuo, y modalidad de cobertura sanitaria (ANEXO 1).

También se recopilaron los datos sociodemográficos y socioeconómicos, como edad, domicilio, dispersión en la atención sanitaria, nivel de estudios, y ocupación según clase social ocupacional (ANEXO 1).

## Análisis

Tamaño de la muestra: según los datos del Hospital, 10,286 niños son atendidos anualmente en servicios médicos y quirúrgicos pediátricos. Suponiendo una prevalencia del 10%, estimada a partir de un estudio piloto previo realizado en el hospital, con un valor alfa de 0,05 y una precisión del 5%, 137 casos fueron necesarios para evaluar la prevalencia

de niños y adolescentes que necesitan cuidados paliativos. Este número fue sobreestimado hasta un 15% para cubrir posibles abandonos ( $n = 152$ ).

En segundo lugar, para estimar el tamaño de muestra necesario para evaluar la calidad de vida en esta población, según Varni et al. (261), para detectar una desviación estándar en PedsQL™ de 12 puntos, con un alfa de 0.05 y una precisión del 1%, eran necesarios 120 sujetos. En consecuencia, el tamaño de muestra anterior de 152 sujetos fue suficiente para esta estimación.

En tercer lugar, el tamaño de la muestra hallado para tomar un valor representativo en los niños con PC, para detectar una correlación  $> 0.35$  entre la CVRS y el uso de los servicios de salud, con un nivel de confianza del 95% en una prueba bilateral, fue necesario reclutar a 61 sujetos. Este tamaño se extendió a 75 sujetos para tener suficiente poder estadístico para detectar diferencias en el uso de los servicios de salud de hasta 10 visitas / año, dependiendo de la duración de la enfermedad, con una confianza del 95% y un poder del 80%.

Se realizó estadística descriptiva para conocer las características de la muestra, la frecuentación de los recursos sanitarios y la CVRS, obteniendo medidas de tendencia central y dispersión o porcentajes, según la naturaleza de estas y se evaluó la normalidad de la distribución de todas mediante test de Kolmogorov-Smirnov, así como la comprobación de la asimetría, curtosis e histogramas de las distribuciones.

Las diferencias en cuanto a las características sociodemográficas se examinaron mediante el análisis bivariado basado en la prueba t de Student para muestras independientes, la prueba U de Mann-Whitney, la prueba Wilcoxon o la prueba de chi cuadrado con prueba

exacta de Fisher, según la normalidad de las distribuciones y la naturaleza de las variables comparadas.

Se realizó ANOVA para evaluar la frecuentación de los servicios de salud y la CVRS por estado educativo y laboral, por separado para padres y madres, y por grupos clínicos paliativos, con medidas de robustez central en caso de no homocedasticidad (prueba de Levene) mediante la prueba de Welch y Brown-Forsythe. En caso de no ajuste a la normalidad, se empleó la prueba de Kruskal-Wallis.

Los análisis se realizaron por separado para padres y madres, con comparaciones post hoc de Scheffe, Bonferroni y Games-Howell, y análisis de poder post hoc. Anteriormente, se llevó a cabo la prueba de Levene para evaluar la igualdad de varianzas.

Se analizaron correlaciones de Spearman para determinar las relaciones entre el uso de diferentes servicios de salud, dispositivos de salud y CVRS percibida por los niños y sus padres.

Finalmente, se construyeron modelos de regresión lineal multivariante para identificar factores asociados a la calidad de vida percibida por los niños y la utilización de servicios sanitarios, teniendo en cuenta los factores sociodemográficos y de características de la enfermedad como variables independientes. Los análisis se realizaron con SPSS 24 y GPower 3.1.

### Aspectos éticos

El estudio fue aprobado por el Comité de Ética e Investigación de Granada 0655-N-16 (ANEXO 5). Se respetaron en todo momento las normas de buena práctica clínica y los principios éticos establecidos para la investigación en seres humanos en la Declaración de

Helsinki y sus revisiones posteriores. Los datos clínicos se mantuvieron segregados de los datos identificativos. Todos los registros se realizaron respetando los preceptos establecidos en la legislación vigente en materia de protección de datos de carácter personal recogidos en la Ley Orgánica 15/1999 de 13 de diciembre, así como en seguridad de ficheros automatizados que contenían datos de carácter personal, sobre todo en el acceso a través de redes de comunicaciones (RD 994/1999 de 11 de junio) y en acceso a datos confidenciales con fines científicos, tal y como dispone el Reglamento CE Nº 831/2002 de la Unión Europea y la Ley 41/2002 de 14 de noviembre, básica reguladora de la de Autonomía del Paciente y de Derechos y Obligaciones en materia de Información y Documentación Clínica.

Antes de la participación en el estudio cada sujeto fue informado por escrito y oralmente de los objetivos del estudio y su metodología. Cada sujeto firmo el formulario de consentimiento informado para poder ser incluido (ANEXO 6).

Se obtuvo el consentimiento de los padres, quienes previamente habían sido informados verbalmente y a través de una hoja informativa (ANEXO 7) sobre el objetivo del estudio en presencia de sus hijos. Los niños que no aceptaron participar no fueron incluidos en el estudio.

Se siguieron los preceptos del informe del artículo 20 de la ley 14/2007 de 3 de julio de investigación biomédica referentes a la protección de las personas que no tengan capacidad para expresar su consentimiento.

Con el fin de proteger la confidencialidad de la información personal de los participantes, se precisó que:

- Todos los datos que puedan identificar al participante se mantuvieron separados del resto de la información recogida en los diferentes cuestionarios del estudio.
- Cada caso del estudio conto con un número de identificación que es el que figuró en las bases de datos.
- El análisis de la información se hizo siempre de forma agregada y nunca individual.
- Todos los investigadores implicados en el proyecto se comprometieron a cumplir las normas necesarias para preservar la confidencialidad de la información facilitada por los participantes.
- Todas las bases de datos del proyecto estuvieron protegidas electrónicamente con códigos que limitaron el acceso únicamente a los investigadores del proyecto.

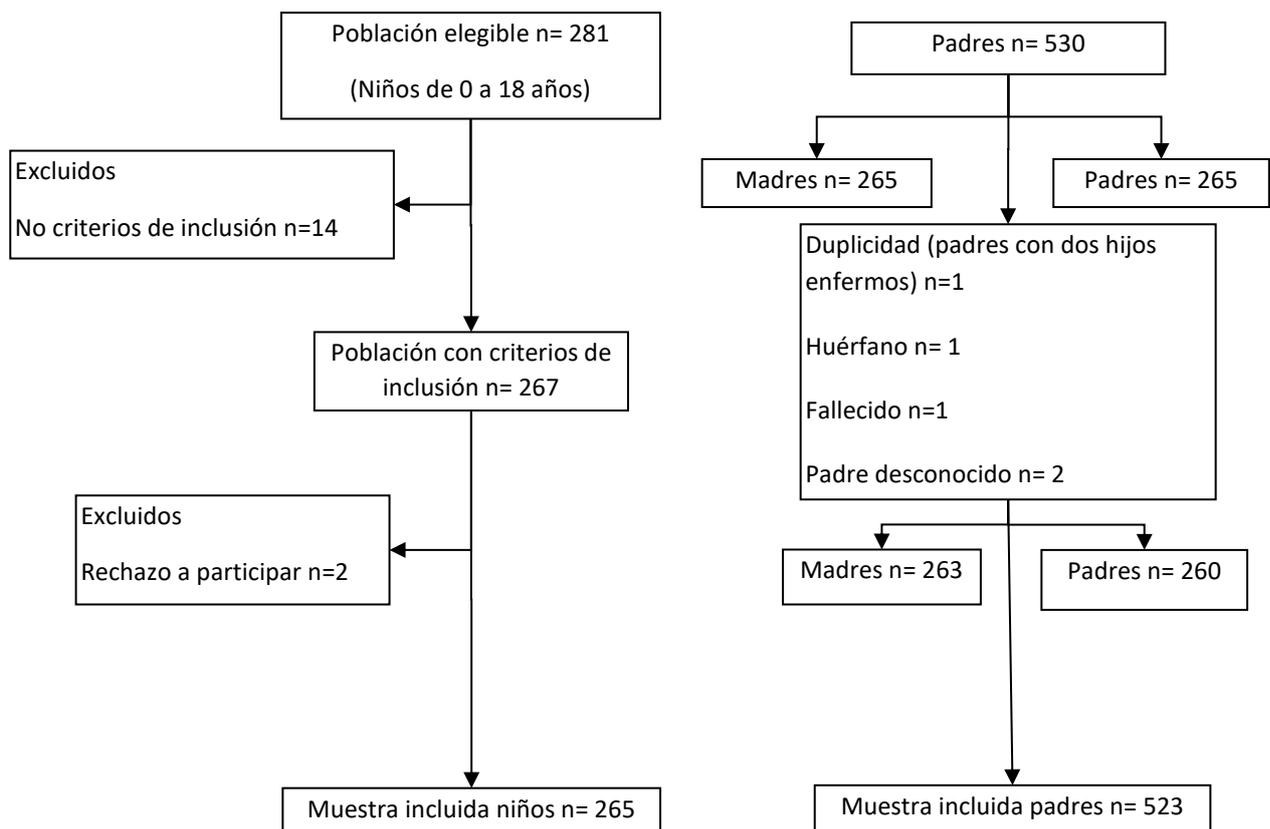
Además, por tratarse de un estudio con menores, se realizó la comunicación correspondiente al Ministerio Fiscal mediante el formulario correspondiente.

## Resultados

### Características de la muestra

La población de la muestra estaba formada por 265 niños con una media de 7,3 años (DE 4,63; rango: 0,2 a 17,3), donde el 43,4% (n= 115) eran niñas, y un 56,6% (n=150) niños. La mayoría (89,4%; n=237) eran de nacionalidad española. El tiempo medio que llevaban con la enfermedad fue de 63,26 meses (DE 54,09). La Figura 2 ilustra el diagrama de flujo para el reclutamiento de pacientes para este objetivo.

Figura 2: Flujograma



Los padres presentaron las siguientes características sociodemográficas: la edad promedio de los padres fue de 41,48 años (DE 7,87); el 40,3% (n=104) tenía solo estudios primarios y el 36,1% (n=92) se encontraba en ocupaciones sin cualificación. Entre las madres, la edad promedio fue de 38,57 años (DE 7,37) y la distribución de los antecedentes educativos fue similar, excepto que el 29,7% (n=78) tenía estudios universitarios frente al 22,1% (n=57) de los padres. El 59,7% (n=153) de las madres estaban desempleadas.

Una proporción significativa de estos niños (62,1%; n=164) experimentó una dispersión de los servicios de salud (asistencia proporcionada en servicios ubicados en edificios distintos separados geográficamente entre sí). Además, el 20,8% (n=55) de los niños fueron remitidos desde otras provincias, a más de 100 km del hospital. La Tabla 30 detalla las características de la población estudiada.

Tabla 30: Características de la muestra

	Masculino (n=150)	Femenino (n=115)	
	Media (DE) o n (%)	Media (DE) o n (%)	p
Edad (años)*	7,39 (4,41)	7,18 (4,91)	0,714
Tiempo con la enfermedad (meses)*	59,13 (51,52)	68,65 (57,06)	0,156
Edad progenitores*	44,37 (6,81)	41,52 (6,16)	<0,001
<b>Nivel educativo**</b>			
Sin estudios	13 (4,9)	11 (4,20)	<0,001
Estudios primarios	104 (40,03)	88 (33,50)	
Secundarios	28 (10,6)	26 (9,8)	
Preuniversitarios	56 (21,1)	60 (20,6)	
Universitarios	57 (22,10)	78 (29,70)	
<b>Ocupación profesional<sup>4**</sup></b>			
Desempleo/Jubilación	49 (19,20)	157 (59,70)	<0,001
Directivos/Gerentes	36 (14,10)	37 (14,10)	
Supervisores/Ocupaciones intermedias	78 (30,60)	37 (14,10)	
Trabajadores sin cualificación	92 (36,10)	32 (12,20)	

NOTA: \* prueba t de Student. \*\* prueba Chi cuadrado.

<sup>4</sup> La ocupación profesional dividida inicialmente en 8 categorías se simplificó en 4 categorías, de acuerdo a las recomendaciones de Domingo-Salvany et al.(256)

El área que más contribuyó a la captación de muestra fue la de consultas externas con el 46,4 % (n=123) del total, y con porcentajes similares, hospitalización 27,9 % (n=74) y derivación por la enfermera gestora de casos 25,7% (n=68).

Los niños de la muestra fueron tratados principalmente por enfermedades neurológicas (35,8%; n=87), enfermedades congénitas (23,9%; n=58) y enfermedades oncológicas (18,9%; n=46).

De acuerdo con la clasificación de enfermedades paliativas, el 35,8% (n=95) de los niños se clasificaron como grupo 4 (una enfermedad irreversible pero no progresiva, que produce necesidades de salud complejas; esta situación es provocada por algunas enfermedades neurológicas o síndromes polimórficos), mientras que el 30,2% (n=80) de los niños se clasificaron como grupo 2 (padecen una enfermedad que requiere un tratamiento prolongado para mejorar y mantener la calidad de vida). Las consultas ambulatorias que se atienden con mayor frecuencia fueron las de neurología (18,6%; n=108), digestivo (10,7%; n=36), áreas de rehabilitación (9,0%; n=52), y oncología (8,1%; n=47).

El 75,1% (n=199) de los niños recibían cuidados paliativos intermedios o avanzados. De acuerdo a la clasificación establecida en 4 grupos de la Asociación de Cuidados Paliativos para Niños (ACT)<sup>5</sup>, los niños clasificados en el grupo 3 presentaron la mayor necesidad de cuidados paliativos avanzados, mientras que los niños en el grupo 2 fueron los principales receptores de cuidados paliativos básicos ( $\chi^2 = 28,28$ ;  $p < 0,0001$ ). La mayoría de estos niños tenían uso crónico de algún tipo de tecnología sanitaria en el domicilio, siendo las más frecuentes la oxigenoterapia domiciliaria (15,5%; n=41), la gastrostomía percutánea

---

<sup>5</sup> A lo largo de la Tesis se hará referencia a los 4 grupos de clasificación establecidos por la Asociación de Cuidados Paliativos para niños (ACT), como grupo o ACT seguido del número del grupo al que se haga referencia.

(13,6%; n=36), la nutrición enteral (11%; n=29), el catéter vesical (4,1%; n=8), traqueotomía (3,4%; n=9) y ventilación mecánica (2,7%; n=7).

La mayoría de los niños 87,9% (n=233), hacían uso exclusivo del sistema sanitario público, mientras que un 12,1% (n=32) de los niños disponían de un seguro médico privado adicional. No obstante, se realizó una alta frecuentación a consultas privadas de especialistas u otro tipo de gastos privados adicionales (39,6%; n=105). Algunos de los niños (26%; n= 69), también recurrieron al uso de terapias alternativas.

Por otro lado, la mayoría de los niños con ECC no recibían ningún tipo de apoyo psicológico (75,1%; n=199) ni en hospital, ni a nivel privado, o por alguna asociación de apoyo mutuo. En este último caso, solo un 29,4% (n=78), pertenecía a alguna asociación de este tipo.

#### Calidad de vida relacionada con la salud

Un total de 210 díadas de padres e hijos fueron invitados a participar. Finalmente, la muestra estuvo compuesta por 179 díadas (179 niños, 179 padres y 179 madres). La tasa de respuesta obtenida fue del 81,57 % (n=146); las causas de no respuesta fueron rechazo a participar (21,2%; n=7), descanso (6,1%; n=2), malestar (3,0%; n=1), discapacidad cognitiva (51,5%; n=17) y no encontrarse presente (18,2%; n=6).

#### PedsQL™ en niños mayores de 4 años

Esta submuestra de mayores de 4 años estuvo compuesta por 115 niños (59,27%) y 79 niñas (40,72%). Su edad media fue de 9,43 años (DE 3,44) y la mayoría (90,7%; n=176) eran de nacionalidad española. El tiempo medio que llevaban con la enfermedad era de 80,07 (DE 53,70) meses.

Una proporción significativa de los niños (60,3%; n=117) sufrió dispersión de servicios de salud, siendo atendidos en varios centros simultáneamente, generalmente porque el hospital tiene varios edificios que no están anexos entre sí. Además, el 20% (n=39) de los niños fueron referidos a Granada desde otras provincias. La Tabla 31 detalla las características de la población, por sexos; encontrándose diferencias en el tiempo que llevaban con la enfermedad, siendo superior en las niñas ( $p=0.006$ )

Tabla 31: Características de la muestra en relación a la CVRS en niños mayores de 4 años

	Masculino (n=115)		Femenino (n=79)		p
	Media (DE) o n (%)		Media (DE) o n (%)		
Edad (años)	9,11(3,52)		10,13(3,15)		0,083
Tiempo con la enfermedad (meses)	71,29 (52,69)		92,85 (52,91)		0,006
Edad progenitores	43,43 (7,04) (padres)	40,54 (6,31) (madres)	44,41 (7,04) (padres)	41,63 (6,36) (madres)	>0,05
Dispersión de servicios	69 (60,50)		48 (60,80)		0,547
Procedencia de otras provincias	23 (20,00)		16 (20,03)		0,973

En los niños, la casuística de los problemas de salud estaba gobernada por las enfermedades neurológicas (30,9%; n=60), oncológicas (20,10%; n=39) y congénitas (18,60%; n=36). De acuerdo con la clasificación de enfermedades paliativas, el 34,5% (n=67) de los niños se incluyeron en el grupo 4, con una enfermedad irreversible pero no progresiva, que presenta necesidades de salud complejas (algunas enfermedades neurológicas o de síndromes polimórficos). El siguiente grupo más numeroso (28,4%; n=55) correspondió al grupo 1, con enfermedades que requirieron tratamiento curativo o intensivo para prolongar la vida y que podrían fallar, seguido del grupo 2 (27;80%; n=54). Las consultas ambulatorias más frecuentadas fueron las de neurología (20,3%; n=83), digestivo (10,00%; n=41) y oncología (9,8%; n=40).

El 73,2% (n=142) de los niños requirieron un nivel asistencial de cuidados paliativos intermedios o avanzados.

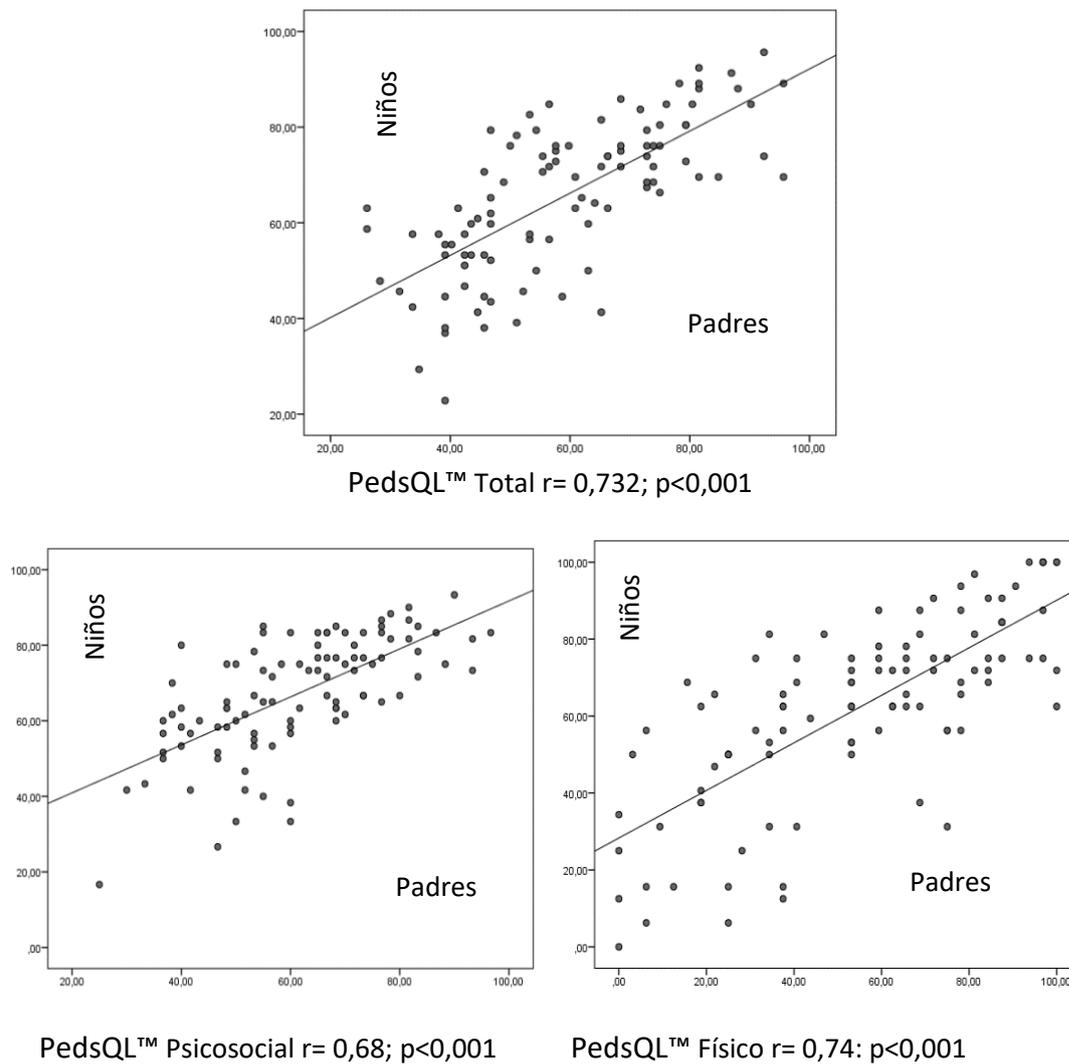
La mayoría de los niños hacía uso crónico de algún tipo de tecnología sanitaria en su domicilio, siendo la gastrostomía percutánea (13,9%; n=27), la oxigenoterapia domiciliaria (12,9%; n=25) o la nutrición enteral (9,3%; n=18) las más frecuentes, seguidas de traqueostomía (4,1%; n=8) y ventilación mecánica y sonda vesical con un (3,6%; n=7).

En general, las puntuaciones de CVRS percibidas por los niños fueron más altas que las identificadas por sus padres: siendo la puntuación media del cuestionario 65,40 puntos (DE 15,82) frente a 57,17 puntos (DE 17,48); en la escala física 62,37 puntos (DE 23,98) frente a 52,42 puntos (DE 27,48); y en la escala psicosocial 66,76 puntos (DE 15,34) frente a 59,01 puntos (DE 16,72) respectivamente ( $p < 0,001$ ).

Las correlaciones entre las puntuaciones de CVRS percibidas por los niños y por sus padres fueron significativamente altas para el dominio físico ( $r = 0,742$ ;  $p < 0,001$ ) y en general ( $r = 0,732$ ;  $p < 0,001$ ), pero algo más bajas en el dominio psicosocial ( $r = 0,682$ ;  $p < 0,001$ )

(Figura 3).

Figura 3: Correlación entre CVRS percibidas por niños mayores de 4 años y sus padres.



La calidad de vida no mostró diferencias significativas, en la encuesta realizada por los niños en relación al nivel de estudios de los padres, aunque las mayores puntuaciones se obtuvieron de aquellos niños cuyos padres tenían un nivel de estudios secundarios. Sin embargo, aquellos padres que habían tenido educación superior (estudios universitarios seguido de secundarios) percibieron una mejor CVRS para sus hijos, en todos los dominios (Tabla 32). Para los padres, la diferencia fue estadísticamente significativa en aquellos padres con estudios universitarios el dominio global (con diferencias de 19,40 puntos con respecto a los padres que tenían estudios mínimos; IC 95%: 1,43 a 37,36;  $p=0,025$ ) y en el

dominio psicosocial de 18,64 puntos (IC 95%: 1,48 a 35,81;  $p=0,024$ ). Entre las madres, hubo diferencias de hasta 20,99 puntos (IC 95%: 3,47 a 38,51;  $p=0,008$ ) en el dominio psicosocial, y de 17,80 puntos en el dominio general (IC 95%: 1,99 a 33,59;  $p=0,025$ ), respecto a las madres con estudios secundarios. Además, en el dominio psicosocial también se establecieron diferencias de medias respecto a las madres con estudios primarios de 10,12 puntos (IC 95%: 1,20 a 19,04;  $p=0,018$ ).

No se detectaron diferencias en la CVRS percibida por los niños, según las ocupaciones de sus padres. Sin embargo, en los cuestionarios respondidos por los padres empleados en puestos gerenciales, la CVRS reportada fue mayor en todos los dominios, encontrando diferencias significativas en la puntuación total de cuestionario con respecto a los padres que estaban desempleados o retirados (diferencia de media 17,34; IC 95%: 2,65 a 32,03;  $p=0,012$ ), y en el dominio psicosocial, donde aquellos padres desempleados o jubilados percibieron peor la CVRS de sus hijos respecto al resto de ocupaciones ( $p < 0,001$ ) (Tabla 32), (Tabla 33). Del mismo modo, las madres empleadas en puesto gerenciales reportaron una mejor CVRS de sus hijos, pero no se encontraron diferencias estadísticas. En la Tabla 32 se detallan las diferencias entre los grupos descritos.

Tabla 32: PedsQL™ en niños mayores de 4 años y características sociodemográficas.

PEDSQL GENERAL								
	Padre (n=170)		Madre (n=173)		Niños con respecto a sus padres (n= 107)*		Niños con respecto a sus madres (n= 105)†	
	Media (DE)	p	Media (DE)	p	Media (DE)	p	Media (DE)	p
<b>Nivel educativo</b>								
Sin estudios (n=21)	44,89 (16,89)		49,69 (19,69)		65,68 (12,13)		67,39 (5,4)	
Estudios primarios(n=126)	54,76 (16,22)	0,008	54,69 (16,95)	0,034	62,02 (17,03)	0,225	63,36 (18,14)	0,541
Secundarios (n=26)	51,74 (13,94)		44,29 (12,17)		61,62 (14,39)		58,54 (10,79)	
Preuniversitarios (n=83)	61,61 (20,63)		59,45 (19,02)		71,58 (13,71)		68,86 (14,27)	
Universitarios(n=94)	64,29 (15,53)		62,09 (15,95)		66,96 (17,61)		66,3 (15,95)	
<b>Ocupación profesional</b>								
Desempleo/Jubilación (n=134)	47,87 (16,38)		54,77 (19,18)		63,46 (20,06)		64,78 (17,2)	
Directivos/Gerentes (n=46)	65,22 (13,18)	0,013	66,43 (12,84)	0,084	63,14 (16,24)	0,695	67,89 (13,68)	0,940
Supervisores/Ocupaciones intermedias (n= 88)	59,56 (17,03)		58,33 (15,87)		68,15 (17,19)		65,55 (15,52)	
Sin cualificación (n=80)	57,49 (18,72)		55,84 (13,46)		64,52 (13,99)		65,22 (12,6)	
<b>PEDSQL PSICOSOCIAL</b>								
<b>Nivel educativo</b>								
Sin estudios (n=21)	47,83 (18,05)		52,38 (18,53)		66,43 (11,07)		69,17 (7,39)	
Estudios primarios (n=126)	55,78 (16,01)	0,007	55,04 (16,17)	0,002	63,42 (17,58)	0,379	64,71 (17,54)	0,322
Secundarios (n=26)	55,11 (13,63)		44,17 (12,54)		64,74 (11,28)		57,14 (10,7)	
Preuniversitarios (n= 83)	62,86 (18,69)		62,18 (18,46)		71,51 (13,5)		69,06 (14,33)	
Universitarios (n=94)	66,48 (14,32)		65,16 (13,46)		68,83 (16,79)		69,04 (14,7)	
<b>Ocupación profesional</b>								
Desempleo/Jubilación (n=134)	46,16 (16,23)		58,15 (18,18)		61,79 (21,14)		66,7 (16,56)	
Directivos/Gerentes (n=46)	67,16 (11,77)	<0,001	66,85 (12,44)	0,106	65,91 (15,53)	0,576	69,74 (14,8)	0,756
Supervisores/Ocupaciones intermedias (n= 88)	59,66 (16,15)		59,58 (14,97)		68,99 (15,04)		67,03 (12)	
Sin cualificación (n=80)	61,74 (16,83)		53,23 (14,45)		66,41 (14,39)		62,67 (17,13)	
<b>PEDSQL FÍSICO</b>								
<b>Nivel educativo</b>								
Sin estudios (n=21)	39,38 (27,80)		44,64 (25,94)		64,29 (26,87)		64,06 (6,510)	
Estudios primarios(n=126)	50,48 (27,60)	0,111	51,10 (28,89)	0,780	58,22 (26,02)	0,262	59,55 (28,31)	0,726
Secundarios (n=26)	43,55 (24,02)		45,83 (20,85)		55,77 (26,97)		61,16 (23,17)	
Preuniversitarios (n= 83)	57,32 (30,35)		54,33 (29,03)		71,73 (18,26)		68,48 (22,65)	
Universitarios (n=94)	60,20 (24,85)		55,13 (26,70)		63,44 (22,72)		61,17 (21,65)	
<b>Ocupación profesional</b>								
Desempleo/Jubilación (n=134)	48,19 (29,22)		48,62 (28,25)		62,95 (29,49)		61,19 (24,89)	
Directivos/Gerentes (n=46)	60,69 (24,06)	0,089	65,32 (20,87)	0,101	57,95 (21,53)	0,696	64,42 (17,56)	0,948
Supervisores/Ocupaciones intermedias (n= 88)	59,37 (25,82)		54,09 (28,17)		66,57 (25,44)		62,77 (26,93)	
Sin cualificación (n=80)	47,61 (28,15)		51,40 (27,36)		60,98 (22,11)		65,06 (21,82)	

\* Nivel educativo u ocupacional del padre † Nivel educativo u ocupacional de la madre

\*NOTA: A lo largo de la tesis se fusionan las categorías de nivel educativo en 4 niveles (como en esta tabla), mediante la agregación de la subcategoría “estudios secundarios” para fusionar secundarios y preuniversitarios (ESO-BUP-Bachiller-FP). No obstante, en algunas tablas se ha mantenido esta división en 5 niveles a efectos descriptivos.

Tabla 33: CVRS en el dominio psicosocial para padres desempleados o jubilados (Diferencia de medias) en niños mayores de 4 años

PEDSQL PSICOSOCIAL		Diferencia de medias (IC 95%)	p
<b>Ocupación profesional</b>			
<b>Desempleo o Jubilación frente a</b>	Directivos, gerentes	-20,99 (-34,66 a - 7,34)	<0,001
	Supervisores, ocupaciones intermedias	-13,50 (-24,73 a -2,27)	0,010
	Trabajadores sin cualificación	-15,58 (-26,49 a -4,67)	0,001

Con respecto al grupo paliativo, los niños que por su patología estaban agrupados en el grupo 4, percibieron una peor CVRS. Sin embargo, los padres con hijos en el grupo 3 (enfermedad progresiva, sin opciones de tratamiento curativo) informaron las puntuaciones más bajas de la CVRS, con diferencias significativas en la escala física frente al resto de grupos , Tabla 35).

Por nivel asistencial, los niños en el nivel básico consideraron que tenían una mejor CVRS, tanto en general como físicamente. Sin embargo, en la escala psicosocial, fue el grupo de atención intermedia el que obtuvo la puntuación más alta, aunque las diferencias no fueron estadísticamente significativas. Los padres encuestados, percibieron una mejor CVRS en todos los dominios para los niños que reciben un nivel básico de atención, pero tampoco se encontraron diferencias estadísticas (Tabla 34),(Tabla 35).

Tabla 34: CVRS por grupo paliativo y nivel asistencial en niños mayores de 4 años.

	PEDSQL GENERAL				PEDSQL PSICOSOCIAL				PEDSQL FÍSICO			
	Padres (n=175)	p	Niños (n=107)	p	Padres (n=175)	p	Niños (n=107)	p	Padres (n=169)	p	Niños (n=105)	p
	Media (DE)		Media (DE)		Media (DE)		Media (DE)		Media (DE)		Media (DE)	
<b>Grupo paliativo</b>												
<b>Grupo 1</b>	58,48		64,66		60,53		66,63		53,88		60,98	
(n=52)	(16,13)		(16,16)		(15,68)		(14,71)		(26,71)		(24,60)	
<b>Grupo 2</b>	59,99		68,94		60,42		69,52		57,87		66,51	
(n=50)	(18,64)	0,062	(16,56)	0,162	(18,08)	0,367	(16,39)	0,15	(27,22)	0,007	(24,55)	0,535
<b>Grupo 3</b>	44,57		66,67		52,78		70,28		28,12		59,90	
(n=15)	(14,82)		(12,91)		(13,92)		(10,72)		(19,44)		(20)	
<b>Grupo 4</b>	53,4		58,42		55,22		59,27		49,62		56,84	
(n=62)	(17,03)		(12,49)		(16,81)		(14,39)		(27,48)		(22,66)	
<b>Nivel de atención</b>												
<b>Básico</b>	60,38		67,1		60,36		66,18		59,52		68,84	
(n=50)	(16,04)		(16,22)		(17,06)		(18,45)		(24,48)		(16,99)	
<b>Intermedio</b>	54,82	0,320	64,61	0,746	57,75	0,769	67,55	0,93	49,47	0,129	57,94	0,142
(n=69)	(19,31)		(17,39)		(18,41)		(14,93)		(28,62)		(28,27)	
<b>Avanzado</b>	56,55		64,45		59,05		66,51		49,25		60,58	
(n=60)	(16,69)		(13,7)		(14,6)		(12,19)		(28,11)		(24,19)	

Tabla 35: CVRS en el dominio físico del grupo paliativo 3 (Diferencia de medias) en niños mayores de 4 años

PEDSQL FÍSICO			
		Diferencia de medias (IC 95%)	p
<b>Grupo Paliativo</b>			
	Grupo 1	-25,75 (-44,36 a -7,13)	0,005
<b>Grupo 3 frente a</b>	Grupo 2	-29,74 (-48,51 a -10,98)	0,001
	Grupo 4	-21,50 (-42,98 a 0,010)	0,005

Se analizó la CVRS en relación al tiempo desde el diagnóstico (inferior o superior a 45 meses). Aunque no se encontraron diferencias significativas ni en el análisis de la CVRS percibida por los niños, ni por los padres, se observaron los siguientes resultados: La puntuación en el cuestionario contestado por los niños que llevaban un periodo menor de 45 meses con el proceso era inferior en la esfera global 62,40 puntos (DE 16,83), psicosocial 64,16 puntos (DE 15,39) y física 58,12 puntos (DE 24,94), con respecto a los niños que

llevaban más de 45 meses con la enfermedad; global 67,71 puntos(DE 14,73), psicosocial 68,77 puntos (DE 15,12), y físico 65,73 puntos (DE 22, 85).

Los padres percibieron mejor calidad de vida conforme los niños llevaban más tiempo diagnosticados en el área global 57,22 puntos (17,00), de salud psicosocial 59,19 puntos (DE 17,90) y física 53,30 puntos (DE 26,98). En el caso de los niños que llevaban menos de 45 meses diagnosticados, las puntuaciones fueron de 57,14 puntos (DE 17,88) en el área global, 58,72 puntos (DE 14,87) para el área psicosocial y 51,13 puntos (DE 28,38) para la física.

El modelo de regresión multivariante para ver factores asociados a la CVRS percibida por los niños, tomando como predictores la edad, el sexo, el nivel educativo de los padres, el grupo paliativo y el tiempo con la enfermedad mostró un bajo ajuste ( $r^2=0,87\%$ ,  $p=0,130$ ). En cambio, tomando la calidad de vida percibida por los padres, se encontró con estos mismos predictores una mejor percepción en aquellos que tenían diagnosticada la enfermedad desde hacía más de 45 meses. El modelo tenía una capacidad predictiva limitada ( $r^2 = 11,0\%$ ;  $p=0,017$ ; Durbin-Watson 2,00; factores de inflación de varianza superiores a 0,73 y tolerancias inferiores a 1,36) (Tabla 36).

Tabla 36: Modelo de regresión de CVRS percibida por los niños mayores de 4 años.

Factor	IC 95%				
	B	$\beta$	p	Límite inferior	Límite superior
<b>Sexo</b>	-1,87	-0,52	0,052	-8,125	4,37
<b>Edad</b>	-0,21	-0,04	0,683	-0,83	4,37
<b>Nivel educativo (padre)</b>	5,82	0,30	0,001	2,33	9,30
<b>Grupo paliativo</b>	-2,41	0,15	0,110	-5,39	0,55
<b>Tiempo con la enfermedad (meses)</b>	0,33	0,10	0,323	0,03	0,10

PedsQL™ en niños entre 2 y 4 años.

La submuestra de niños entre 2 y 4 años estuvo compuesta por 35 niños, 60% (n=21) eran niños, y 40% (n=14) eran niñas, con una edad media fue de 2,52 años (DE 0,56), y la mayoría (82,9%; n=29) eran de nacionalidad española. El tiempo medio que llevaban con la enfermedad era de 25,93 meses (DE 12,65).

Un porcentaje significativo de los niños (77,1%; n=27) sufrió dispersión de servicios de salud, siendo atendidos en varios centros simultáneamente. La Tabla 37 detalla las características de la muestra.

Tabla 37: Características de la muestra en relación a la CVRS en niños de 2 a 4 años.

	Masculino (n=21)		Femenino (n=14)		p
	Media (DE) ó n (%)		Media (DE) ó n (%)		
<b>Edad (años)</b>	2,60 (0,51)		2,41 (0,63)		0,727
<b>Tiempo con la enfermedad (meses)</b>	26,15 (12,78)		25,59 (12,93)		0,960
<b>Edad progenitores</b>	36,95 (6,44) (padres)	33,33 (6,72) (madres)	36,61 (5,94) (padres)	33,93 (4,12) (madres)	>0.05
<b>Dispersión de servicios</b>	18 (85,70)		9 (64,30)		0,143
<b>Procedencia de otras provincias</b>	3 (14,30)		4 (11,40)		0,337

Los problemas de salud más frecuentes fueron las enfermedades congénitas (34,3%; n=12), neurológicas (31,4%; n=11), derivadas del periodo prenatal (11,4%; n=4), y oncológicas (8,6%; n=3). En relación a la clasificación por grupos de enfermedades paliativas, el 51,4% (n=18) de los niños se incluyeron en el grupo 4, con una enfermedad irreversible pero no progresiva, que presenta necesidades de salud complejas (algunas enfermedades neurológicas o de síndromes polimórficos), seguidas del grupo 2 (25,7%; n=9), con enfermedades que requieren tratamientos prolongados para mejorar y mantener la calidad de vida, donde el 77,1% (n=27) de los niños requirieron un nivel asistencial intermedio y avanzados.

Las consultas ambulatorias más frecuentadas fueron neurología (15,5%; n=13), rehabilitación (14,3%; n=12), y digestivo (9,5%; n=8).

En relación con el uso de tecnología sanitaria en domicilio, los dispositivos más frecuentes fueron el sondaje vesical 28,6% (n=10), la oxigenoterapia 20% (n=7), la gastrostomía percutánea 17,1% (n=6).

El PedsQL™ medio de este grupo (reportado por los padres) fue de 47,80 puntos (DE 21,39), siendo en la dimensión psicosocial de 50,00 puntos (DE 22,31) y en la de salud física de 42,78 puntos (DE 24,04).

En este subgrupo, no se realizó análisis bivalente en función del nivel educativo, clase social, grupos paliativos y de nivel asistencial, debido al escaso número de sujetos en algunos de los subgrupos.

#### PedsQL™ en niños menores de 2 años.

La submuestra de niños menores de 2 años estuvo compuesta por 36 niños, 38,9% (n=14) eran niños, y 61,1% (n=22) eran niñas, con una edad media fue de 0,50 (DE 0,50) meses, y la mayoría (88,9%; n=32) eran de nacionalidad española. El tiempo medio que llevaban con la enfermedad era de 9 meses (DE 5).

Un porcentaje significativo de los niños (55,6%; n=20) sufrió dispersión de servicios de salud, siendo atendidos en varios centros simultáneamente. Además, el 25% (n=9) de los niños fueron referidos a Granada desde otras provincias. La Tabla 38 detalla las características de la muestra.

Tabla 38: Características de la muestra en relación a la CVRS en niños menores de 2 años.

	Masculino (n=14)		Femenino (n=22)		p
	Media (DE) ó n (%)		Media (DE) ó n (%)		
<b>Edad (años)</b>	0,51 (0,49)		0,46 (0,48)		0,736
<b>Tiempo con la enfermedad (meses)</b>	26,15 (12,78)		25,59 (12,93)		0,960
<b>Edad progenitores</b>	31,42 (5,54) (padres)	31,42 (5,86) (madres)	34,86 (6,41) (padres)	30,09 (5,83) (madres)	>0.05
<b>Dispersión de servicios</b>	5 (35,7)		15 (68,20)		0,058
<b>Procedencia de otras provincias</b>	1 (7,10)		8 (36,40)		0,010

Los problemas de salud más frecuentes fueron las enfermedades neurológicas (16,7%; n=6), cardiológicas (13,9%; n=5), y en igualdad de proporción derivadas del periodo prenatal y congénitas (11,1%; n=4). Con relación a la clasificación por grupos de enfermedades paliativas, el 47,2% (n=17) de los niños se incluyeron en el grupo 2, con enfermedades que requieren tratamientos prolongados para mejorar y mantener la calidad de vida (Enfermedades gastrointestinales, insuficiencia respiratoria, renal, o fibrosis quística entre otras), seguidas del grupo 4 (27,8%; n=10), afectación neurológica severa, no progresiva, que deriva en vulnerabilidad y complicaciones que pueden causar la muerte prematura. El 83,3% (n=30) de los niños requirieron un nivel asistencial intermedio y avanzados.

Las consultas ambulatorias más frecuentadas fueron las de digestivo (14,8%; n=13), seguidas de neonatología y neurología (13,6%; n=12), y cirugía y rehabilitación (10,2%; n=9) en igualdad de frecuencia.

En relación con el uso de tecnología sanitaria en domicilio, los dispositivos más frecuentes fueron la oxigenoterapia domiciliaria 25% (n=9) y nutrición enteral 22,2% (n=8). En esta submuestra ninguno de los niños menores de 2 años tenía traqueotomía o ventilación mecánica.

En el PedsQL™ (reportado por los padres) (n=32; 88,8% de la muestra en este grupo de edad) puntuaron la dimensión psicosocial de sus hijos con una media de 29,46 puntos (DE 13,22) y en la de salud física 71,38 puntos (DE 16,87). Estos dominios se correlacionaron de forma negativa ( $r = -0,53$ ;  $p = 0,002$ ).

En este subgrupo, al igual que en subgrupo de 2 a 4 años, no se realizó análisis bivalente en función del nivel educativo, clase social, grupos paliativos y de nivel asistencial, debido al escaso número de sujetos en algunos de los subgrupos.

### Utilización de recursos sanitarios

En 2015, los niños con ECC fueron atendidos hasta 25 veces en Urgencias (media 3,62; DE 3,64); tuvieron 74 admisiones en hospital de día (media 6,36; DE 13,78); 22 hospitalizaciones (media 2,20; DE 3,61), de las cuales 12 fueron urgentes (media 1,25; DE 1,76); 91 visitas a especialistas a través de consultas ambulatorias (media 21,88; DE 25,75); lo que produjo hasta 139 contactos totales con el sistema sanitario (media 35,30; DE 25,75).

El número total de contactos sanitarios según el grupo de edad fue ascendiendo a mayor edad, siendo la media para el grupo de edad de niños menores de 2 años 30,19 (DE 12,37); de 2 a 4 años 34,69 (DE 18,70); y en los mayores de 4 años 36,37 (DE 28,50), para las que no se hallaron diferencias significativas entre los grupos de edad.

Hubo diferencias en el uso de los recursos de salud según el nivel educativo y ocupación profesional del padre, pero no fueron estadísticamente significativos (Tabla 39). Sin embargo, el nivel educativo de las madres se asoció con diferencias significativas en la utilización de la atención sanitaria (Tabla 39); donde los hijos de madres con estudios universitarios hicieron un mayor uso de las instalaciones del hospital de día e ingresos

hospitalarios (Tabla 40) respecto a las madres sin estudios; quienes también, hicieron un menor uso en las consultas ambulatorias y en el total de contactos sanitarios respecto al resto de madres (Tabla 41); con diferencias de hasta 28 contactos menos que los hijos de madres universitarias ( $p < 0,001$ ). No se encontraron diferencias significativas respecto a la ocupación profesional de las madres.

Tabla 39: Utilización de recursos sanitarios y características sociodemográficas de los padres

	Visitas a Urgencias			
	Padre (n=257)		Madre (n=262)	
	Media (DE)	p	Media (DE)	P
<b>Nivel educativo</b>				
Sin estudios n=24	3,08 (2,54)	0,527	1,70 (2,31)	0,105
Estudios primarios n=192	3,60 (3,86)		3,25 (3,58)	
Estudios secundarios n=170	3,39 (3,50)		4,23 (4,04)	
Universitarios n=135	4,25 (3,72)		3,60 (3,28)	
	F (3;253) =0,74*†		F (3;258) =2,06*†	
<b>Ocupación profesional</b>				
Desempleo/Jubilación n=206	3,75 (4,53)	0,984	3,62 (3,63)	0,279
Directivos/Gerentes n=73	3,44 (3,28)		3,59 (3,42)	
Supervisores/Ocupaciones intermedias n=115	3,65 (3,25)		2,84 (2,86)	
Trabajadores sin cualificación n= 124	3,70 (3,73)		4,56 (4,58)	
	F (3;250) =0,05*		F (3;258) =1,29*†	
<b>Hospital de día</b>				
<b>Nivel educativo</b>				
Sin estudios	3,17 (6,73)	0,474	0,90 (2,23)	0,005
Estudios primarios	5,27 (12,17)		6,10 (13,63)	
Estudios secundarios	7,55 (16,47)		3,50 (8,93)	
Universitarios	7,86 (13,96)		10,65 (17,81)	
	F (3;253) =0,83*†		F (3;258) =4,43*†	
<b>Ocupación profesional</b>				
Desempleo/Jubilación	3,25 (10,12)	0,079	4,78 (12,54)	0,132
Directivos / Gerentes	10,67 (16,47)		7,89 (13,04)	
Supervisores/Ocupaciones intermedias	5,38 (12,5)		8,92 (14,65)	
Trabajadores sin cualificación	7,52 (15,49)		9,69 (18,46)	
	F (3;250) =2,29*†		F (3;258) =1,89*†	
<b>Hospitalizaciones programadas</b>				
<b>Nivel educativo</b>				
Sin estudios	1,75 (1,6)	0,705	0,90 (1,1)	0,044
Estudios primarios	2,01 (3,4)		2,20 (3,71)	
Estudios secundarios	2,27 (3,71)		1,60 (2,39)	
Universitarios	2,67 (4,29)		3,06 (4,59)	
	F (3;253) =0,47*†		F (3;258) =2,73*†	
<b>Ocupación profesional</b>				
Desempleo/Jubilación	1,42 (2,66)	0,081	2,12 (3,46)	0,339
Directivos/Gerentes	3,06 (5,04)		1,62 (2,78)	
Supervisores/Ocupaciones intermedias	1,81 (2,91)		2,41 (3,27)	
Trabajadores sin cualificación	2,7 (3,97)		3,16 (5,28)	
	F (3;250) =2,27*†		F (3;258) =1,13*†	

<b>Hospitalizaciones Urgentes</b>				
<b>Nivel educativo</b>				
Sin estudios	1,42 (1,73)		0,4 (0,7)	
Estudios primarios	1,10 (1,54)	0,612	1,18 (1,51)	0,344
Estudios secundarios	1,42 (2,08)		1,43 (2,15)	
Universitarios	1,37 (1,72)		1,24 (1,65)	
	F (3;253) =0,60*		F (3;258) =1,11*†	
<b>Ocupación profesional</b>				
Desempleo/Jubilación	0,98 (1,38)	0,523	1,09 (1,36)	0,075
Directivos/Gerentes	1,17 (1,72)		1,11 (1,85)	
Supervisores/Ocupaciones intermedias	1,36 (2,11)		1,89 (2,91)	
Trabajadores sin cualificación	1,42 (1,7)		1,47 (1,61)	
	F (3;250) =0,75*	F (3;258) =2,33*†		
<b>Consultas ambulatorias</b>				
<b>Nivel educativo</b>				
Sin estudios	21,67 (15,08)		10,8 (5,59)	
Estudios primarios	20,22 (13,34)	0,340	20,14 (14,2)	0,006
Estudios secundarios	22,67 (13,37)		22,65 (12,08)	
Universitarios	23,93 (11,53)		24,58 (12,69)	
	F (3;253) =1,12*†		F (3;258) =4,26*†	
<b>Ocupación profesional</b>				
Desempleo/Jubilación	19,52 (12,28)	0,528	20,93 (12,3)	0,103
Directivos/Gerentes	22,69 (10,36)		22,35 (8,44)	
Supervisores/Ocupaciones intermedias	22,08 (14,15)		26,73 (18,88)	
Trabajadores sin cualificación	22,88 (13,6)		20,75 (12,51)	
	F (3;250) =0,74*†	F (3;258) =2,09*†		
<b>Total utilización de recursos sanitarios</b>				
<b>Nivel educativo</b>				
Sin estudios	31,08 (21,83)		14,7 (9,29)	
Estudios primarios	32,19 (25,24)	0,241	32,88 (27,39)	0,002
Estudios secundarios	37,27 (29,30)		33,42 (20,32)	
Universitarios	40,07 (22,06)		43,14 (28,58)	
	F (3;253) =1,41*†		F (3;258) =5,17*†	
<b>Ocupación profesional</b>				
Desempleo/Jubilación	28,92 (22,75)	0,118	32,53 (23,81)	0,117
Directivos/Gerentes	41,03 (24,82)		36,57 (18,87)	
Supervisores/Ocupaciones intermedias	34,28 (23,87)		42,78 (29,9)	
Trabajadores sin cualificación	38,22 (29,18)		39,63 (34,59)	
	F (3;250) =1,98*†	F (3;258) =1,98*†		

\* Prueba ANOVA de una vía con comparaciones post-hoc de Scheffé, Bonferroni y Games Howell, Anteriormente, se llevó a cabo la prueba de Levene para evaluar la igualdad de varianzas. Los análisis se realizaron por separado para padres y madres. † Potencia (1-β) ≥ 0,80

Tabla 40: Utilización de servicios sanitarios en hospital de día e ingresos hospitalarios en madres con estudios universitarios (Diferencia de medias).

		Hospital de día		Hospitalizaciones	
		Diferencia de medias (IC 95%)	p	Diferencia de medias (IC 95%)	p
<b>Nivel educativo</b>					
<b>Estudios universitarios frente a</b>	Sin estudios	9,75 (4,15 a 15,35)	<0,001	2,16 (0,51 a 3,82)	0,005
	Estudios primarios	4,55 (-1,91 a 11,01)	0,263	0,86 (-0,84 a 2,56)	0,554
	Estudios secundarios	7,15 (1,32 a 13,00)	0,01	1,46 (-0,05 a 2,97)	0,063

Tabla 41: Utilización de servicios sanitarios de consultas ambulatorias y total de contactos sanitarios en madres sin estudios (Diferencia de medias).

		Consultas		Total contacto sanitario	
		Diferencia de medias (IC 95%)	p	Diferencia de medias (IC 95%)	p
<b>Nivel educativo</b>					
<b>Sin estudios frente a</b>	Estudios primarios	-9,34 (-15,73 a - 2,94)	0,002	-18,18 (-29,39 a - 6,96)	0,001
	Estudios secundarios	-11,85 (-17,98 a -5,72)	<0,001	-18,72 (-28,93 a -8,51)	<0,001
	Estudios universitarios	-13,78 (-20,07 a -7,48)	<0,001	-28,44 (-40,18 a - 16,7)	<0,001

Para el nivel asistencial, se observó una asociación positiva entre el nivel de atención y la utilización de los servicios de salud ( $p < 0,001$ ) (Tabla 42). Por lo tanto, los niños clasificados con necesidad de atención avanzada tenían más probabilidades de hacer uso de estos servicios, en cualquiera de sus modalidades, que aquellos que recibían niveles de atención intermedios o básicos ( $p < 0,0001$ ) (Tabla 43), (Figura 4).

Figura 4: Número total de contactos con el sistema sanitario y nivel asistencial

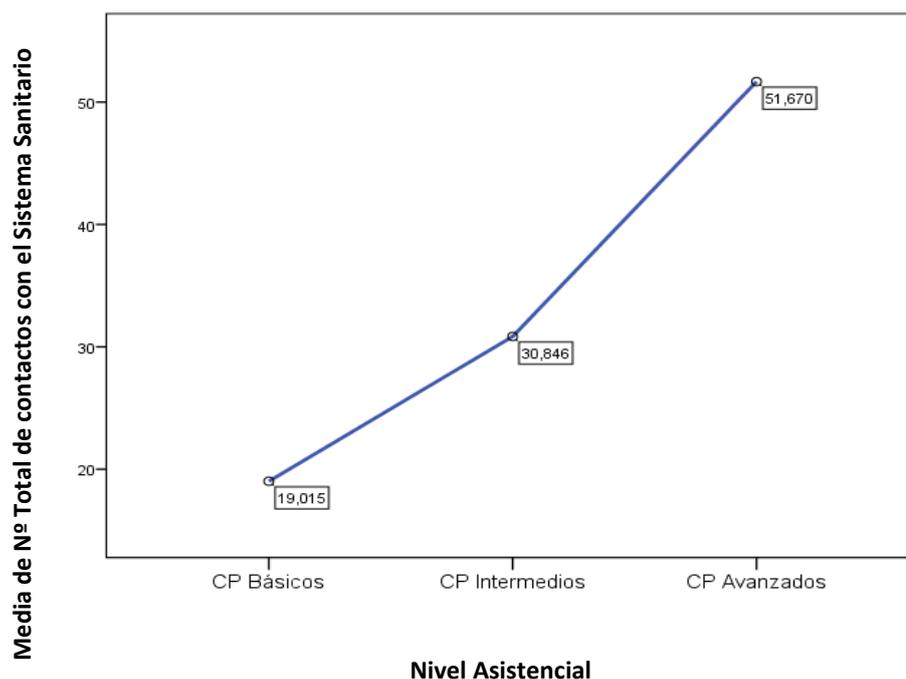


Tabla 42: Utilización de recursos sanitarios por grupo paliativos y necesidades de atención

	Visitas a Urgencias	Hospital de Día	Hospitaliz.	Hospitaliz. Urgentes	Consultas ambulatorias	Total Utilización de Recursos Sanitarios
<b>Grupo Paliativo*</b>	Media (DE)	Media (DE)	Media (DE)	Media (DE)	Media (DE)	Media (DE)
Grupo 1 (n=65)	2,88 (3,35)	17,34(20,7)	5,11 (5,29)	1,18 (1,37)	23,85 (13,68)	50,35 (35,54)
Grupo 2 (n=80)	3,46 (3,69)	4,54 (9,15)	1,34 (2,26)	0,86 (1,17)	20,18 (13,52)	30,38 (20,68)
Grupo 3 (n=24)	5,08 (5,22)	6,54 (13,24)	2,08 (3,66)	2,54 (3,3)	22,29 (14,46)	38,54 (27,98)
Grupo 4 (n=95)	3,88 (3,2)	0,33 (1,29)	0,97 (1,36)	1,29 (1,74)	21,86 (11,81)	28,34 (14,66)
p	0,063	<0,0001	<0,0001	0,001	0,415	<0,0001
	F (3:260) = 2,46*†	F (3:260) = 26,10*†	F (3:260) = 24,39*†	F (3:260) = 5,96*†	F (3:260) = 0,95*†	F (3:260) = 12,21*†
<b>Nivel de atención*</b>	Media (DE)	Media (DE)	Media (DE)	Media (DE)	Media (DE)	Media (DE)
Básico (n=66)	2,09 (2,26)	1,65 (8,66)	0,71 (2,32)	0,52 (0,93)	14,05 (8,19)	19,02 (14,94)
Intermedio (n=104)	3,41 (3,44)	3,74 (8,52)	1,62 (2,44)	0,93 (1,29)	21,14 (12,52)	30,85 (17,7)
Avanzado (n=94)	4,91 (4,16)	12,55 (18,49)	3,89 (4,65)	2,12 (2,25)	28,19 (13,32)	51,67 (29,84)
p	<0,001	<0,001	<0,001	<0,001	<0,001	<0,001
	F (2:261) = 13,06*†	F (2:261) = 17,09*†	F (2:261) = 19,77*†	F (2:261) = 21,81*†	F (2:261) = 27,70*†	F (2:261) = 45,07*†

\* Prueba ANOVA de una vía con comparaciones post-hoc de Scheffé, Bonferroni y Games-Howell. Anteriormente, se llevó a cabo la prueba de Levene para evaluar la igualdad de varianzas. Los análisis se realizaron por separado para padres y madres. † Potencia (1-β) ≥ 0,80

Tabla 43: Utilización de servicios sanitarios para el nivel asistencial avanzado (Diferencia de medias).

		Visitas a Urgencias		Hospital de Día		Hospitalizaciones	
		Diferencia de medias (IC 95%)	p	Diferencia de medias (IC 95%)	p	Diferencia de medias (IC 95%)	p
<b>Nivel Asistencial</b>							
<b>CP Avanzados</b>	CP Básicos	2,82 (1,48 a 4,17)	<0,001	10,9 (5,87 a 15,93)	<0,001	3,18 (1,86 a 4,5)	<0,001
<b>frente a</b>	CP Intermedios	1,5 (0,31 a 2,69)	0,008	8,81 (4,35 a 13,27)	<0,001	2,28 (1,01 a 3,55)	<0,001
		Hospitalizaciones Urgentes		Consultas ambulatorias		Total Utilización de Recursos Sanitarios	
<b>CP Avanzados</b>	CP Básicos	1,6 (0,99 a 2,22)	<0,001	14,15 (10,11 a 18,18)	<0,001	32,66 (24,17 a 41,15)	<0,001
<b>frente a</b>	CP Intermedios	1,18 (0,56 a 1,81)	<0,001	7,05 (2,7 a 11,4)	0,001	20,82 (12,46 a 29,19)	<0,001

Por grupos, se observó un patrón similar. Los niños clasificados como Grupo 1 hicieron un uso significativamente mayor del hospital de día y de la hospitalización programada y tuvieron un mayor número total de contactos con el sistema de salud ( $p < 0,001$ ). Por otro lado, aquellos en el Grupo 3 eran más propensos a requerir atención urgente e ingresos hospitalarios urgentes, siendo este último significativo ( $p = 0,001$ ) (Tabla 42). Entre los niños clasificados en el Grupo 1; el uso de hospital de día y las hospitalizaciones programadas, fueron significativos respecto a los demás grupos ( $p < 0,001$ ); para el total de contactos sanitarios, se observaron diferencias de medias de 22 y 20 visitas más, respecto al grupo 4 y grupo 2 respectivamente ( $p < 0,001$ ) (Tabla 44). Sin embargo, las hospitalizaciones urgentes fueron superior en el grupo 3, respecto a los demás grupos ( $p < 0,05$ ) (Tabla 45).

Tabla 44: Utilización de servicios sanitarios en el grupo paliativo 1 (Diferencia de medias).

		Hospital de Día		Hospitalizaciones		Utilización Total de Recursos Sanitarios	
		Diferencia de medias (IC 95%)	p	Diferencia de medias (IC 95%)	p	Diferencia de medias (IC95%)	p
<b>Grupo Paliativo</b>							
	Grupo 2	12,8 (7,41 a 18,2)	<0,001	3,77 (2,35 a 5,19)	<0,001	19,98 (9,22 a 30,74)	<0,001
<b>Grupo 1 Frente a</b>	Grupo 3	10,8 (3,08 a 18,51)	0,001	3,02 (0,99 a 5,06)	0,001	11,81 (-3,58 a 27,21)	0,254
	Grupo 4	17,01 (11,81 a 22,21)	<0,001	4,14 (2,77 a 5,51)	<0,001	22,02 (11,64 a 32,39)	<0,001

Tabla 45: Utilización de servicios sanitarios en el grupo paliativo 3 (Diferencia de medias).

		<b>Hospitalizaciones Urgentes</b>	
		Diferencia de medias (IC 95%)	p
<b>Grupo Paliativo</b>			
<b>Grupo 3 Frente a</b>	Grupo 1	1,36 (0,27 a 2,44)	0,006
	Grupo 2	1,68 (0,62 a 2,74)	<0,001
	Grupo 4	1,25 (0,21 a 2,29)	0,01

Además, se observó que los niños que llevaban menos tiempo diagnosticados (inferior a 45 meses) (49,4%; n=131) hicieron un mayor uso de los recursos sanitarios hospitalarios respecto a aquellos con un historial más prolongado de la enfermedad, siendo estadísticamente significativas, excepto las visitas a los servicios de urgencias. En términos de visitas al hospital de día y en el total de los contactos sanitarios encontramos las mayores diferencias (Tabla 46). La Figura 5 y Figura 6 muestra las correlaciones entre ambas variables ( $p < 0,001$ ). El número total de contactos sanitarios osciló desde los 158,28 contactos en los niños con menor tiempo con el proceso diagnóstico, a los 107,14 contactos en los niños con mayor tiempo con la enfermedad (mayor a 45 meses) (U de Mann-Whitney = 5339,00;  $p < 0,0001$ ) (Figura 6).

Tabla 46: Utilización de servicios sanitarios en función del tiempo con la enfermedad

	<b>Tiempo con la enfermedad</b>		p
	<45 meses (n=131) Media (DE)	>= 45 meses (n=133) Media (DE)	
<b>Visitas a Urgencias</b>	4,11 (4,2)	3,18 (3,3)	,101
<b>Ingresos en Hospital de día</b>	13,11 (20,63)	1,94 (5,49)	,000
<b>Hospitalizaciones programadas</b>	3,85 (5,19)	0,98 (1,6)	,000
<b>Hospitalizaciones urgentes</b>	1,52 (1,98)	0,98 (1,52)	,019
<b>Consultas ambulatorias</b>	28,32 (15,87)	18,66 (10,26)	,000
<b>Total de contactos con el sistema sanitario</b>	45,01 (30,59)	25,74 (14,62)	,000

Figura 5: Correlación entre el total de contactos sanitarios en función del tiempo con la enfermedad

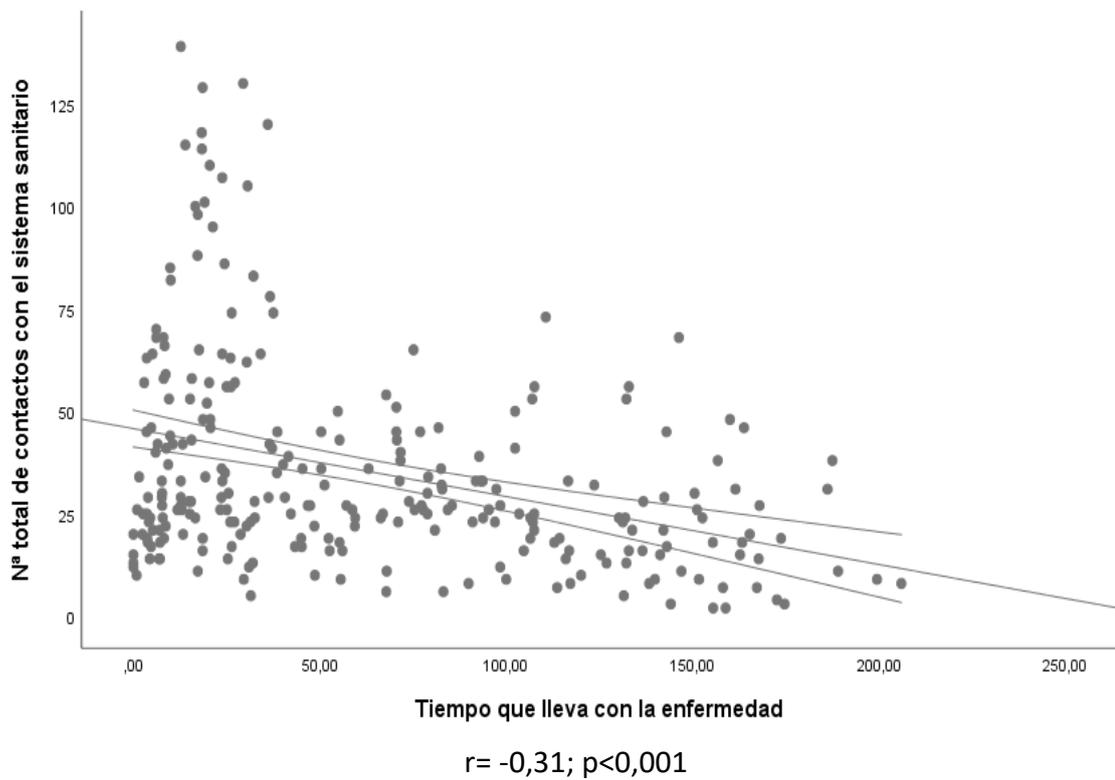
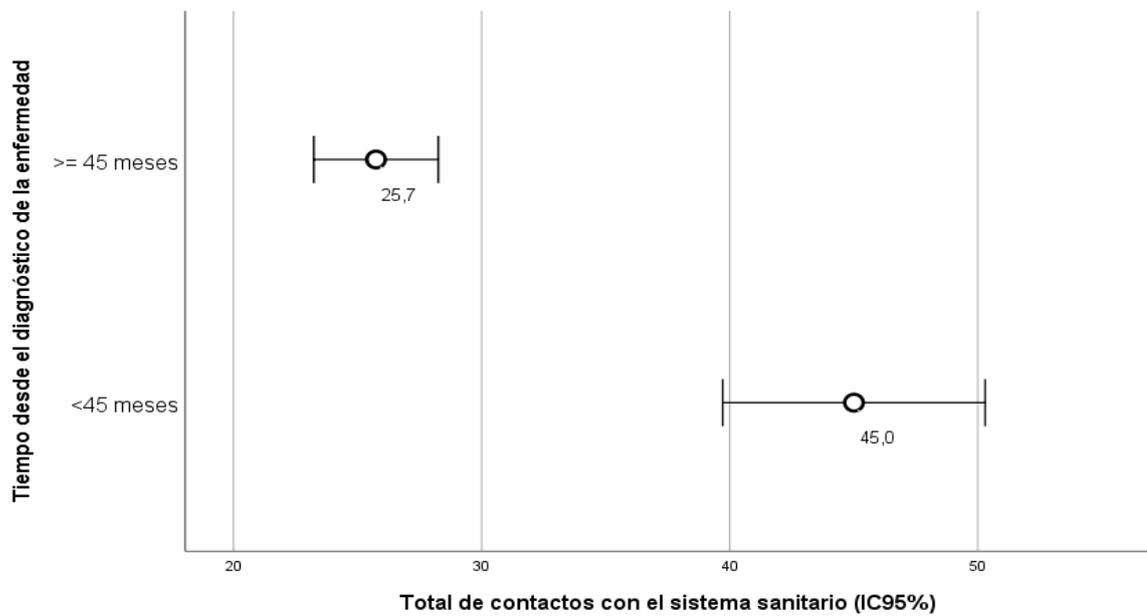


Figura 6: Total de contactos sanitarios en función del tiempo con la enfermedad (IC95%)



Se correlacionaron las diferentes utilizaciones de servicios sanitarios (visitas a urgencias, ingresos en hospital de día, hospitalizaciones programadas, hospitalizaciones urgentes y vistas a consultas ambulatorias), siendo todas significativas excepto la correlación entre las hospitalizaciones urgentes y los ingresos en hospital de día. Además, todas fueron positivas menos la correlación hallada entre los ingresos en hospital de día y las visitas a urgencias ( $r=-0,13$ ;  $p=0,039$ ).

Encontramos la mayor correlación de los recursos sanitarios entre las visitas a urgencias y las hospitalizaciones urgentes ( $r=0,51$ ;  $p<0,0001$ ) (Figura 7), entre ingresos en hospital de día y hospitalizaciones programadas ( $r=0,50$ ;  $p<0,001$ ) (Figura 8), y está a su vez con el número de consultas ambulatorias ( $r=0,36$ ;  $p<0,001$ ).

Figura 7: Correlación entre visitas a urgencias y hospitalizaciones urgentes

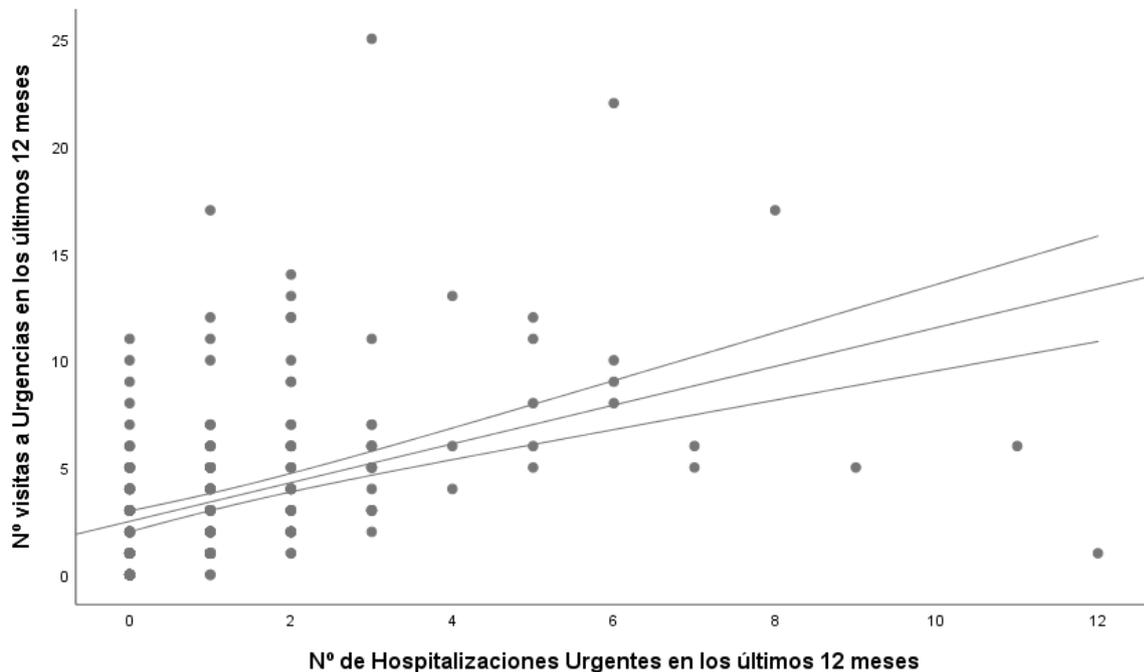
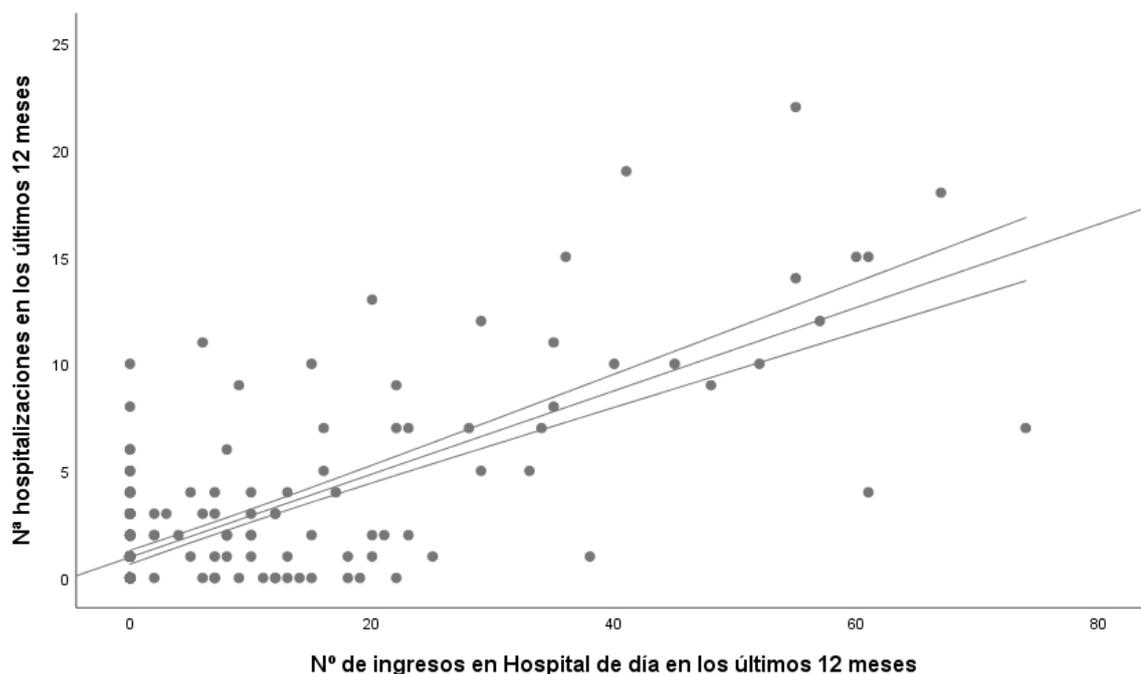


Figura 8: Correlación entre hospitalizaciones programas e ingresos en hospital de día



El modelo de regresión lineal multivariante, construido para observar los factores asociados con los contactos totales con el sistema de salud, mostró que los niños con necesidades de atención avanzada, con un menor tiempo con la enfermedad, que se clasificaron como grupo 1 de cuidados paliativos (por ejemplo, aquellas con enfermedades oncológicas avanzadas con mal pronóstico o con cardiopatía grave) y cuyas madres eran mayores o tenían un mayor nivel de educación, tenían un mayor contacto con el sistema de salud. Este modelo presentó un alto nivel de capacidad predictiva ( $r^2 = 36,4\%$ ;  $p < 0,0001$ ) y cumplió con todos los supuestos de regresión (Durbin-Watson 2,06, factor de inflación de varianza inferior a 1,37, tolerancia máxima de 0.73 y homocedasticidad de los residuos) (Tabla 47).

Tabla 47: Utilización de servicios sanitarios, nivel de atención y factores sociodemográficos

	B	$\beta$	p	IC 95%	
				Límite inferior	Límite superior
<b>Edad de la madre</b>	0,45	0,13	0,022	0,065	0,83
<b>Grupo paliativo</b>	-3,95	-0,19	<0,001	-6,12	-1,80
<b>Nivel asistencial</b>	14,13	0,42	<0,001	10,68	17,58
<b>Tiempo de diagnóstico</b>	-0,11	-0,22	<0,001	-0,16	-0,05
<b>Nivel educativo de la madre</b>	2,32	0,12	0,019	0,38	4,26

Variable dependiente: utilización total de la asistencia sanitaria. Regresión lineal multivariable

Por otro lado, se analizaron otros recursos sanitarios (Cobertura sanitaria, apoyo psicológico, pertenecer a una asociación de apoyo mutuo, y el uso consultas privadas y terapias alternativas) en relación a las características sociodemográficas de los padres.

Un 12,1% (n=32) de los niños tenían seguro médico privado adicional, donde el 59,4% (n=19) de los padres ( $\chi^2 = 31,206$ ,  $p < 0,000$ ), y 71,9% (n=23) de las madres ( $\chi^2 = 32,244$ ;  $p < 0,0001$ ) tenían estudios universitarios. Así mismo, la frecuentación a consultas privadas de especialistas u otro tipo de gastos privados adicionales fue del 39,6% (n=105), donde existió asociación con el nivel de estudio, haciendo mayor consumo lo padres 32,7% (n=34) ( $\chi^2 = 15,612$ ;  $p = 0,004$ ) y madres 36,2% (n=38) ( $\chi^2 = 13,157$ ;  $p = 0,011$ ) con estudios secundarios y universitarios respectivamente.

El 75,4% (n=199) de los padres y niños no tienen ningún tipo de apoyo psicológico. Aunque no hubo asociación, el acceso a los diferentes recursos psicológicos, bien a través de asociaciones (17,8%; n=47), privado (4,9%; n=13), y hospitalario (1,9%; n=5), fue mayor en los padres y madres con estudios secundarios y universitarios. Tan solo el 29,7% (n=78) de los padres pertenecen a una asociación, que se asocia de forma significativa con un nivel superior de estudios en ambos progenitores; los padres con estudios secundarios 30,7%

(n=23), muy seguida de padres con estudios universitarios 29,3% (n=22) ( $\chi^2 =12,350$ ;  $p=0,015$ ); y madres con estudios universitarios 40,3% (n=31) ( $\chi^2 =20,885$ ;  $p < 0,0001$ ).

El 26% (n=69) de los niños hacían uso de las terapias alternativas. Los padres y madres universitarios son también los que, con mayor frecuencia, usan diferentes tipos de terapias alternativas 38,8% (n=26) en los padres ( $\chi^2 =22,050$ ;  $p < 0,0001$ ), y 48,5% (n=33) en las madres ( $\chi^2 =26,603$ ;  $p < 0,0001$ ) respectivamente.

Por ocupación profesional, el apoyo psicológico tiene una asociación con la ocupación profesional de los padres ( $\chi^2 =19,267$ ;  $p=0,023$ ) y madres ( $\chi^2 =19,906$ ;  $p=0,019$ ), siendo los padres y madres con ocupaciones gerenciales quien más apoyo psicológico recibieron de forma privada (38,5%; n=5) mismo porcentaje para ambos), mientras que las madres desempleadas o jubiladas (64,1%; n=127), y padres trabajadores sin cualificación (37,5%; n=72), no recibieron ningún tipo de apoyo psicológico.

Los hijos de padres y madres en puestos gerenciales fueron con más frecuencia (46,9%; n=15) (mismo porcentaje en ambos) quienes tenían un seguro médico privado adicional al público (padre:  $\chi^2 =37,157$ ;  $p<0,0001$ ); (madre:  $\chi^2 =34,296$ ;  $p<0,0001$ ). Las visitas a consultas, especialistas o gastos privados fueron superiores para los hijos de padres directivos y gerentes 37,5% (n=39) ( $\chi^2 =14,705$ ;  $p=0,002$ ), y madres desempleadas o jubiladas 53,3% (n=56) ( $\chi^2 =10,104$ ;  $p=0,018$ ). Las madres desempleadas o jubiladas también hicieron un mayor uso de las terapias alternativas 48,5% (n=33) ( $\chi^2 =8,645$  ;  $p=0,034$ ) y pertenecían a una asociación de apoyo mutuo 48,1% (n=37) ( $\chi^2 =15,260$  ;  $p=0,002$ ), mientras que la ocupación profesional más frecuente para estos dos recursos fueron los padres con ocupaciones profesionales de supervisores u ocupaciones

intermedias ; terapias alternativas 37,9% (n=25) ( $\chi^2=23,050$ ;  $p<0,0001$ ); y asociación 34,2% (n=25) ( $\chi^2=10,760$  ;  $p=0,013$ ).

Por nivel asistencial, el 57,4% (n=27) del apoyo psicológico ofrecido por una asociación, así como el 60% (n=3) del ofrecido en el hospital, se dieron a los niños con necesidades de atención avanzada. Mientras que la mayor frecuencia (53,8%; n =7) del uso de consultas de psicología privada fue realizado por los niños de nivel de atención básico ( $\chi^2 =24,056$ ;  $p=0,001$ ). No hubo asociación significativa con el tipo de seguro médico, el uso de consultas privadas, terapias alternativas y pertenecer a una asociación. Por último, pertenecer a una asociación no siempre implicaba recibir apoyo psicológico figura. Tras analizar ambas variables, observamos que un 61% (n=47) de padres en asociaciones, no recibieron atención psicológica de la misma ( $\chi^2=16,041$ ;  $p=0,001$ ).

Por grupos, el apoyo psicológico de entidad privada, así como no tener ningún tipo de apoyo psicológico, fue más frecuente en aquellos niños que pertenecían al grupo 4 (46,2% (n=6); 43,2% (n=86) respectivamente), mientras que el apoyo psicológico ofrecido por el hospital se dio en el grupo 2 (40%; n=2), y el derivado de una asociación de apoyo mutuo en el grupo 1 (63,8%; n=30) ( $\chi^2=62,454$ ;  $p<0,001$ ), (Figura 9). Aunque se observó que los niños que pertenecían al grupo 2 y 4 hacían uso de un seguro médico privado adicional no hubo significación. Sin embargo, se encontraron diferencias significativas en las visitas a consultas privadas y el uso de terapias alternativas, donde el mayor porcentaje se dio en los niños agrupados en el grupo 4 (56,2% (n=59);  $\chi^2 =35,021$ ;  $p<0,001$ ), y (47,8% (n=33);  $\chi^2= 13,915$ ;  $p=0,003$ ) respectivamente (Figura 10).

Figura 9: Utilización de recursos de salud en función de que se frecuenten consultas privadas, por grupo paliativo.

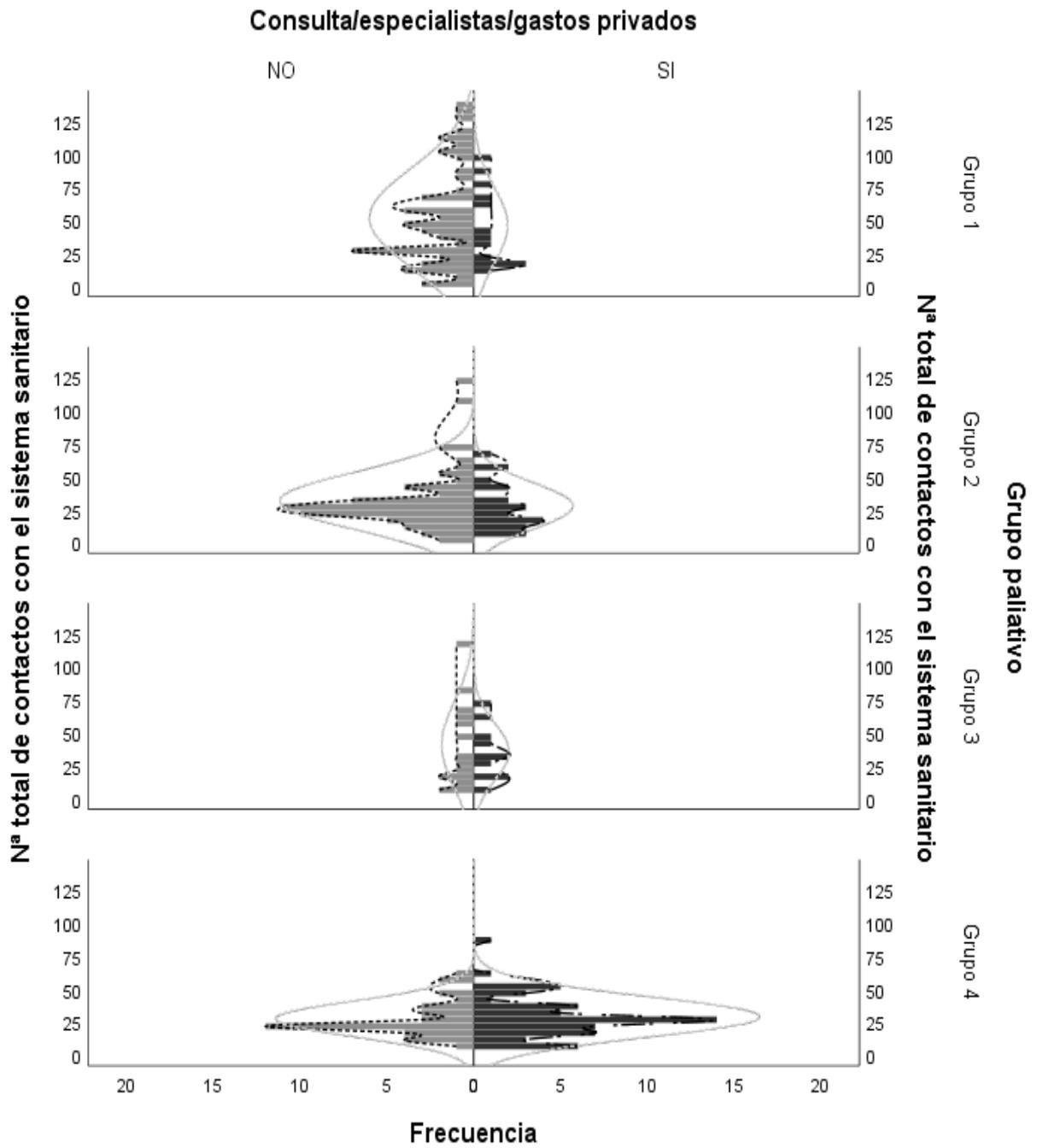
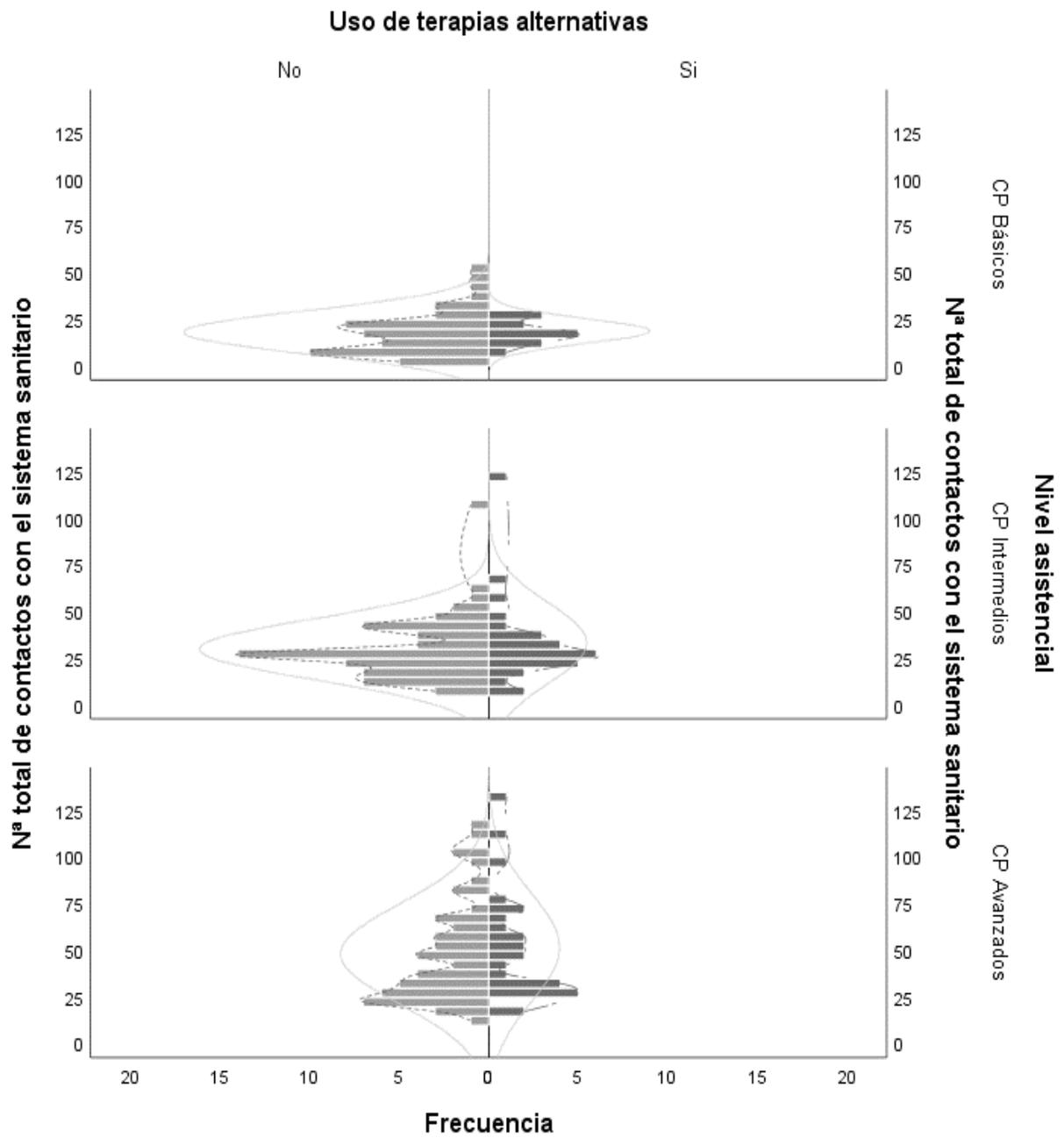


Figura 10: Utilización de servicios de salud en función de usar o no terapias alternativas, por grupo paliativo.



## CVRS y Utilización de recursos sanitarios

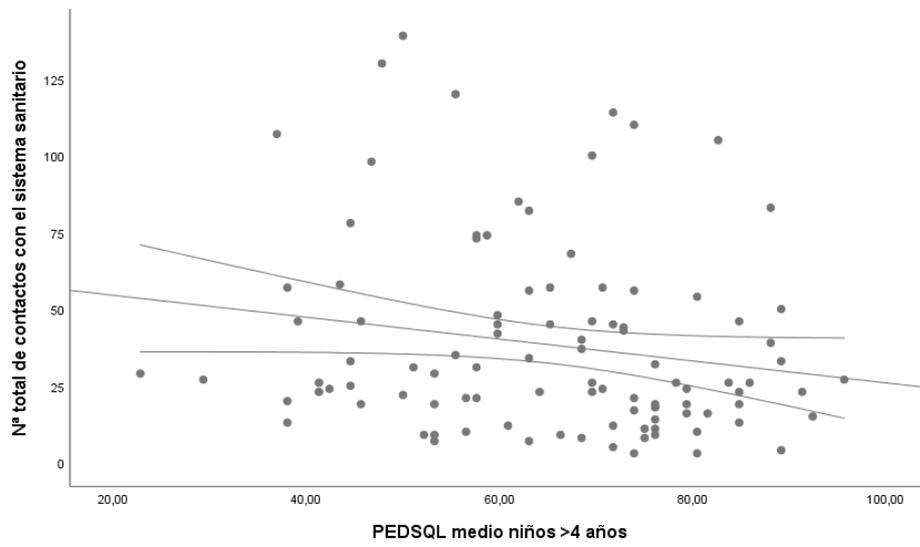
### Niños mayores de 4 años

Se analizó la correlación entre la totalidad de los contactos con el sistema sanitario y CVRS.

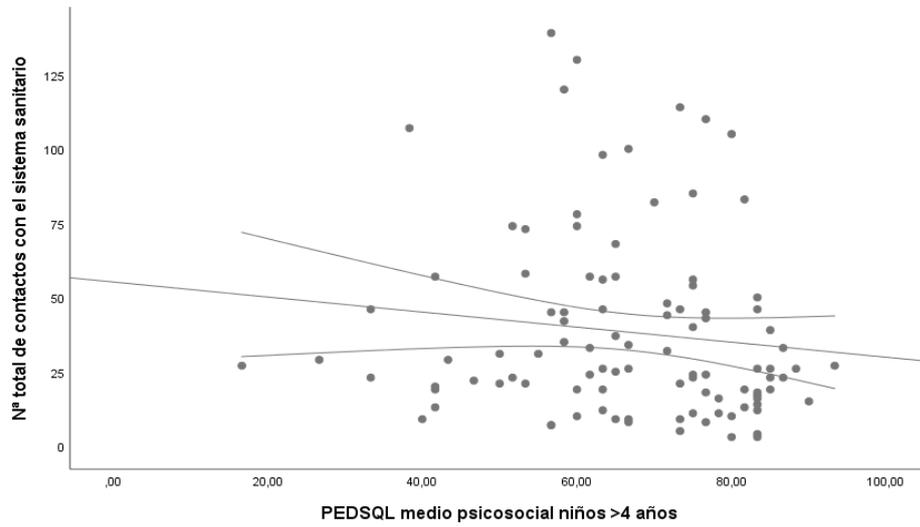
En el cuestionario realizado por los niños mayores de 4 años, se correlacionó inversamente en todos los dominios, siendo significativas en la valoración global y en el área psicosocial ( $r = -0,22$   $p = 0,030$  y  $r = -0,20$   $p = 0,046$ , respectivamente) (Figura 11).

En los padres de niños mayores de 4 años, las correlaciones no fueron significativas (Figura 12) .

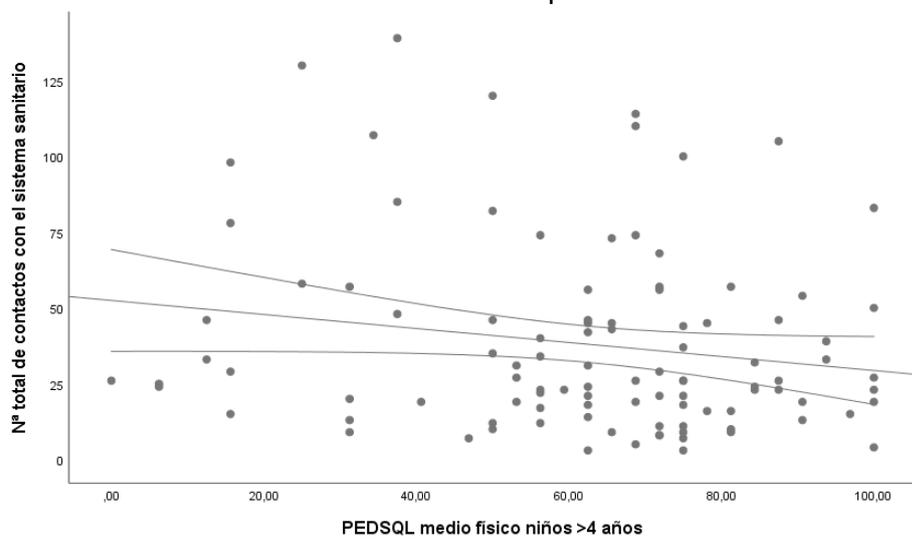
Figura 11: Correlación entre CVRS percibida por los niños mayores de 4 años y la utilización de servicios sanitarios



$r = -0.22$   $p = 0.030$

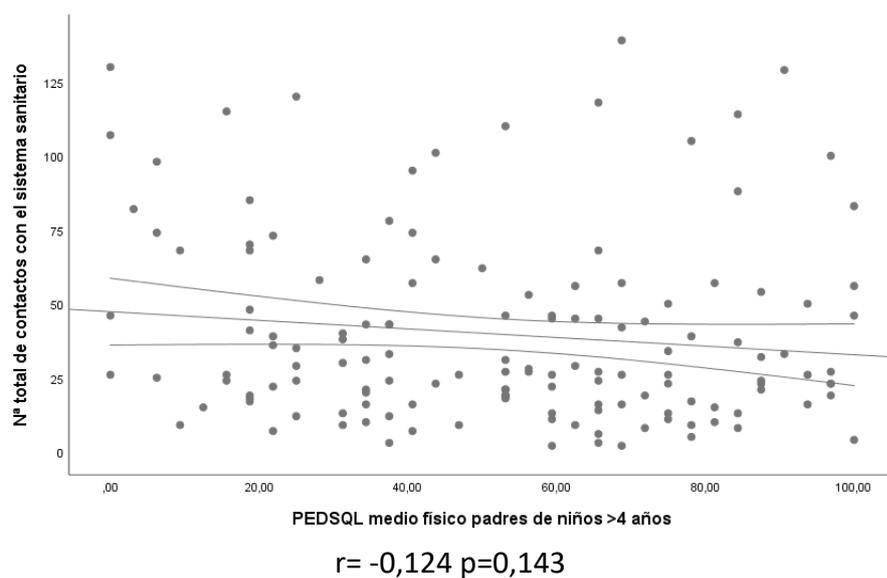
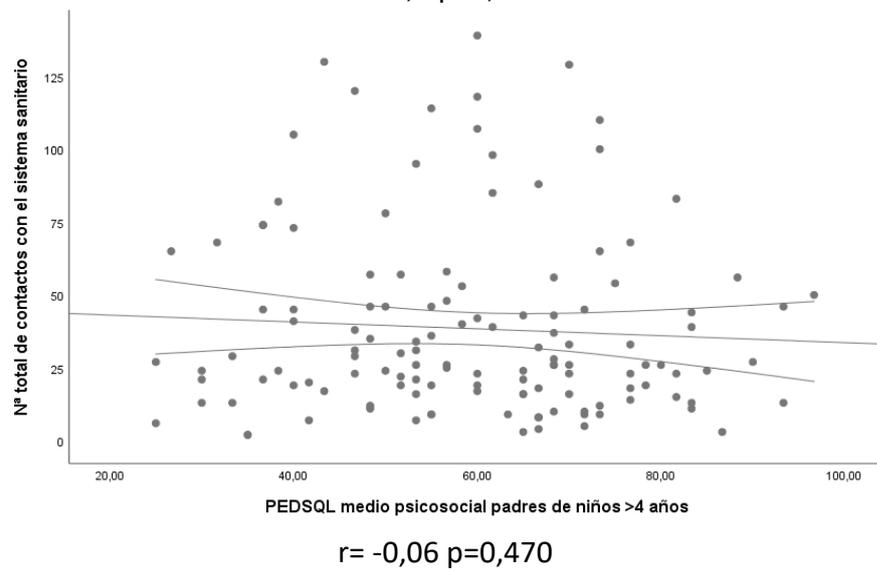
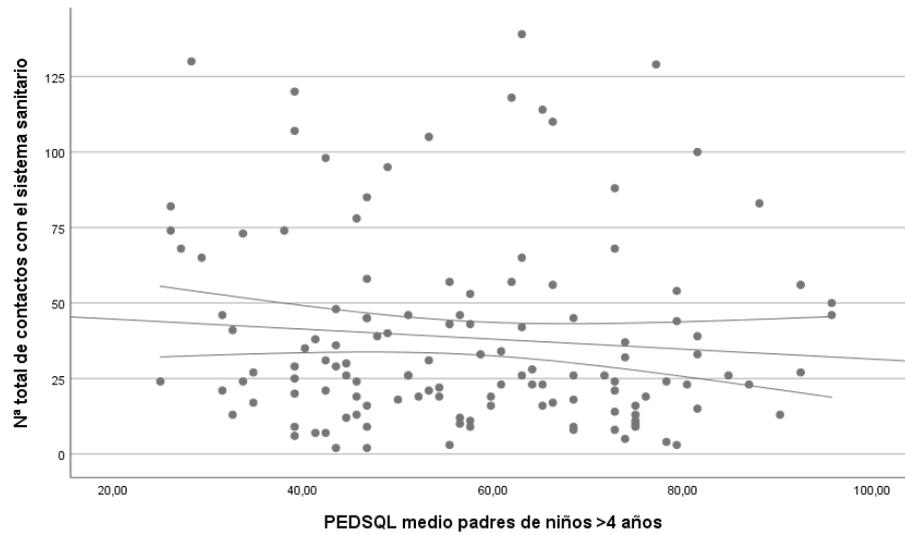


$r = -0.20$   $p = 0.046$



$r = -0.16$   $p = 0.111$

Figura 12: Correlación entre CVRS percibida por los padres de niños mayores de 4 años y la utilización de servicios sanitarios.

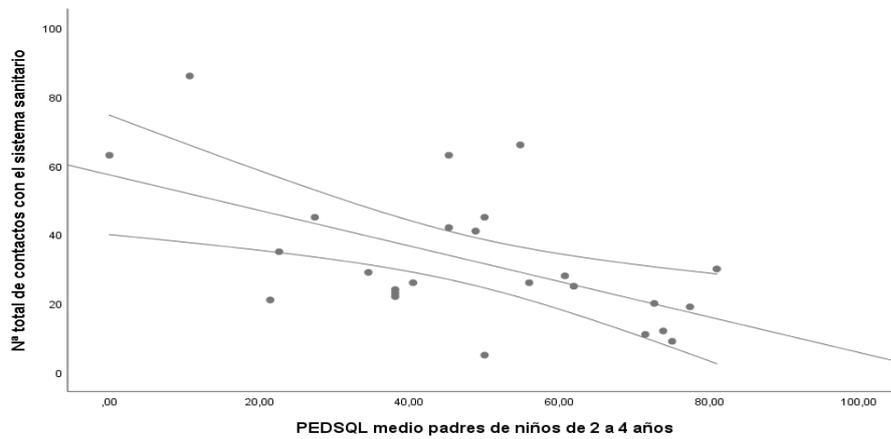


En los niños mayores de 4 años que realizaron el cuestionario, se observó que los niños que percibían peor la CVRS, estaban recibiendo apoyo psicológico, siendo significativo en la encuesta global (61,30 frente a 67,40 puntos; U de Mann-Whitney =847,50;  $p=0,047$ ). Del mismo modo, percibieron una peor CVRS aquellos que pertenecían a alguna asociación, siendo significativo en el dominio físico (54,02 puntos frente a 65,58 puntos; U de Mann-Whitney =715,50;  $p=0,020$ ). Además, también percibieron peor su CVRS aquellos niños que hacían uso de las terapias alternativas, siendo significativo en el dominio global (60,25 puntos frente a 69,41 puntos; U de Mann-Whitney =461,50;  $p=0,008$ ), y en el dominio físico (49,86 puntos frente a 68,41 puntos; U de Mann-Whitney =449,00;  $p=0,004$ ). En la encuesta realizada por los padres, no se observaron diferencias significativas en relación a recibir apoyo psicológico o pertenecer a una asociación de apoyo mutuo. Se observaron diferencias significativas con respecto a variable de uso de terapias alternativas en el dominio físico, donde los padres que hacían uso de las terapias alternativas percibieron una peor CVRS de sus hijos (39,95 puntos frente a 55,17 puntos; U de Mann-Whitney =1407,00;  $p= 0,003$ ).

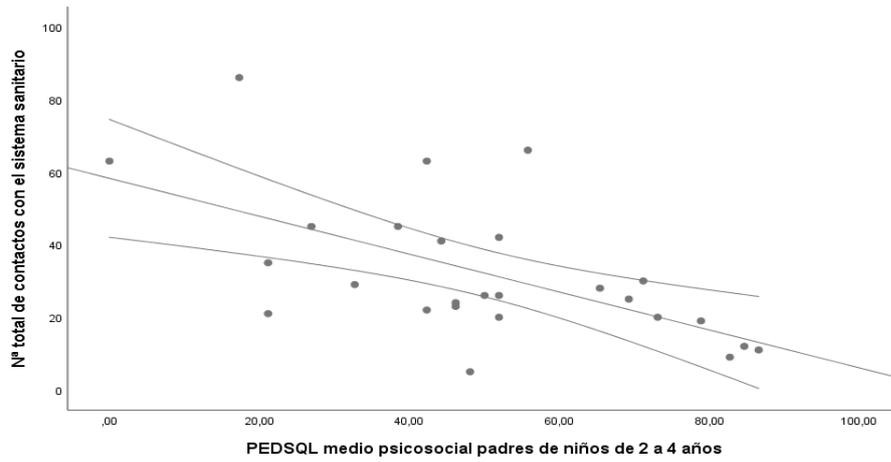
## Niños de 2 a 4 años

El cuestionario realizado por los padres de niños entre 2 y 4 años, se observó una correlación negativa en la esfera global ( $r = -0,47$ ;  $p = 0,018$ ), así como en su área psicosocial ( $r = -0,58$ ;  $p = 0,002$ ), sin que fuera significativa en el área física ( $r = -0,33$ ;  $p = 0,097$ ), en relación a la utilización de los servicios sanitarios (número total de contactos sanitarios) (Figura 13). En aquellos niños con edad comprendida entre los 2 y 4 años, la pertenencia de los padres a una asociación de apoyo mutuo, o recibir apoyo psicológico no generó diferencias en la CVRS de los niños participantes. Por otro lado, los padres que hacían uso de terapias alternativas tuvieron una peor percepción de la CVRS de sus hijos en el dominio global (57,15 puntos frente a 49,45 puntos; U de Mann-Whitney =1431,00;  $p = 0,023$ ) y en el dominio físico (55,20 puntos frente a 39,95 puntos; U de Mann-Whitney =1407,00;  $p = 0,003$ ).

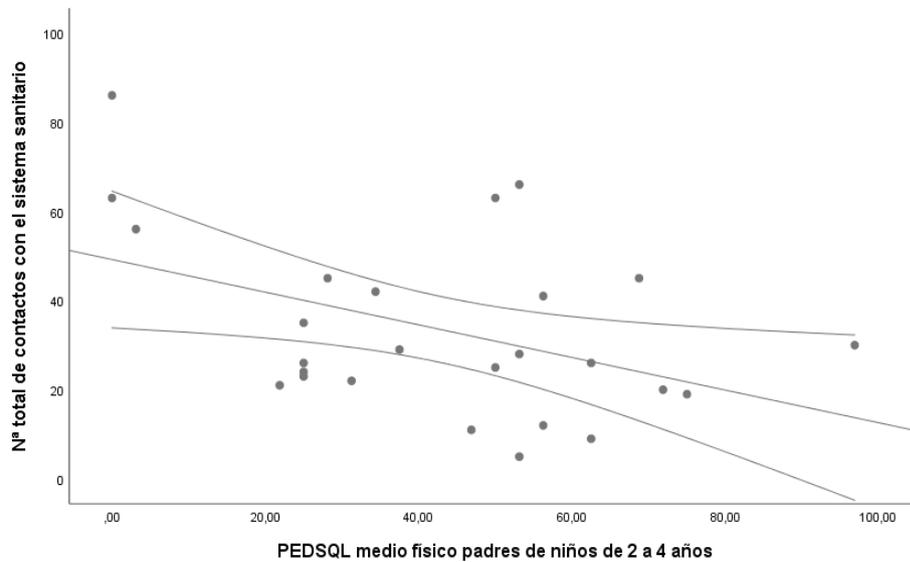
Figura 13: Correlación entre CVRS percibida por los padres de niños entre 2 y 4 años y la utilización de servicios sanitarios.



$r = -0,47; p = 0,018$



$r = -0,58; p = 0,002$

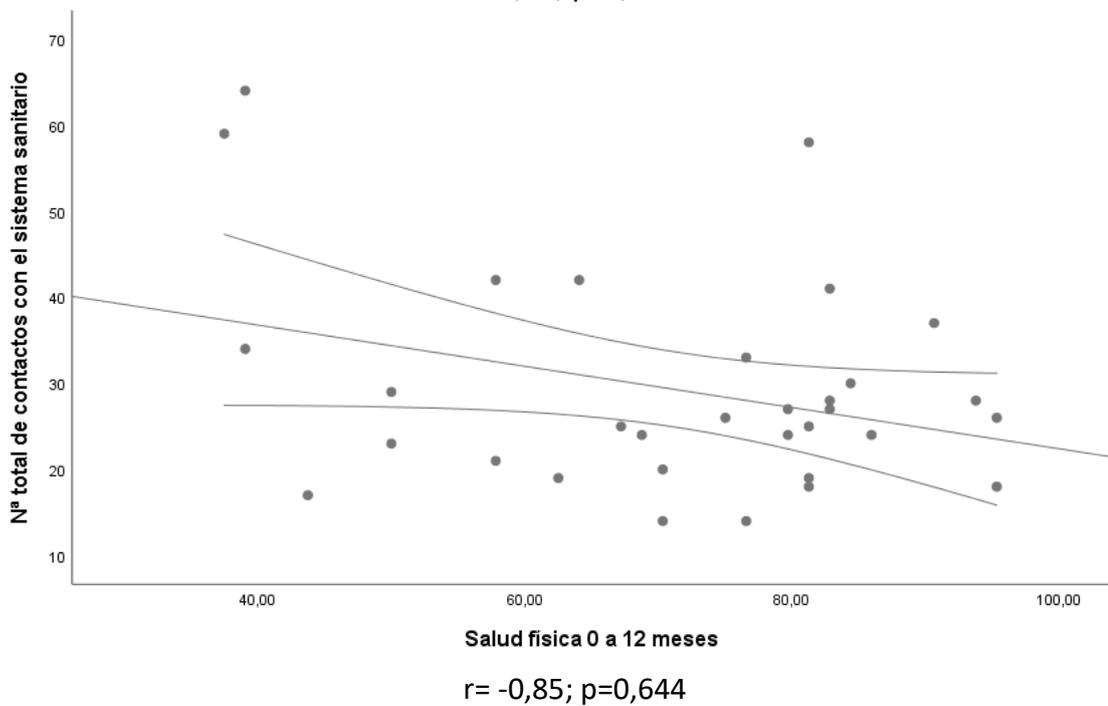
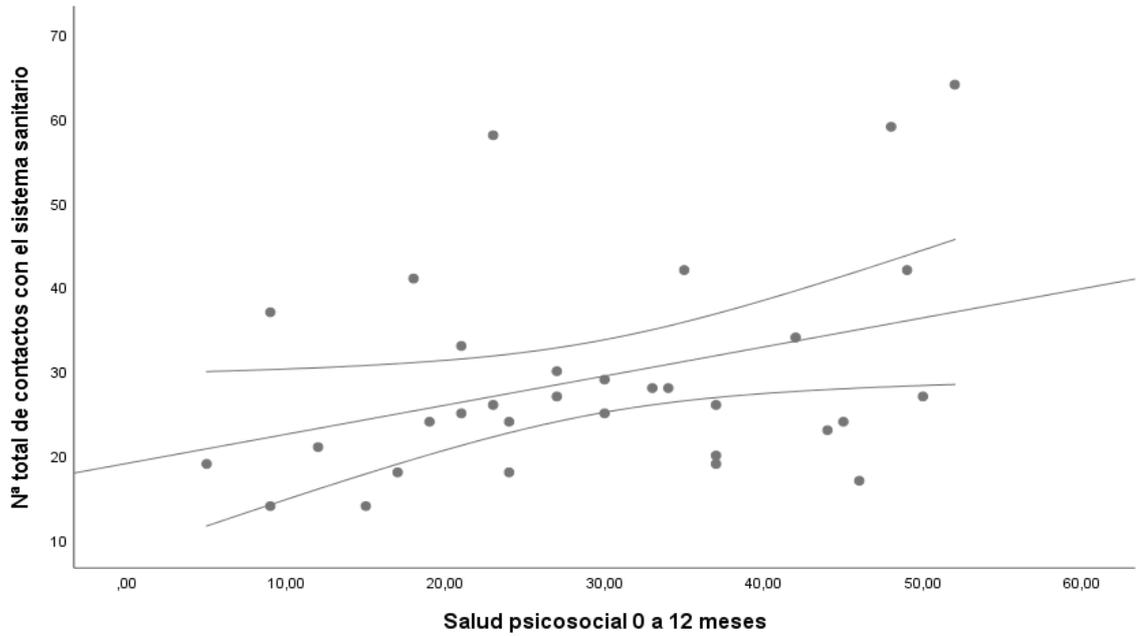


$r = -0,33; p = 0,097$

Niños menores de 2 años

La CVRS de los bebés (menores de 12 meses) no se correlaciono con el número total de contactos sanitarios (Figura 14).

Figura 14: Correlación entre CVRS percibida por los padres de niños menores de 2 años y la utilización de servicios sanitarios.



## Parálisis Cerebral

Se analizaron un total de 75 niños con enfermedades neurológicas graves. La edad de los niños osciló entre 0,4 (meses) y 17,3 años, con una media de 7,41 años (DE 4,37). Había 38 niños (50,70%) y 37 niñas (49,30%) y el 96% (n=72) eran de nacionalidad española. No hubo diferencias significativas en la edad entre los sexos (niños 6,77; DE 4,34 frente a niñas 8,10; DE 4,35;  $p = 0,195$ ).

La duración promedio de la enfermedad fue de 83,07 meses (DE 54,22), y el 73,3% (n=55) de los niños llevaban más de 45 meses padeciendo la enfermedad. Con respecto a la duración de la enfermedad, no hubo diferencias significativas por sexo (niños 75,69 meses; DE 52,57 frente a las niñas 90,67; DE 5,54;  $p = 0,234$ ).

Los padres varones presentaron las siguientes características sociodemográficas: edad promedio 42,32 años (DE 7,06); El 43,1% (n=31) tenía solo educación primaria; y el 36,1% (n=26) estaban en ocupaciones no calificadas. La edad promedio de las madres fue de 39,28 años (DE 7,12); su nivel de educación era más alto, el 48,60% (n=36) había completado la educación secundaria, sin embargo, la ocupación predominante 68,90% (n=51) estaban desempleadas o jubiladas. En total, 17 (22,7%) de los niños tenían ambos padres con bajo nivel educativo, y 36 (48%) tenían a sus padres con un estado laboral bajo o desempleados.

Una gran proporción de los niños 66,7% (n=50) sufrió la dispersión de los servicios de salud.

Tan solo el 12% (n=9) de los padres tenía seguro médico privado adicional al sistema sanitario público, sin embargo, el 65,3% (n=49) tenía gastos de salud adicionales en consultas o especialistas, donde el 43,5% (n=27) recurría a terapias alternativas y el 34,70% (n=26) pertenecía a una asociación de apoyo mutuo.

La mayoría de los niños hizo uso regular de algún tipo de tecnología sanitaria en el hogar, siendo oxigenoterapia domiciliaria (20%; n=15), la gastrostomía percutánea (16%; n=12) y la nutrición enteral (12%; n=9) las más comunes, seguidas de la ventilación mecánica invasiva (4 %; n=3) y traqueostomía (2,7%; n=2). La (Tabla 48) detalla las características de la población estudiada.

Tabla 48: Características de la muestra de niños con PC

	Padres n(%) o Media (DE)	Madres n(%) o Media (DE)	p
<b>Edad</b>	42,39 (7,06)	39,28 (7,12)	<0,001
<b>Nivel educativo</b>			
Sin estudios	2 (2,67)	1 (1,33)	
Estudios primarios	31 (41,33)	20 (26,67)	
Secundarios	25 (33,33)	36 (48)	<0,001
Preuniversitarios	14 (18,67)	17 (22,67)	
Universitarios	3 (4)	1 (1,33)	
<b>Ocupación profesional</b>			
Desempleo/Jubilación	13 (17,33)	51 (68)	
Directivos/Gerentes	8 (10,67)	8 (10,67)	
Supervisores/Ocupaciones intermedias	25 (33,33)	8 (10,67)	<0,001
Trabajadores sin cualificación	26 (34,67)	7 (9,33)	
Desconocido	3 (4)	1 (1,33)	
<b>Niños</b>			
	Masculino (n=38) n(%) o Media (DE)	Femenino (n=37) n(%) o Media (DE)	p
<b>Edad</b>	6,77(4,34)	8,10(4,35)	0,195
<b>Tiempo con la enfermedad</b>	75,7(52,60)	90,7(55,60)	0,234

El análisis de la frecuencia de las visitas a los servicios de salud durante los doce meses anteriores, reveló una alta frecuencia de consultas con especialistas (promedio de 22,80 visitas, DE 12,43), encontrando un máximo de 73 visitas durante el año. Los servicios de urgencias fueron necesarios 3,93 veces (DE 2,85), y el número total de contactos sanitarios en los últimos doce meses fue de 29,35 (DE 15,01), con un máximo de 86 contactos en los casos más extremos. Las consultas más frecuentes fueron en las áreas de neurología

(37,4%; n=64), seguidas de rehabilitación (14,6%; n=25), traumatología (12,3%; n=21) y medicina digestiva (9,4%; n=16).

No hubo diferencias significativas en el uso de los recursos de salud con respecto a las variables sociodemográficas, o el uso paralelo de terapias alternativas, recibir apoyo psicológico privado o pertenecer a una asociación de apoyo mutuo. Sin embargo, se hizo un mayor uso de los recursos por parte de los niños que habían estado enfermos durante menos de 45 meses (36,00 frente a 26,93 visitas por año;  $p < 0,0001$ ).

En términos de CVRS, no se encontraron diferencias por género. La dimensión más afectada en los niños de 2 a 4 años fue la correspondiente a las actividades de la vida diaria (5,46 puntos; DE 14,09). Lo mismo sucedió con los niños mayores de 4 años (5,71 puntos; DE 13,46), seguidos de las actividades escolares (12,12 puntos; DE 18,35) a esa edad. Las otras dimensiones se detallan en la (Tabla 49).

Tabla 49: Puntuaciones en los dominios PedsQL™ en PC

	Grupo de edad (2-4) (n=43)	Grupo de edad (5-18) (n=34)
PedsQL Modulo PC-Dominios	Media (DE)	Media (DE)
Actividades diarias	5,47 (14,09)	5,72 (13,47)
Actividades escolares	NA	12,12 (18,35)
Movimiento y equilibrio	36,86 (28,66)	36,86 (28,66)
Dolor	62,06 (28,33)	62,06 (28,33)
Fatiga	38,37 (25,54)	38,37 (25,54)
Comer	26,6 (30,78)	22,35 (24,28)
Habla y comunicación	*	18,93 (25,12)

Nota:\*Dominio no evaluado en la encuesta en este grupo de edad.

La edad de los niños se correlacionó inversamente con la subescala de fatiga en toda la muestra ( $r = -0,38$ ;  $p = 0,026$ ). Los niños mayores de 4 años, que habían estado enfermos durante más de 45 meses tenían una CVRS más pobre en las dimensiones de las actividades diarias (5,20 frente a 13,88 puntos; U de Mann-Whitney = 8,50;  $p = 0,027$ ) y comunicación (15,82 frente a 68,75 puntos; U de Mann-Whitney = 3,00;  $p = 0,025$ ).

Entre los niños estudiados, no hubo una asociación significativa entre la CVRS y la educación u ocupación profesional de los padres.

En aquellos niños con edad comprendida entre los 2 y 4 años, la pertenencia de los padres a una asociación de apoyo mutuo no generó diferencias en la CVRS de los niños participantes. Por otro lado, los niños que recibieron terapias alternativas tuvieron una mayor CVRS en las dimensiones del dolor (64,77 frente a 61,03 puntos; DE 29,09 frente a 28,43) y fatiga (41,19 frente a 36,76 puntos; DE 29,60 frente a 21,06 puntos), aunque las diferencias no fueron estadísticamente significativas. Se observaron diferencias significativas con respecto a la variable de apoyo psicológico, pero la muestra de los que recibieron este apoyo fue demasiado pequeña para poder considerar la significación.

En los niños mayores de 4 años, no se encontró ninguna asociación entre la CVRS y la recepción de apoyo psicológico privado o terapias alternativas o la pertenencia de los padres a una asociación de apoyo mutuo.

Se encontró una asociación significativa entre la capacidad de alimentarse de niños de 2 a 4 años y la edad del padre; cuanto mayor era el padre, más problemas se observaban ( $r=0,314$ ;  $p=0,29$ ). Sin embargo, en los niños mayores de 4 años, se correlacionó de forma inversa la edad del niño en las esferas de la fatiga ( $r= -0,29$ ;  $p=0,033$ ) y el dolor ( $r= -0,29$ ;  $p=0,033$ ). Los niños más mayores tienen más fatiga y más dolor.

También se encontraron correlaciones entre el uso que se hace de los servicios de salud, por ejemplo, entre las visitas a urgencias y las hospitalizaciones urgentes ( $r=0,32$ ;  $p=0,005$ ), así como entre varias dimensiones de la CVRS. Por lo tanto, los niños de 2 a 4 años que comían mejor, tenían una mejor calidad de vida sobre las actividades de la vida diaria ( $r=0,33$ ;  $p=0,41$ ), movimiento y equilibrio ( $r=0,32$ ;  $p=0,49$ ) y fatiga ( $r=0,34$ ;  $p=0,32$ ). Esto

también se observó en niños mayores, con las dimensiones adicionales para esta edad como la actividad escolar ( $r= 0,39$ ;  $p=0,026$ ) y la comunicación ( $r= 0,43$ ;  $p=0,012$ ).

En relación con el uso de ciertos servicios de salud, los niños de 2 a 4 años que presentaban fatiga solían ser más hospitalizados ( $r= -0,35$ ;  $p= 0,20$ ), mientras que los de 4 años que tenían una CVRS más alta para las actividades diarias acudieron más a los servicios de urgencias en el último año ( $r= 0,35$ ;  $p= 0,043$ ). Los niños que comían mejor requirieron menos consultas ( $r= - 0,35$ ;  $p= 0,044$ ) y contactos totales con el sistema sanitario ( $r= -0,37$ ;  $p= 0,33$ ). También en este grupo, los niños con fatiga fueron hospitalizadas más ( $r = - 0,35$ ;  $p= 0,020$ ) (Tabla 50).

Tabla 50: Correlación puntuación PedsQL™ y utilización de recursos sanitarios

	Visitas a Urgencias	Hospital de día	Hospitalizaciones programadas	Hospitalizaciones Urgentes	Consultas ambulatorias	Total Utilización de servicios
<b>Grupo edad 2-4 (n=43)</b>						
Actividades diarias	0,29	-0,18	0,02	0,29	0,07	0,09
Movimiento y equilibrio	0,17	-0,18	0,17	0,11	-0,04	-0,05
Dolor	-0,02	-0,08	0,14	-0,07	-0,08	-0,11
Fatiga	-0,09	0,21	-0,35*	-0,23	-0,19	-0,23
Comer	-0,08	-0,11	-0,24	-0,23	-0,24	-0,29
<b>Grupo edad 5-18 (n=34)</b>						
Actividades diarias	0,35*	-0,18	0,05	0,33*	0,10	0,13
Actividades escolares	0,15	-0,26	0,00	0,06	-0,05	-0,05
Movimiento y equilibrio	0,17	-0,18	0,17	0,12	-0,04	-0,05
Dolor	-0,02	-0,08	0,14	-0,07	-0,08	-0,11
Fatiga	-0,09	0,21	-0,35*	-0,23	-0,19	-0,23
Comer	0,02	-0,16	-0,29	-0,15	-0,35*	-0,37*
Habla y comunicación	0,16	-0,06	-0,14	0,14	0,01	0,01

\*  $p<0,05$

En la relación entre la CVRS y los dispositivos sanitarios necesarios (oxigenoterapia y gastrostomía), se encontraron las dimensiones más afectadas fueron la fatiga y la alimentación. En el caso de la oxigenoterapia, para los niños mayores de 4 años, el valor de fatiga del PedsQL™ fue de 22,60 puntos ( $U = 98,00$ ;  $p = 0,010$ ) y en la dimensión alimentaria fue de 5,00 puntos ( $U = 43,50$ ;  $p = 0,003$ ). Para los niños de 2 a 4 años, el valor de PedsQL™ para la fatiga fue de 22,60 puntos ( $Z = 98,00$ ;  $p = 0,010$ ) y para comer fue de 11,55 puntos ( $U = 91,00$ ;  $p = 0,017$ ). Para los niños de 2 a 4 años que usaron dispositivos de gastrostomía, el valor de fatiga del PedsQL™ fue de 20,85 puntos ( $Z = 76,00$ ;  $p = 0,021$ ), y para comer fue de 1,40 puntos ( $U = 45,00$ ;  $p = 0,002$ ). En los niños mayores de 4 años, la puntuación en la dimensión de fatiga fue de 20,85 puntos ( $Z = 76,00$ ;  $p = 0,021$ ), y para comer fue de 0,65 puntos ( $U = 23,00$ ;  $p = 0,001$ ). No se encontró asociación significativa entre la edad y el tipo de dispositivo (Tabla 51).

Tabla 51: PedsQL™ en subgrupos de niños con/ sin oxigenoterapia domiciliaria y gastrectomía

	Oxigenoterapia domiciliaria (n=13)	Sin oxigenoterapia domiciliaria (n=30)		Gastrectomía (n=9)	Sin Gastrectomía (n=34)	
	Media (DE)	Media (DE)	z	Media (DE)	Media (DE)	z
<b>Grupo edad 2-4 (n=43)</b>						
Actividades diarias	1,15 (3)	7,33 (16,49)	-0,762	0,56 (1,67)	6,76 (15,61)	-0,945
Movimiento y equilibrio	31,15 (27,09)	39,33 (29,41)	-0,876	30,56 (28,88)	38,53 (28,8)	-0,959
Dolor	62,02 (26,94)	62,08 (29,36)	-0,133	65,97 (28,49)	61,03 (28,62)	-0,539
Fatiga	22,6 (18,84)	45,21 (25,25)	*-2,581	20,83 (16,83)	43,01 (25,6)	*-2,313
Comer	11,54 (24,19)	34,13 (31,34)	*-2,396	1,39 (2,76)	34,17 (31,35)	*-3,093
<b>Grupo edad 5-18) (n=34)</b>						
Actividades diarias	0,83 (1,87)	7,75 (15,63)	-0,852	0,35 (0,98)	7,37 (15,07)	-1,203
Actividades escolares	10,63 (19,55)	12,77 (18,22)	-0,698	7,03 (15,47)	13,75 (19,18)	-1,099
Movimiento y equilibrio	31,15 (27,09)	39,33 (29,41)	-0,876	30,56 (28,88)	38,53 (28,8)	-0,959
Dolor	62,02 (26,94)	62,08 (29,36)	-0,133	65,97 (28,49)	61,03 (28,62)	-0,539
Fatiga	22,6 (18,84)	45,21 (25,25)	*-2,581	20,83 (16,83)	43,01 (25,6)	*-2,313
Comer	5 (11,06)	29,58 (24,76)	*-2,961	0,63 (1,77)	29,04 (24,08)	*-3,368
Habla y comunicación	14,38 (19,33)	20,83 (27,32)	-0,42	10,94 (13,67)	21,39 (27,45)	-0,623

\* p< 0,05

## Discusión

El objetivo global de este estudio pretendía analizar la situación de niños con enfermedades crónicas complejas en la ciudad de Granada, desde la óptica de su calidad de vida, utilización de servicios de salud y las características sociodemográficas de sus familias.

Los hallazgos muestran cómo había características sociodemográficas de los padres (nivel de estudios y ocupaciones profesionales superiores) que se asociaban a una mejor percepción la CVRS de sus hijos, además de realizar consultas privadas adicionales, disponer más frecuentemente de cobertura asistencial mixta (privada y pública), buscar más fuentes de apoyo psicológico y utilizar más a menudo las asociaciones de apoyo mutuo.

Así, una peor percepción de la CVRS asociaba a un mayor uso de los servicios sanitarios y búsqueda de recursos adicionales (apoyo psicológico, terapias alternativas, pertenencia a asociación de apoyo mutuo). Además, el tiempo con el proceso de la enfermedad (menor tiempo diagnosticados), se asociaba también a una peor CVRS y un mayor uso de los servicios sanitarios.

Por último, destacar también el hallazgo de la relación encontrada entre una peor percepción de la CVRS y la utilización de los recursos sanitarios, según las características de la enfermedad y el nivel de atención requerido por los niños con ECC.

Desde el punto de vista de las características clínicas, los resultados obtenidos muestran que las enfermedades neurológicas, oncológicas y congénitas son las condiciones clínicas más frecuentes en esta población. Es importante destacar que muchos de estos niños comparten varios procesos de forma simultánea, con un patrón de multimorbilidad muy acentuado. No obstante, es importante reseñar la amplia variabilidad de las tasas de

prevalencia de enfermedades crónicas en la infancia, que se puede explicar por la considerable diversidad de conceptos y operacionalizaciones utilizados, siendo necesario un consenso internacional sobre la definición conceptual de las condiciones crónicas de salud en la infancia (66). Con respecto a los niños con procesos oncológicos, aunque se han realizado numerosos estudios sobre cuidados paliativos relacionados con el cáncer, sin embargo, no es siempre la condición más frecuente (262), como se puede comprobar con los resultados de nuestro estudio, en las que las condiciones clínicas predominantes fueron no oncológicas, aunque igualmente se benefician de unidades de CPP (149,263,264). Por otra parte, el término «limitación de la vida» incluye condiciones no malignas y malignas, crónicas y complejas, y el rango de afecciones es amplio.

Por lo tanto, los enfoques basados exclusivamente en códigos diagnósticos tienen limitaciones ya que no fueron diseñados para describir la interacción de la condición con las necesidades, las limitaciones funcionales y el uso de la atención sanitaria. Así pues, (por ejemplo, fibrosis quística) puede incluir niños que van desde aquellos que son prácticamente asintomáticos y, por lo tanto, es poco probable que cumplan con los criterios para ser considerados paliativos, hasta aquellos con deterioro funcional grave que pasan gran parte de sus vidas en contacto con los sistemas de salud y cumplirían los criterios para la unidad de CPP.

En niños, se clasifican convencionalmente por el sistema ACT/ RCPCH (135), que se basa en los cursos de las enfermedades dentro de cada una de las cuatro categorías. Este enfoque ayuda a identificar a aquellos niños con diagnósticos específicos y sus familias, para quienes sería beneficioso iniciar este tipo de cuidados, independientemente de la etapa de la enfermedad y los eventos adicionales. La ventaja de tal enfoque puede ser que los CPP

tendrían lugar en un momento en que el niño se encuentra en una condición estable, y hablar sobre los objetivos del tratamiento es menos amenazador para la familia (145). En nuestro estudio fue uno de los criterios de clasificación utilizados, ya que se proporcionó evidencia preliminar de que las categorías ACT/ RCPCH son herramientas adecuadas para la investigación y el desarrollo de servicios (105).

Con relación a los diagnósticos incluyentes en cada grupo, no hay disponible un listado exhaustivo que asigne y estratifique los grupos de forma excluyente, pudiendo, incluso, excluir a niños cuya condición no está definida por un diagnóstico codificado en particular (32). No obstante, ha habido algunas propuestas utilizando la clasificación internacional de enfermedades CIE-9 (265) y CIE-10 (266). Feudtner et al. (248) utilizaron diagnósticos para asignar e identificar pacientes con enfermedades crónicas complejas y comorbilidades multisistémicas significativas. La actualización del listado ha sido necesaria por la transición de la CIE-9 a la CIE-10, pero no presentan una discontinuidad sustancial y su comparabilidad es estrecha con respecto a CIE-9 (248). No obstante, este método todavía asigna un único diagnóstico a cada niño, aunque algunas condiciones puedan ocurrir juntas, con lo cual, supone una limitación para niños con multimorbilidad.

En nuestro estudio se utilizó el listado de diagnósticos CIE-9, para su posterior agrupación en grupos ACT, según el método mencionado anteriormente (265), debido a que los datos registrados en la base de datos del sistema de salud estaban basados en CIE-9.

Por lo tanto, dada la amplitud de las definiciones y la falta de consenso en la clasificación, los estudios sobre epidemiología pueden ayudar a caracterizar mejor a los niños que podrían beneficiarse del CPP. Aproximadamente el 50% de las muertes ocurren en el primer año de vida y dos tercios de las muertes infantiles ocurren en el período neonatal

(50–52). Feudtner et al. (53) sugirieron tres aspectos importantes de la muerte en la infancia: 1) las muertes infantiles se deben principalmente a afecciones perinatales (prematuridad, malformaciones congénitas o síndromes o trastornos cromosómicos); 2) los niños mayores tienen más probabilidades de morir por causas externas, como traumas lesión; y 3) las enfermedades crónicas complejas (ECC), como los trastornos congénitos y cromosómicos, el cáncer, las enfermedades neurodegenerativas, las malformaciones cardíacas o la fibrosis quística, constituyen el grupo más importante de enfermedades responsables de las muertes relacionadas con enfermedades en la infancia. Se puede afirmar que el cáncer, aunque no es la patología más frecuente entre las ECC, sigue siendo la principal causa de muerte relacionada con la enfermedad en niños mayores de 1 año (50,51). De igual forma, en España encontramos resultados similares (50).

El perfil sociodemográfico de nuestra muestra no difirió significativamente del de la población general en España. Así según Eurostat, el 41,8% de la población española tiene un nivel educativo clasificado como 0-2 (Educación inferior a la primaria, Primaria e Inferior), mientras que el 24,9% son niveles 3-4 (Secundaria superior y no secundaria postsecundaria, Educación terciaria) y el 33,2% tiene un título universitario (267). Según la ENS, el estrato de clase social de la persona de referencia en la población infantil de 0 a 14 años más desfavorecida, presenta el mayor porcentaje de enfermedades crónicas, y ECC (10). Estas diferencias, donde el nivel socioeconómico en las familias con ECC es más bajo, se viene observando desde hace décadas en otros países (268). Los hallazgos indican que, en los países de ingresos altos, las afecciones crónicas con discapacidad infantil se asocian con desventajas sociales (269). Asimismo, los niños con NNEAS pertenecientes a grupos minoritarios o que viven con menores recursos socioeconómicos tienen mayor probabilidad de presentar discapacidades en comparación con otros NNEAS (270), así como

mayor riesgo de recaídas y menor supervivencia (271). Consecuentemente, un bajo nivel de independencia funcional aumenta directamente el tiempo de atención proporcionado, que suele ser responsabilidad de la madre, lo que no deja tiempo libre para que el empleo contribuya a los ingresos generales de la familia. Del mismo modo, la adquisición de una posición ocupacional de altos ingresos requiere un nivel considerable de educación.

Una gran proporción de las madres en nuestra muestra estaban desempleadas, a pesar de tener calificaciones de educación superior. Creemos que esto se debe a que los niños con enfermedades crónicas imponen a las familias necesidades extremadamente altas de atención, lo que aumenta considerablemente (entre el doble o triple) la probabilidad de dificultades laborales (272), y una mayor carga financiera sustancial a la familia (273–275), y esta situación generalmente afecta más severamente a la madre que al padre (276–278). Además, afecta el bienestar emocional, social, físico y económico de su familia (21,279–282). Por ejemplo, un estudio encontró que las familias con NCM tuvieron al menos 10 visitas médicas en los últimos 12 meses, una media de dos horas por semana para coordinar el cuidado de su hijo y de 11 a 20 horas por semana para brindar atención directa a su hijo (21). En este mismo estudio, el 46% de los padres informaron costos de un desembolso de atención sanitaria que excedían los mil dólares al año (alrededor de 50 a 110 mil millones de dólares al año) (7,19–21,56). El 54% de los padres habían abandonado su empleo para quedarse en el hogar y cuidar de sus hijos, y más de la mitad reportaron dificultades financieras (21,278).

Metodológicamente, la evaluación del entorno económico es un asunto complejo en la investigación de servicios de salud, debido a la dificultad para obtener un método de evaluación que sea aplicable en todos los casos y condiciones. Así, por ejemplo, la ENS

valora el entorno económico a través de los ingresos mensuales netos del hogar (Menos de 1050 euros; de 1050 a menos de 1550; de 1550 a menos de 2200; de 2200 a menos de 3600; y de 3600 euros en adelante), en conjunción con el nivel educativo en tres categorías (básico, intermedio y superior) y la ocupación profesional según la clase social neo-weberiana (CSO-SEE12) en 6 categorías (256). Esta última clasificación para la ocupación profesional es ampliamente utilizada en nuestro país y consideramos ajustar la ocupación profesional de nuestra muestra en base a ésta, aunque empleamos un menor número de categorías que la ENS, debido al tamaño de la muestra, que hubiera generado una fragmentación excesiva de los subgrupos. Por otra parte, existen dificultades para categorizar el nivel de estudios con una clasificación homogénea, sobre todo por los continuos cambios y reformas educativas acontecidos en España, que han ocasionado la convivencia de generaciones con distintos sistemas educativos de difícil homogeneización en algunos casos. Por ello, intentamos adaptarnos utilizando una clasificación general que permitiese adaptarse a los diferentes programas educativos otorgando los siguientes niveles, que trataban de agrupar esta heterogeneidad de sistemas educativos existentes a lo largo del tiempo en nuestro país: Sin estudios; estudios primarios; secundarios (que incluían ESO y EGB); preuniversitarios (por ejemplo, Bachiller, COU, FP) y universitarios. Para algunos de los análisis se unificó la categoría de estudios secundarios y preuniversitarios en una. Existen estudios previos que han analizado esta variable con estos criterios de agrupación (234,278).

En nuestro estudio, se empleó la conjunción de nivel educativo y clase social como método de aproximación a la caracterización sociodemográfica de las familias, sin emplear la variable de ingresos económicos, debido al contexto en que se recogieron los datos ( en el curso de la visita al centro hospitalario), en el que debían priorizarse la información que se

iba a recolectar para el estudio y que la situación de indagación sobre ingresos netos familiares podría generar algún rechazo por parte de los padres a colaborar en el estudio, sobre todo, teniendo en cuenta que son padres de niños con grandes necesidades, habitualmente sometidos a muchas evaluaciones e inspecciones por parte de la Administración y ante la cual deben gestionar muchas solicitudes con información económica, no siempre satisfactorias. Estas circunstancias invitaban a no indagar en esta variable, porque además con la aproximación de nivel educativo y clase social se obtenía una buena fotografía social de las familias.

#### Calidad de vida relacionada con la salud

En este contexto, es una realidad innegable que los niños con condiciones médicas crónicas y complejas, tienen implicaciones desde el punto de vista de la calidad de vida, haciéndose necesario cuantificar su impacto, para determinar una planificación adecuada de la atención.

Este objetivo pretendía comparar los valores de CVRS informada desde la perspectiva de los niños y sus padres, con respecto a los cuatro grupos de enfermedades paliativas a través de la clasificación CIE-9 de enfermedades crónicas pediátricas, así como en función del nivel asistencial en el que se atendía a los niños, y factores sociodemográficos.

En general los resultados obtenidos muestran diferencias en la percepción de CVRS en función del nivel educativo y ocupaciones profesionales, así como el nivel asistencial y el grupo paliativo.

Un pequeño número de estudios previos han intentado determinar la calidad de vida en poblaciones pediátricas con enfermedades crónicas complejas. Sin embargo, la mayoría de estos estudios se centran exclusivamente en la percepción de los padres (140,218,219), o

en grupos de enfermedades específicas (cardiópatas (220), epilepsia (221), enfermedades inflamatorias Intestinales (222), cáncer (223)), pero ninguno ha identificado la calidad de vida en un población de niños con enfermedades crónicas y limitantes con necesidad de cuidados paliativos, identificando posibles condiciones o razones sociales inherentes, relacionadas con la calidad de vida a través de grupos de enfermedades y categorías reportadas por los niños y padres. Las investigaciones anteriores sobre este tema, se han centrado en sujetos adultos (283,284), o en la CVRS en niños en edad escolar y su asociación con factores socioeconómicos (279,283,284).

Una dificultad añadida a la hora de valorar la calidad de vida en estos niños es que la mayoría de los instrumentos de medida, están creados para enfermedades concretas o bien destinados a adultos, son diversos, no todos tienen en cuenta algunos factores influyentes sociodemográficos (235), y los instrumentos de CVRS genéricos existentes, pueden no ser apropiados para muchos de los niños con enfermedades que limitan la vida. En la últimas dos décadas, la mayoría se han desarrollado para incluir diferentes formas para adaptarse a los grupos de edad e incluir secciones específicas de la enfermedad (207). No obstante, los instrumentos genéricos de CVRS son los más utilizados en los programas de CPP debido a la variedad de enfermedades, y a que evalúan los niveles de funcionamiento de los niños en múltiples ámbitos de la salud (230,231,233).

Medir la CVRS es un desafío para los niños con enfermedades que limitan la vida porque algunos de los ítems de instrumentos genéricos, como hemos mencionado anteriormente pueden no ser apropiados para muchos de ellos (224).

Por ejemplo, los ítems relacionados con el funcionamiento físico que miden el "problema de caminar más de una manzana ", y " problemas con correr ", no son aplicables para un

porcentaje de niños que pueden estar en la cama o utilizan una silla de ruedas. Esto implica que es impreciso obligar a responder a todos los ítems independientemente de su aplicabilidad en el uso de instrumentos genéricos con un módulo estático. Del mismo modo, los padres de los niños que no son verbales, no comunicativos y / o tienen problemas cognitivos lucharán para responder a preguntas como "¿se preocupa su hijo de lo que le sucederá a él o ella?". Otro reto, es que el uso de instrumentos genéricos puede no captar plenamente el impacto de las enfermedades que limitan la vida en el funcionamiento diario y el bienestar. Los dominios que son importantes para este grupo de niños pero no están cubiertos en instrumentos genéricos, pueden incluir fatiga, dolor y síntomas, estados de salud adicionales (por ejemplo, visión, audición, habla, etc.), impacto financiero y funcionamiento familiar (285).

Por ello, algunos elementos en el PedsQL™ son inapropiados porque las tareas / situaciones (por ejemplo, caminar más de una manzana) que los ítems miden, no son posibles para algunos niños con enfermedades limitantes de la vida. Sería beneficio para esta población, plantear una posible solución en la especificación de la condición como 'caminar más de una manzana usando una silla de ruedas'. No obstante, para medir la CVRS en una población heterogénea, el PedsQL™ es la medida que mejor responde al cambio (230,234,235,286).

Algunos autores recomiendan que para una medición más fiable de las percepciones de la CVRS se obtengan las respuestas tanto de los niños como de sus padres, para permitir la comparación (212,287), ya que las perspectivas de los padres por sí solas pueden ser insuficientes para medir la calidad de vida de sus hijos (288).

Esta perspectiva ha sido abordada en nuestro estudio y revela un alto grado de correlación entre ambas percepciones, aunque no tanto en la dimensión psicosocial.

En este sentido, algunos estudios sugieren que los padres subestiman la calidad de vida de sus hijos en ciertos ámbitos (287–289). Este efecto puede ser más pronunciado en los factores no observables, como el funcionamiento emocional o social, demostrando una menor concordancia que los factores observables, como el funcionamiento físico (211,212,289). Además, creen que sus hijos tienen mayores dificultades en la socialización que la que los niños sienten (202).

Esta discordancia entre padres e hijos puede existir porque sus juicios se basan en diferentes procesos de razonamiento, estilos de respuesta, e interpretaciones de los ítems abordados (290).

A pesar de que los resultados demuestran que los padres pueden no tener suficiente conocimiento sobre su hijo en el funcionamiento no observable (es decir, la emoción y la relación entre iguales), los padres son considerados como un informante crucial de su hijo, y proporcionan información complementaria del niño (255). Aunque un estudio observó que las madres que calificaron su propia calidad de vida como baja también consideraron que la calidad de vida de su hijo era baja. Estos resultados sugieren que se requiere precaución cuando las madres califican la calidad de vida de sus hijos (291).

No obstante, los padres son una fuente útil de información cuando un niño es pequeño o está enfermo para completar un cuestionario de CVRS (292). Sin embargo, en contraposición un estudio informó que cuando un niño es capaz de informar sobre su propia CVRS, es preferible a un informe de los padres ya que la CVRS se basa en la percepción de la vida cotidiana del individuo (293,294).

En líneas generales, nuestros resultados pueden indicar que los padres subestiman la CVRS de sus hijos, porque anticipan un efecto más negativo de la discapacidad de la que su hijo

realmente experimenta (255,295). Otra explicación de estos hallazgos puede ser que, si bien los niños pueden aprender a vivir y sobrellevar su enfermedad, sin embargo, los padres tienen una perspectiva a más largo plazo y están preocupados por la discapacidad futura que puede incorporarse en su evaluación, lo que genera peores puntuaciones en comparación con las valoraciones de sus hijos (286). En general, los padres suelen creer que sus hijos tienen más problemas e intuyen peor CVRS que la que expresan los propios niños (202).

En general observamos una mayor puntuación en el dominio psicosocial con relación a su actividad física y de su salud general, excepto en los niños menores de 2 años, donde se establecieron importantes diferencias entre el dominio físico (40 puntos más) y psicosocial. Los niños perciben un mayor impedimento y por tanto una peor CVRS, en aquellas actividades físicas (296) relacionadas con el autocuidado, la movilidad, sin embargo es menor la percepción de deterioro con la emoción (142). Esto puede ser debido a que a pesar de padecer una ECC, se sienten más apoyados por sus familias, pueden tener un buen ambiente familiar, o bien podría explicarse por la sobreprotección que reciben los niños enfermos, lo que puede corresponder al mejor bienestar emocional que refieren. En los niños más pequeños (menores de 2 años) observamos que los padres dieron una menor puntuación en el dominio psicosocial, esto puede deberse a que las preguntas relacionadas con la asistencia a la guardería o la adquisición de habilidades para la realización de tareas en comparación con sus compañeros se encontraban dentro de este dominio, y generalmente eran evaluadas con las menores puntuación, descendiendo las puntuaciones en el dominio psicosocial. Dada la necesidad de medicación diaria a largo plazo, visitas hospitalarias frecuentes, y los procedimientos, pueden limitar la capacidad para asistir

regularmente a la escuela o guardería , y son factores compartidos en otros grupos de enfermedades crónicas (203).

Paradójicamente, según la ENS, el tipo de problema predominante que limita las actividades de la vida cotidiana en los niños (menores de 14 años) era de tipo físico, y a medida que aumenta la edad van surgiendo los problemas mentales o ambos (12).

En relación con la CVRS según la clasificación en grupo paliativo, los padres de los niños que fueron asignados en el grupo 3, por enfermedades progresivas y sin opciones de tratamiento curativo (mucopolisacaridosis, cromosopatías o cáncer en estado terminal), percibieron peor la calidad de vida de sus hijos en el dominio físico en los mayores de 4 años. Una menor puntuación en el dominio físico puede ser debido a que los padres observen cambios físicos por el deterioro progresivo característico de la evolución de este grupo de enfermedades (296), o bien por la repercusión que conllevan los tratamientos complejos y agresivos, lo que puede comprometer la calidad de vida a nivel físico. Resultados de estudios previos han mostrado cómo a niveles más altos de gravedad, los padres lo asociaron con peor calidad en el dominio físico / funcional (212,287,296). Sin embargo, fueron los niños asignados en el grupo 4 (generalmente enfermedades neurológicas, no progresivas, que derivan en vulnerabilidad y complicaciones que pueden causar la muerte prematura), los que percibieron peor su CVRS; en tal caso estos niños pueden percibir un deterioro progresivo, aunque no manifiesten agudizaciones. Las consecuencias de las enfermedades neurológicas, varían enormemente según el tipo de trastorno de movimiento, el grado de capacidad, limitación funcional y parte del cuerpo afectada, donde el manejo clínico requiere continuas estrategias de naturaleza multidimensional. En este sentido, la CVRS de los niños con enfermedades neurológicas se

ve afectada en los dominios del estado de salud, las funciones y estructuras corporales y los factores contextuales (297), por lo que existen múltiples factores determinantes que pueden afectar a su percepción (298,299). Así mismo, el dominio físico fue el peor valorado por los niños con enfermedades neurológicas, y es que, la limitación en la actividad física, frecuente en esta población, se asocia negativamente con la CVRS y la felicidad (300).

Aunque en nuestra muestra, los niños informaron peor percepción de CVRS en comparación con la población general de su edad, sus padres informaron una CVRS más baja. Este resultado es congruente en tanto que los niños con enfermedades neurológicas (PC) son más resistentes y positivos sobre su CVRS de lo que sus padres creen que son (301).

Por otro lado, algunos de los niños que viven con enfermedades crónicas generalmente se ven a sí mismos y a sus vidas de la misma manera que sus compañeros sanos, si bien sus aspiraciones a menudo están limitadas por la enfermedad y el tratamiento, por lo que la relación entre la enfermedad y la vida no se puede ver de forma aislada del desarrollo (206).

Para los pacientes de las categorías 3 y 4, los CPP suelen aparecer demasiado tarde en el curso de una enfermedad, lo que puede deberse al deterioro lento y relativamente "sin incidentes" de la enfermedad (197). Además en el caso de los niños con discapacidad intelectual, frecuentemente asignados en el grupo 4, a menudo presentan desafíos únicos que hacen que sea más difícil satisfacer sus necesidades de cuidados paliativos (302).

En general, existen importantes diferencias en la CVRS entre las distintas afecciones crónicas. Se sugiere que ciertas enfermedades crónicas pueden estar asociadas con una CVRS genérica más pobre en múltiples dominios de funcionamiento en comparación con otras enfermedades crónicas, así como en comparación con las condiciones de salud (237,259). Es decir, las diferencias en las puntuaciones obtenidas entre estos grupos de

enfermedades se deben a las diferencias reales percibidas en la CVRS en lugar de las diferencias debidas al error de medición (303).

Por otro lado, los niveles de atención en los que se clasificó nuestra muestra cercioran que se esta clasificación se realizó de forma correcta, ya que mejores niveles de calidad de vida se correspondieron con los niveles básicos de atención. La clasificación de posibles estratos de complejidad debe comprender varias dimensiones: el grado de capacidad funcional o deterioro en varios dominios de función; el riesgo de que una enfermedad pueda condicionar su funcionalidad; y la facilidad o dificultad de curar o mejorar la enfermedad. Estas dimensiones están agrupadas en el concepto de estado de salud y su relación con la trayectoria de salud, con la intencionalidad de connotar un probable patrón de cambio de salud a lo largo del tiempo. La estratificación de pacientes con enfermedades crónicas complejas es un elemento imprescindible para estructura la atención, incluida la población pediátrica con esta condición (66,304).

Además, observamos percepciones de una mejor CVRS en aquellos niños que llevaban más tiempo con la enfermedad. Esta situación podría ser debida a que en nuestra muestra existe una alta proporción de niños con enfermedades crónicas complejas no progresivas, o de larga evolución: estos pacientes a priori son estables o parecen estar sanos, hasta que presentan un evento crítico o de exacerbación de los síntomas. Si bien es cierto, que hay niños que precisan de la unidad de CPP durante largos periodos de tiempo, en los que su nivel asistencial puede cambiar, e incluso pueden ser dados de alta en la unidad de CPP, no por ello significa una curación, sino que se ha logrado una mejoría parcial o estabilización clínica (252).

La naturaleza multidimensional de los estados de salud y las trayectorias de salud refuerza que no es probable que un solo sistema de clasificación uniforme sirva para todos los diferentes objetivos de investigación o proyectos de mejora de la calidad que estudian las necesidades de los niños con enfermedades crónicas complejas (226). No obstante, un sistema ideal debe ser multidimensional, flexible y capaz de adaptarse para abordar cada pregunta de investigación en particular; es decir capturar diferentes componentes de estados de salud y trayectorias de salud, para lo que sería necesario incluir aspectos ambientales y cualitativos en la determinación de la CVRS (207).

En relación a las puntuaciones de PedsQL™, se han establecido varias puntuaciones de corte en la población infantil con diversas enfermedades crónicas desde asma hasta cáncer o PC (237,259), pero no se basaron en las mismas categorías de edad.

Las puntuaciones de corte proporcionan algunas variaciones interesantes en función de la edad o la condición crónica. Para el funcionamiento total, las puntuaciones de corte fueron 70,3, 65,4 y 56,4 para aquellos con condiciones crónicas menores, moderadas y mayores, respectivamente, donde la asociación entre la gravedad de la enfermedad y la alteración de la CVRS también se estableció para el funcionamiento emocional, social y escolar. Las variaciones respecto a la edad por ejemplo, en el funcionamiento total fueron 82 para la edad menores de 8 años y 78 para la edad de 8 años (237), que fueron más altos que el estudio anterior (punto de corte = 65) (259). La puntuación de corte del funcionamiento total correspondiente a mayores condiciones crónicas para los niños menores de 8 años de edad fue de 77, mientras que en los mayores de 8 años 70 (237).

Esto podría invitar a pensar que el PedsQL™ puede ser más sensible para la identificación de enfermedades crónicas complejas y en aquellos niños mayores, por el simple hecho de

que los niños mayores pueden tener más condiciones crónicas que los niños más pequeños (305). También, la edad hace eco de la teoría del desarrollo cognitivo, sugiriendo que alrededor de la edad de 7 a 8 años, los niños demuestran pensamientos más concretos sobre el estado de salud que su contraparte, lo que permite diferentes resultados a la hora de informar sobre la percepción de CVRS (306,307). En la ENS también se observó que la valoración del estado de salud percibida en los últimos 12 meses fue descendiendo a medida que aumentaba la edad, siendo la salud percibida en los niños de 0 a 14 años, la más alta respecto al resto de la población, aunque debemos mencionar que las limitaciones para las actividades de la vida cotidiana en los últimos 6 meses ascendieron con la edad de los niños (11). Aunque no establecimos una puntuación de corte para la CVRS percibida por los niños, sí pudimos observar en las puntuaciones del cuestionario realizado por los padres, cómo aquellos padres cuyos hijos eran menores de 4 años puntuaron la CVRS peor que los padres de niños mayores de 4 años, por lo que estos resultados contradicen lo descrito anteriormente.

Las puntuaciones de corte de PedsQL™ pueden ayudar a identificar a los niños potencialmente en riesgo de tener necesidades especiales de salud o condiciones de salud severas, y amplían explícitamente la utilidad inicial de los instrumentos de la CVRS, que proporcionan información sobre el funcionamiento físico, emocional, social y escolar.

Por otro lado, se han identificado diferencias de puntuaciones ante la misma situación crónica, cuyas explicaciones más destacadas fueron las variaciones en la disponibilidad y accesibilidad de la atención social y de salud, las diferencias en las actitudes de la sociedad, y las perspectivas (308).

Además , se debe tener en cuenta que el status socioeconómico (309), el estado mental y funcional de los padres pueden influir en el establecimiento de puntuaciones de corte (291,310).

Nuestros resultados han mostrado un gradiente de CVRS mejor percibida en aquellos padres que tenían un nivel educativo y estatus ocupacional más alto. El grado de afectación de la CVRS no siempre se relaciona con la gravedad de la enfermedad, sino que otros factores (económicos, sociales o expectativas individuales), influyen en ella, dado su carácter dual subjetivo- objetivo.

Según la clase social, se han identificado importantes diferencias en las percepciones de la CVRS (283). Existe un vínculo bien reconocido entre el nivel socioeconómico y la salud, donde a medida que se desciende en la clase social, disminuye la valoración positiva del estado de salud (311). Aunque algunos resultados de estudios previos han mostrado correlaciones moderadas y no intercambiables entre educación, ingresos y ocupación (312), posteriormente una revisión sistemática informó que la educación de los padres, la ocupación, el estado civil, los ingresos y la cobertura de seguro de salud se asociaron con una reducción de la calidad de vida en niños con enfermedades crónicas, siendo los niños con antecedentes socioeconómicos más bajos los que experimentan una CVRS reducida en comparación con sus homólogos más ricos (313). En general, se ha demostrado que los niños con enfermedades crónicas que viven en entornos socioeconómicos más precarios tienen una calidad de vida más baja que los de los más favorables (313).

No obstante, se necesita más investigación a nivel internacional sobre estas medidas (142,278), que incluya aspectos como la etnia y estatus socioeconómico, y cómo estas complejas construcciones afectan al cuidado de la salud, y los resultados de salud a lo largo

de la vida (314). En España en la última ENS, tener ocupaciones profesionales superiores (315), mayores recursos económicos en el hogar (316) y niveles de estudios superior (317), se asociaban a una mejor percepción de la calidad de vida, del mismo modo que, a menor ocupación profesional de la persona de referencia y a menor nivel de estudios, las limitaciones para las actividades de la vida cotidiana ascendían (12).

Son notables las diferencias en la CVRS por nivel educativo y ocupación profesional que se obtuvieron en las medidas evaluadas por los padres, con una diferencia clínica importante entre los niveles superiores e inferiores (hasta 20 puntos). Este hallazgo es de gran valor, ya que muestra una percepción distorsionada de los padres con bajo nivel educativo y ocupaciones profesionales inferiores sobre la calidad de vida de sus hijos. Estos padres podrían tener diferentes expectativas y actitudes hacia los proveedores y servicios, incluso hacia las actividades diarias de sus hijos. Sin embargo, se necesitaría más investigación para evaluar el impacto a largo plazo de este hallazgo; dado que en el presente estudio no hubo un grupo de control, no pudimos analizar las diferencias entre estos niños y la población sana. Sin embargo, no creemos que el nivel general de educación en nuestra población difiera del de los padres con hijos sanos, aunque sus ingresos pueden ser más bajos, debido a la disminución del tiempo de trabajo disponible, por la atención diaria que se debe brindar (318,319). En España, los niños de 0 a 14 años gravemente limitados tenían menores ingresos mensuales netos en el hogar (ENS) (12).

Desde la perspectiva de los pacientes, familiares y proveedores, la CVRS y el estado de salud, pueden ser constructos distintos (320), aunque ambos pueden ser afectados igualmente por los distintos factores sociodemográficos y socioeconómicos o una situación financiera desfavorable (142,234,278,321,322).

Estos resultados reflejan la importancia de la interacción entre la complejidad de la cronicidad y los factores sociales, actuando estos determinantes como amplificadores estructurales del impacto de la enfermedad crónica compleja (323). Así, en coherencia con el concepto de complejidad acumulada, los factores sociales se entremezclan con los clínicos, acumulándose de forma longitudinal en el tiempo. El balance entre demandas funcionales y capacidad del paciente para hacerles frente permite identificar factores que complejizan la vivencia de la enfermedad en términos de tiempo, energía, atención y qué limitadores impiden satisfacer estas demandas. La complejidad se debería a la acumulación de factores y la retroalimentación entre éstos (323). Por ello, actualmente no es suficiente el tratamiento médico de las enfermedades crónicas, sino que hay que intentar mejorar el bienestar percibido por el niño y potenciar sus habilidades funcionales.

Sería necesario evaluar en futuros estudios si la provisión garantizada de servicios integrales de cuidados paliativos consigue atenuar estas diferencias por factores socioeconómicos ya que por otra parte, la autoeficacia de la familia para hacer frente a la situación y mejorar su capacidad de respuesta, puede determinar resultados positivos en los pacientes (324).

Estos hallazgos resaltan la importancia de introducir la evaluación de la CVRS en la práctica clínica, ya que podría informar la individualización de las intervenciones y proporcionar una información valiosa a las enfermeras para desarrollar el enfoque de atención centrada en los niños y la familia. Además, sería un resultado individualizado evaluar las intervenciones de enfermería, adaptadas a la situación específica de los niños y los padres. Las enfermeras pediátricas, enfermeras gestoras de casos y enfermeras comunitarias deben incorporar

sistemáticamente la evaluación de estas dimensiones durante la planificación de la atención, debido a su influencia en el nivel de complejidad.

### Utilización de recursos Sanitarios

Con este objetivo se pretendió determinar el uso de los servicios de salud para niños con enfermedades crónicas graves, buscando identificar los patrones de uso según las condiciones sociodemográficas y clínicas.

En general, los resultados obtenidos revelan diferencias importantes en la utilización de los servicios de salud de acuerdo con la educación de la madre, criterios de cuidados paliativos y la atención requerida por el niño.

En nuestra muestra, los niños con ECC fueron atendidos en ocasiones hasta 25 veces en Urgencias; tuvieron una media de 6 admisiones en hospital de día; 2 hospitalizaciones en unidades convencionales, de las cuales 1 fueron urgentes; y 22 visitas a especialistas a través de consultas ambulatorias; lo que produjo una media de 35 contactos totales con el sistema sanitario en los últimos doce meses. Como puede verse, estos niños representan una parte considerable de la utilización y costes de la atención pediátrica, que en EEUU es aproximadamente el 15–33% del total de atención pediátrica (7,19–21,56); donde la mayoría de los costes, hasta el 80%, son atribuibles a la atención hospitalaria, incluidas las hospitalizaciones prolongadas, los reingresos frecuentes hospitalarios y el alto uso de los servicios de urgencias (7,19,20,23–25,56,325). Las características clínicas de los niños incluidos en nuestro estudio son consistentes con investigaciones anteriores (31,252,326–333). Algunos estudios han mostrado confirman que el cuidado de estos niños requiere 13 médicos diferentes de seis especialidades médicas distintas por niño (7,334). Nuestros hallazgos en general, a excepción del número de hospitalizaciones, están por encima de la

media de la población infantil en nuestro país (17). Si bien, los datos aportados por la ENS corresponden a la población general, que pueden padecer o no ECC. Además, la clasificación realizada por subgrupos de edad en el INE no siempre es la misma, encontrando en la encuesta de morbilidad hospitalaria grupos de edad de menores de un año, de 1 a 4 años, de 5 a 14 años, y de 15 a 24 años, mientras que en la ENS los grupos pueden ser de 0 a 4 años, de 5 a 14 años, y de 15 a 24 años, o bien de 0 a 14 años, y de 15 a 24 años, incluso no existir datos para la población infantil. Esta disparidad de criterios de estratificación etaria dificulta la comparación de nuestros resultados. Independientemente de los subgrupos de edad, no observamos un patrón regular de asistencia sanitaria por edad, aunque en líneas generales, la mayor utilización correspondía a los niños más pequeños de 0 a 4 años, y posteriormente (a partir de los 5 años), la utilización aumentaba con la edad (335), al igual que en nuestra muestra.

Los NCM representan un grupo creciente y crucial de niños con necesidades de atención únicas que pueden ser difíciles de atender y tienen un impacto tremendo en el sistema de atención de salud en todo el mundo (7,336). Aunque la definición varía en la literatura, el NCM tiene una o más afecciones de salud graves y crónicas, las necesidades de servicios de salud son extensas, a menudo tienen limitaciones funcionales y tienen una alta utilización de los recursos de atención sanitaria (19,32). Es común que los NCM requieran intervenciones y dispositivos (por ejemplo, tubos de gastrostomía, sillas de ruedas) y con frecuencia tienen un manejo complejo de los síntomas (por ejemplo, problemas complejos de alimentación, problemas respiratorios) que requieren muchas consultas y utilización de recursos asistenciales (19,26,28,280,337).

Las consultas más frecuentadas fueron neurología, digestivo, rehabilitación y oncología. Esto se explica debido a que la principal categoría crónica más frecuente entre los pacientes atendidos era la neurológica; principalmente son niños con PCI o cuadros epilépticos graves de inicio temprano. Sus múltiples comorbilidades, con problemas digestivos, ortopédicos, respiratorios entre otros, hacen que sea un paciente tipo de manejo integral (299), y justifique las consultas más frecuentadas en nuestro resultado. Por otro lado, podemos añadir que se ha observado entre las principales causas de ingreso la cirugía mayor, problemas de las vías respiratorias, mal funcionamiento de dispositivos técnicos, convulsiones y vómitos o dificultades de alimentación (31).

El avance en los tratamientos y tecnologías, y el aumento de las tasas de cirugías y procedimientos invasivos en los niños con EAV-CLV, suelen requerir tecnología que sustituya o complemente funciones vitales perdidas o debilitadas, por lo que la mayoría de los pacientes tienen un uso crónico en alguna de sus formas de algún dispositivo o tecnología (2,7,338).

La consulta de digestivo, es frecuentemente utilizada en niños con ECC por las diferentes dificultades nutricionales por el uso de dispositivos como la gastrostomía y la nutrición enteral, debido a que excepto en pacientes no oncológicos, la sintomatología más frecuente es la dificultad para alimentarse y el estreñimiento (333), así como la intolerancia alimentaria (339) que requieren una evaluación continua de la situación. Además, se ha observado que un mal funcionamiento de la tecnología representa aproximadamente el 10% del total de los contactos con el sistema sanitario (31).

La patología gastrointestinal, así como la respiratoria, suele acompañar con frecuencia a otras ECC, que en su mayoría se asocian afectación de otros órganos o sistemas y/o

dependencia de tecnología (340,341), llegando a casi el 50% en esta población (1,31,130). La gastrostomía es uno de los dispositivos más frecuentes (31,130,262,342), ya que los niños que no pueden satisfacer sus necesidades nutricionales a través de la ingesta oral a menudo requieren tubos de alimentación percutánea. Otras indicaciones para los tubos de alimentación incluyen aspiración, mala ingesta, reflujo gastroesofágico u otra intolerancia a la alimentación (343).

Este dispositivo también fue identificado en nuestros resultados como el segundo más usual, después de la oxigenoterapia domiciliaria; siendo también el dispositivo más frecuente en otros estudios (1,344). Las necesidades de oxigenoterapia domiciliaria detectadas en nuestro estudio fueron inferiores, a pesar de registrar la oxigenoterapia como dispositivo no solo ante la presencia de problemas respiratorios asociados a la patología, sino también cuando los padres confirmaban su uso para tratamientos (medicación, aerosolterapia) o uso esporádico. En España, las principales causas de hospitalización y tasas de morbilidad de la encuesta de morbilidad hospitalaria, fueron las enfermedades respiratorias (13). Estos resultados concuerdan con la literatura previa (252,328–331,344–346). Aunque en nuestra muestra el porcentaje de niños con ventilación mecánica y traqueotomía fue bajo, hay que tener en cuenta que los niños con traqueostomía tienen mayor riesgo de infecciones respiratorias y de otras complicaciones que incluyen: decanulación, obstrucción y sangrado, y todas ellas pueden requerir hospitalizaciones con tasas de reingreso y mortalidad altas (347,348). Del mismo modo, a medida que avanza la insuficiencia respiratoria, también pueden requerir el inicio de la ventilación mecánica, lo que se traduce en mayor mortalidad, estancias más prolongadas, mayor gasto sanitario y mayores necesidades de cuidados domiciliarios (349). Así mismo, la frecuentación a la consulta de oncología es debida a que es la segunda enfermedad más

frecuente en nuestra muestra son los procesos oncológicos, y sus frecuentes tratamientos invasivos requieren un control exhaustivo y continuo.

Existe una asociación bien establecida entre el estatus socioeconómico (ESE) y la salud (311), pero se sabe menos sobre cómo influye el ESE en el uso de los recursos de salud, con especial atención al ESE de los padres de niños con ECC.

Nuestro análisis de la utilización de los servicios de salud según el SSE de los padres y la formación académica muestra, que los hijos de padres con calificaciones de educación superior tienden a hacer un mayor uso de los recursos de los servicios de salud. Esto podría deberse a que estos padres tienen mayor acceso a la información y, por lo tanto, a los recursos de salud. Dicha asociación, en términos de obtener apoyo y asistencia, se ha informado anteriormente (101). Además, estos padres también podrían disfrutar de una mayor flexibilidad en el lugar de trabajo.

Sin embargo, nuestros resultados difieren de los obtenidos en la ENS, donde se informa que sujetos con niveles de estudios y clases sociales inferiores acuden con mayor frecuencia a consultas médicas, tienen más visitas a urgencias, ingresos en unidades de hospital de día y hospitalizaciones. Sin embargo, las consultas al médico especialista correspondían a niveles de estudios y ocupaciones profesionales superiores, siendo los servicios de urgencias, el lugar de atención más frecuente de la última consulta en esta población, a diferencia de clases sociales y niveles educativos inferiores, que son atendidos en el centro de salud. En cambio, la mayor frecuentación a las visitas a las consultas del médico de familia o pediatra fue en la población con niveles de estudios intermedios, siendo en el grupo de edad de 15 a 24 años en la población con estudios superiores. En cambio, las ocupaciones profesionales y niveles de estudios superiores, tenían menor lista

de espera (350). Estos y otros resultados permiten afirmar que en España, a pesar de disponer de un sistema sanitario público universal y gratuito (aunque con limitaciones en los años de crisis, sobre todo a población inmigrante), existen desigualdades en su acceso (351). Estas desigualdades de acceso podrían tener una expresión genuina en el caso de los niños con enfermedades crónicas de alta complejidad. Así, estudios previos han demostrado que los niños con enfermedades crónicas que viven en entornos socioeconómicos más precarios presentan diferencias significativas en aspectos como el acceso a la salud, la atención, las preferencias de servicios de salud y la participación en la toma de decisiones (352).

No obstante, las comparaciones con estudios llevados a cabo en Europa muestran bastantes similitudes. Por ejemplo, con el proyecto KIDSCREEN 19, implementado en 13 países europeos, según el cual la intensidad de la utilización de los servicios de salud se asoció positivamente con el estado de salud y las características sociodemográficas (es decir, niveles socioeconómicos más altos y mayor apoyo social) (353). Otro estudio, centrado en la demanda de hospitalización por pacientes con enfermedades crónicas, realizado en cinco países europeos como parte del proyecto de Colaboración Europea para la Optimización de la Atención Médica (ECHO, por sus siglas en inglés), informó que las variables de demanda asociadas con la hospitalización prevenible fueron las del paciente, el nivel de ingresos y los antecedentes educativos (354), que corroboraron investigaciones anteriores en este campo (355).

Estos niños tienen tasas dramáticamente más altas de urgencias y de uso hospitalario, impactos financieros familiares significativos y menores tasas de atención coordinada, a pesar de tener tasas similares o mayores de tener especialistas de referencia y una atención

habitual en comparación con NNEAS no complejos (79). Las razones para el uso de los servicios de salud, difieren en los diferentes grupos y pueden predecirse por la amplitud del deterioro funcional y sus necesidades de atención (79). Nuestros hallazgos presentan un patrón de utilización de recursos superior a mayor nivel de atención requerido, que apunta a la adecuación de los criterios de estratificación empleados para los sujetos de estudio. Los niños incluidos en el grupo 1, particularmente los niños con cáncer empleaban mayoritariamente el hospital de día y las hospitalizaciones programadas, posiblemente debido a que la mayor asistencia se origina por los múltiples y continuos tratamientos programados (quimioterapia-radioterapia). Estos hallazgos se ratifican en los resultados encontrados en la ENS, donde entre las enfermedades que provocaron estancias más prolongadas en la población infantil se encontraban las enfermedades neoplásicas (17).

En cambio, para los niños asignados en el grupo 3, el mayor uso se dio en los servicios urgentes, ya que, en este grupo de enfermedades progresivas, sin posibilidades de tratamiento curativo, en las que el tratamiento es exclusivamente paliativo y cuya característica es una evolución inexorable y muerte, las incidencias y complicaciones por la exacerbación y progresión de la enfermedad son frecuentes. Un estudio que analizó la utilización de recursos sanitarios en niños inscritos en un programa de CPP, mostró que aquellos con enfermedades oncológicas más avanzadas hacían un mayor uso de los servicios de urgencias (356). Es en este grupo, donde también observamos una mayor necesidad de cuidados avanzados. Sin embargo, el grupo 2, (condiciones en las cuales hay una fase prolongada de tratamientos intensivos que pueden prolongar la vida y permiten actividades normales del niño, pero la muerte prematura es posible), la mayor atención recibida fue básica. Esto puede deberse a su característica principal, donde después del

diagnóstico puede existir una fase de estabilidad clínica, apareciendo gradualmente los síntomas con la evolución de la enfermedad.

Conjuntamente, también observamos que un mayor uso del hospital de día se correlacionaba con una menor utilización de recursos en general. Este hallazgo parece lógico, ya que los pacientes que acuden a hospital de día refieren un mejor entorno de atención, y nivel de información, en comparación con los ingresos hospitalarios convencionales (357). Además, el hospital de día mejora la accesibilidad y el confort del paciente evitando ingresos (358), por lo que los niños que frecuentan hospital de día pueden tener una menor necesidad de utilizar otros recursos.

Con respecto a la utilización de servicios, los proveedores de atención expresan preocupación con respecto a la capacidad de la familia para negociar y navegar por el sistema, que se ve afectada por la complejidad de los niños y sus familias. Estos problemas se ven agravados por un sistema de salud que suele tener una capacidad limitada para dar respuestas integradas y coordinadas, ofreciendo habitualmente atención fragmentada, con comunicación limitada entre los diferentes recursos asistenciales (359). Esta situación también genera en los padres sentimientos de abandono en su devenir por el sistema sanitario, llegando a percibirlo tanto los profesionales, como los padres, como una experiencia de ansiedad, conflicto, insatisfacción, confusión y las tensiones por el control de la situación (360).

En este sentido, muchos de los recursos de atención sanitaria que los niños tenían que usar se distribuían en diferentes centros, ya que el hospital de Granada tiene varios edificios que no son adyacentes, con una distancia considerable en algunos casos, debido a la forma en que se organizan los recursos de salud, y no a la dispersión geográfica en sí. Aunque

también debemos añadir que un porcentaje de nuestra muestra acudía desde otras provincias o, incluso, desde la misma, lo que, teniendo en cuenta la extensión geográfica de la provincia, supone una barrera de integración, originada por la centralización de la atención pediátrica especializada (71). Ambas situaciones provocan inconvenientes adicionales para el desplazamiento, tiempo, y gastos, y añade una complejidad adicional e innecesaria a la vivencia de la enfermedad. La fragmentación de la atención se ha informado como una fuente de estrés en las familias de niños con problemas de salud crónicos (102,361). En España, según la Estrategia en cuidados paliativos del sistema nacional de salud, en caso de no existir unidades de CCP se deben organizar los recursos disponibles de una manera integral e integrada para atender dichas peculiaridades (195). Por ello, deberían explorarse formas alternativas de cuidado, como los servicios de teleatención, que han mostrado efectos beneficiosos en familias de niños con procesos crónicos (362).

Creímos necesario considerar la variable "tiempo transcurrido desde el diagnóstico" como un factor relevante en el uso de los recursos de servicios de salud, por las variaciones que podrían darse debido a una mayor o menor experiencia de los padres en el curso de la utilización de recursos y, así mismo, en la necesidad sentida en momentos de diagnóstico reciente. En este sentido, observamos que los niños que fueron diagnosticados más recientemente (inferior a 45 meses) generalmente hicieron un mayor uso de los recursos de salud, a excepción de las visitas a urgencias. Es esencial comprender y abordar los desafíos a los que se enfrentan los padres ante el diagnóstico en NCM, cuya incertidumbre pronóstica, falta de información e inexperiencia en el manejo con la enfermedad y su sintomatología, los llevará a una mayor utilización de los recursos sanitarios y de recursos adicionales, además de la realización de pruebas diagnósticas. Todo ello va a requerir

tiempo, coordinación de la atención y mejora de la comunicación entre los servicios con acceso oportuno a la información para los padres y el sistema sanitario. En contraposición, Glasgow objetó que, a pesar de la efectividad potencial de las intervenciones, el estado de salud del niño puede continuar disminuyendo con el tiempo, lo que resulta en un aumento en la utilización de los servicios de atención y los gastos asociados (363).

En este sentido, el impacto de las enfermedades graves cambia con el tiempo. Cada enfermedad tiene su propia trayectoria de enfermedad biosocial marcada por eventos de transición significativos relacionados con la enfermedad (364). Dentro de cada etapa de la trayectoria, hay cambios en la condición del niño donde los planes, roles, deberes, obligaciones y prioridades cambian para adaptarse al cuidado y tratamiento.

Las probabilidades de que un niño responda al tratamiento o se curen no son en sí mismas determinantes de las elecciones de los padres, pero los padres pueden aceptar probabilidades muy pequeñas como oportunidad de mejora; su capacidad para proteger y abogar por el niño es constante, y para ellos es crucial continuar con la búsqueda de opciones dirigidas a la enfermedad o sintomatología. En este sentido, los padres recurren a estrategias de recursos adicionales (como pueden ser terapias alternativas, consultas a especialistas, apoyo psicológico y asociaciones de apoyo mutuo) buscando tratamientos, incluso en las semanas o en los días previos a la muerte del niño (162).

Esta búsqueda reaparece en cada recaída, en cada hito de desarrollo insatisfecho. Responden a los desafíos mientras intentan preservar como puedan un modo de vida normal durante el mayor tiempo posible. Para ello, los padres usan las estrategias para la administración de las tareas de cuidado, procesar información sobre la enfermedad y la condición del niño, evaluar y abordar las prioridades en la familia y conceptualizar un futuro

a pesar del pronóstico. Las estrategias, aunque cambian a lo largo de la enfermedad, les permiten vivir por un período de tiempo con cierto sentido de normalidad y control; donde el concepto de normalidad también se verá modificado para adaptarse a las condiciones cambiantes del niño y la vida familiar. Es un reflejo de los roles multifacéticos que ocupan los padres, con sus propios puntos de vista sobre el estado y el bienestar de sus hijos, que no siempre están en consonancia con las opiniones de los profesionales (162,365).

Algunos de estos recursos adicionales conllevan gastos asociados, como las consultas a especialistas, recursos psicológicos, el uso de terapias alternativas, o la contratación de un seguro privado adicional. Según la ENS, en la población infantil la cobertura más frecuente es la pública, siendo la mixta (pública y privada), más frecuente en la población de 0 a 4 años (15). En nuestra muestra encontramos porcentajes similares, aunque levemente inferiores. Esto puede ser debido a que muchas aseguradoras, ante la preexistencia de discapacidades, enfermedades o patologías, pueden poner en práctica mecanismos selectivos de aseguramiento para evitar coberturas demasiado gravosas. Es decir, los gastos de recurrencia de las visitas superarían previsiblemente el precio de la prima contratada, siendo motivo de rechazo o cancelación del contrato. Por ello, una alta proporción de nuestros padres recurren a consultas o especialistas privados. Estos recursos, conllevan gastos de salud adicionales que no siempre son asequibles en el entorno financiero familiar. Se ha demostrado que los padres de niños NNEAS tienen problemas financieros moderados y encuentran dificultades para cubrir los gastos de la enfermedad del niño (278).

Nuestros resultados relacionan la cobertura mixta, y las consultas privadas con aquellos padres con ocupaciones profesionales y niveles de estudios superiores, del mismo modo

que se relacionaron en la ENS (16). En nuestro estudio, también encontramos el mismo perfil de padres en relación con los recursos de apoyo psicológico, y pertenecer a una asociación de apoyo mutuo.

La baja prevalencia de estas enfermedades puede presentar numerosos obstáculos (diagnóstico lento o inexistente), falta de información (con demasiada frecuencia resulta arduo obtener información), conocimiento insuficiente, dificultades para acceder al tratamiento adecuado y menos oportunidades para conocer a otros niños con un diagnóstico similar que puede llevar a sentimientos de aislamiento y / o falta de comprensión de los compañeros, lo que puede tener un efecto estigmatizante. Por ello, muchos padres sienten que deben “descubrir” cómo afrontar la enfermedad y recurren a asociaciones de apoyo mutuo. En este sentido, las asociaciones de apoyo mutuo mejoran las relaciones entre los diferentes sistemas de atención (sanitario, educativo y social), desarrollan iniciativas interesantes para atender a sus asociados como guías de buenas prácticas, y de sensibilización y difusión de la problemática; en definitiva, reciben el apoyo social que demandan. Las asociaciones no siempre están presentes para todas las enfermedades, y su búsqueda, así como establecer contacto y formar parte de ella, a veces requiere de múltiples trámites burocráticos, pudiendo convertirse en una “navegación” tediosa, en la que los padres con estudios y ocupaciones profesionales superiores pueden resultarles más hacedero.

Además de los obstáculos citados anteriormente inherentes a la baja prevalencia, también podríamos añadir que la incertidumbre sobre la posible exacerbación de la enfermedad, los desencadenantes, la falta de tratamiento estandarizado y el curso definitivo de la enfermedad pueden aumentar el miedo y ansiedad (366,367). Esta situación daría lugar a

la búsqueda de apoyo psicológico por su efecto positivo (85) que, en la mayoría de nuestra muestra, se recibía a través de las asociaciones (más frecuente en los niños con cáncer) o de forma privada (más frecuente en los niños con enfermedades neurológicas), ya que no siempre está disponible o accesible en el sistema sanitario. La infradotación de recursos para la salud mental infanto-juvenil que de forma sostenida se mantiene en nuestro país (368), justificaría el bajo uso del apoyo psicológico hospitalario, mayormente utilizado en los niños con necesidades avanzadas de atención dentro del grupo de enfermedades que requieren tratamientos prolongados y es posible su muerte (grupo 2), así como en niños con discapacidades neurológicas. A este escenario, habría que añadir los efectos de las desinversiones en salud sufridas en España como consecuencia de la crisis, que han agudizado una inequidad en salud en relación a las familias que pueden o no disponer de servicios adicionales (369). En la literatura es recurrente el hallazgo de un bajo nivel de satisfacción en los apoyos recibidos, tanto del entorno familiar, como de los servicios (370) a pesar de su importancia para el desarrollo de estrategias de afrontamiento adecuadas (371). A este escenario, además, hay que añadir el impacto del estatus socioeconómico en el desarrollo de mecanismos de adaptación (372), así como el tiempo con la enfermedad (371).

También cabe mencionar el papel del apoyo mutuo, en este caso a partir de otros padres de NNEAS, que puede repercutir en la calidad y cantidad de información que obtienen, así como convertirse en un recurso adicional de apoyo para afrontar los desafíos emocionales que conlleva el cuidado de estos niños. Los padres de NNEAS experimentan un estrés significativo, pero obtienen comprensión, reciben apoyo y desarrollan la capacidad de cuidar y ser defensores de sus hijos a través del apoyo social emocional e informativo de padres a padres. El apoyo social a través de las redes sociales y las aplicaciones son las más

útiles dentro del marco teórico del apoyo social. Esto abre nuevas oportunidades para educar y apoyar eficazmente a los padres de NNEAS (373).

A pesar de la complejidad, es una prioridad que tanto los niños con ECC como los padres, necesitan acceso a un apoyo adaptado, incluyendo flexibilidad en la ubicación de la atención, atención psicosocial, y apoyo especializado. El desarrollo, la implementación y la evaluación de modelos de atención que permitan una atención óptima a los niños / jóvenes con enfermedades limitantes de la vida y sus familias, como los CPP, mejoraría la atención y apoyo de todos los que lo requieren (374,375).

En la ENS se hallaron diferencias en referencia a la ocupación profesional y nivel de estudios en las visitas a otros profesionales sanitarios. Así, los porcentajes más altos en la consulta de psicología correspondieron a trabajadores no cualificados y niveles de estudios básicos; mientras que las visitas al fisioterapeuta o el uso de terapias alternativas fueron más frecuentes en ocupaciones profesionales y niveles de estudios superiores (16). Ni en nuestros hallazgos, ni en la ENS, se encuentran un patrón generalizado en relación al ESE; sin embargo en estudios realizados en otros países, los factores sociodemográficos asociados con el uso de terapias alternativas fueron la mayor educación de los padres y el mayor ingreso familiar (376,377). Sin embargo, en nuestra muestra, las ocupaciones profesionales de los padres en las terapias alternativas se correspondían con mayor frecuencia con ocupaciones intermedias de los padres y madres desempleadas.

En el uso de la terapias alternativas, se han observado como predictores la edad y el género del niño y factores socioeconómicos (378), o el empleo del padre (379). Las madres desempleadas fueron las que mayor número de visitas a consultas privadas ejercieron, así como la pertenencia a asociaciones de apoyo mutuo.

Existe un creciente uso en niños de las terapias alternativas (380–382), aunque la efectividad en muchas de ellas es cuestionada (383). Se han realizado estudios previos en niños con ECC, por ejemplo, en niños que recibían CPP (382), encontrándose beneficios emocionales (mejora del estado de ánimo), sociales (mayor socialización), y físicos (disminución en los efectos secundarios farmacológicos desagradables), a través de la terapia asistida por animales (384). De entre los grupos de niños con ECC, los que mayor utilización hacen de las terapias alternativas son los niños con enfermedades neurológicas y cáncer (382,385), siendo este primero el grupo más frecuente en nuestra muestra. El mismo estudio demostró que los padres que usaban terapias alternativas tenían más probabilidades de acceder a éstas para sus hijos y la mayoría daban a conocer el uso de las terapias complementarias a los proveedores habituales de salud en la atención convencional (385). A pesar de la falta de investigación de alta calidad para la eficacia y la seguridad de muchas de estas terapias, muchos niños están utilizando los productos y las prácticas de terapias alternativas en paralelo con los servicios de salud convencionales, a menudo sin revelarlo a los proveedores de atención convencional. Esto resalta la necesidad que los profesionales de salud deben tener conocimientos suficientes sobre estas terapias para emitir un asesoramiento responsable, e iniciar conversaciones con los padres sobre el uso de las terapias alternativas en sus hijos para garantizar una atención segura y coordinada del paciente (386), e incluso debería registrarse en la historia clínica (387).

En nuestro país, la terapia alternativa más frecuentemente utilizada es la homeopatía (16), al igual que en Alemania (382). Sin embargo en Inglaterra, la medicina herbaria fue la modalidad más popular, seguida de la homeopatía y la aromaterapia en la población pediátrica (388).

Nuestros hallazgos concuerdan con algunos de los determinantes de la utilización de los servicios de salud descritos por Andersen en su marco conceptual de desigualdades(389), como las características individuales de predisposición (edad, género, diagnóstico, nivel de educación de los padres), el estado de salud, los factores habilitantes (ocupación) o factores comunitarios/ contextuales (domicilio).

A pesar de estos desafíos, es más importante que nunca emprender estudios adicionales de EAV-CLV, que produzcan resultados medibles, para identificar la utilización, la calidad y los gastos de la atención en relación con el impacto en la sociedad, en la salud y en el bienestar de los NCM. De esta forma, se podrían abordar las necesidades de la familia, reducir las complicaciones de salud, superar las limitaciones funcionales y eliminar el uso innecesario de los recursos de los servicios de salud, en áreas como urgencias, visitas diarias al hospital, hospitalización y recursos económicos para la atención (32). Las intervenciones que deben considerarse para reducir las cargas para la familia y el uso excesivo de los recursos hospitalarios incluyen mejorar la coordinación de la atención, garantizar la transición adecuada del hospital a la atención domiciliaria y la inclusión del paciente en un programa de atención integral (31,390–392).

En vista de la alta demanda de atención y el consumo significativo de recursos de salud por parte de los pacientes en nuestra muestra, junto con la proporción considerable de estos pacientes que requieren una variedad de servicios de salud, la coordinación de la atención necesita mejoras serias, poniendo de relieve la necesidad de organizar los servicios para brindar una atención integral, diseñada no solo para pacientes con una esperanza de vida corta, sino también para aquellos que sobreviven con enfermedades crónicas graves y que están predispuestas a una mayor utilización de los recursos sanitarios (331). Además, la

creación de unidades que coordinen la atención, así como de terminados documentos (como los informes de transferencia), han demostrado la disminución de errores cometidos (393). El mayor número de tratamientos, los frecuentes cambios terapéuticos y la falta de actualización de informes hacen que los NNEAS formen una población especialmente susceptible de sufrir más errores médicos (108,243,248,394).

Los CPP son costo-efectivos (395), aunque el consejo europeo sobre CP, reconoce que proporcionar soluciones efectivas a las necesidades de los niños que requieren cuidados paliativos no es una tarea fácil; requiere la implicación de un equipo multidisciplinar de cuidadores, que procediendo de diferentes servicios e instituciones, puedan servir como unidad de referencia. Es precisa la organización de redes específicas en las que un equipo interdisciplinar de cuidados paliativos trabaje en estrecha colaboración con otras redes locales tanto de atención primaria como hospitalaria (8,137).

Sin embargo, proporcionar este tipo de atención a NCM es extremadamente desafiante (20,280,396), y con frecuencia estos niños reciben atención de calidad inferior al estar descoordinada, fragmentada (19,397). En consecuencia, esto conlleva un riesgo de resultados de salud deficientes (30,61), especialmente para los niños con mayor vulnerabilidad social (271,398), y un aumento de visitas a urgencias, hospitalizaciones y reingresos hospitalarios (7,19).

## CVRS y Utilización de recursos sanitarios

A lo largo de la tesis hemos dejado constancia que los niños con ECC tienen grandes necesidades de servicios de salud y, por ende, tienen una alta utilización de los mismos, a la vez que experimentan limitaciones CVRS. La reducción de CVRS es una consecuencia conocida de las enfermedades crónicas en los niños y esta asociación puede ser más evidente en aquellos en desventaja socioeconómica (313,399).

Con el propósito de explorar esta asociación, consideramos apropiado el objetivo de analizar de forma conjunta ambas perspectivas.

En nuestro estudio se observó cómo aquellos niños que tenían una peor percepción de CVRS en el dominio psicosocial y general frecuentaban más los servicios sanitarios. Se ha observado que la intensidad de uso del sistema sanitario en NNEAS está asociada con el estado de salud (CVRS) (353,400) y las características sociodemográficas (353). Los niños con enfermedades progresivas y no curables tienen una alta frecuentación (1) y requieren atención especializada para mejorar su calidad de vida (333). La atención especializada no siempre está activa en todas las ciudades, por lo que los servicios no resultan accesibles del mismo modo, afectando gravemente a la calidad de vida de los que la padecen y de quienes conviven con ellos. Un estudio mostró que la CVRS se relaciona con la accesibilidad y el tipo de atención recibida (401). Esta situación, puede llevar a los padres a buscar recursos adicionales.

En líneas generales y en relación con la utilización de servicios adicionales, en nuestro estudio observamos que aquellos niños con peor CVRS formaban parte de asociaciones de apoyo mutuo, recibían apoyo psicológico y hacían uso de terapias alternativas.

Entre los aspectos incuestionables que contribuyen a la calidad de vida están los diferentes apoyos a los niños y sus familias. A pesar de la importancia del apoyo, existen dificultades de acceso de apoyo gubernamental. Con la intención de recibir un mayor acceso al apoyo e intervenciones financieras y psicosociales para minimizar el impacto en el cuidado del niño con ECC, los padres acuden principalmente a las asociaciones donde además de poder recibir este apoyo, les permite compartir sus inquietudes y aprender de otros padres con experiencias similares, lo que, a su vez, puede conducir a una mejor atención, calidad de vida y resultados de salud para los niños y sus familias. En un estudio con niños con enfermedad renal crónica se observó que mayor acceso a ayudas económicas y psicosociales minimizó el impacto en la economía familiar (274). No obstante, las asociaciones no siempre están activas en todas las comunidades autónomas, viéndose comprometida la accesibilidad, con las consiguientes implicaciones que ello podría acarrear en la CVRS.

El apoyo profesional es otro pilar de apoyo para las familias, y es uno de los mejores factores asociados a la calidad de vida familiar (402), pero la insatisfacción general se expresa en términos de disponibilidad y frecuencia. A pesar de la alta demanda, las familias han reportado tener mayor necesidades de atención insatisfechas (270) entre las que se encuentra la atención a la salud mental (403). Los NNEAS que utilizaban servicios psicológicos son particularmente propensos a una CVRS baja, especialmente entre las familias de bajos ingresos (404).

Los resultados de investigación indican mejoras con respecto a ciertas áreas de la CVRS y la satisfacción con la vida gracias al apoyo psicológico (405), por lo que sería necesario una mayor disponibilidad de estos servicios y evitar las desigualdades en el acceso, tanto para

el bienestar de los niños, como para la familia, sobre todo teniendo en cuenta las diferentes realidades económicas y socioculturales de la población (369).

Además, en nuestro país, debido a los fuertes vínculos familiares predominantes en la cultura mediterránea, también se considera un apoyo importante la presencia de los abuelos que viven cerca y que especialmente tienen un buen estado de salud y / o un buen estatus económico, dada la cobertura insuficiente de los servicios profesionales para la atención formal, así como la necesidad de recursos para el cuidado de niños. Por lo tanto, es relevante tener en cuenta el impacto que puede tener para los abuelos su papel como apoyo principal (406).

Existen muy pocos estudios sobre terapias alternativas en pediatría en relación con la CVRS. Algún estudio ha identificado una serie de prioridades en los niños con condiciones crónicas, entre las que se encontraban las terapias alternativas, la mejora de la calidad y el alcance de la atención social (407), pero no hallamos su análisis interdependiente en ningún estudio.

No obstante, encontramos algunos estudios, aunque la gran mayoría realizados en niños con enfermedades neurológicas como la PC, o con cáncer, que mostraron la eficacia de algunas terapias alternativas en niños con ECC y, en consecuencia, algunos de estos estudios observaron una mejoría en su CVRS. Por ejemplo, la terapia acuática pediátrica puede ser una terapia eficaz y alternativa para los niños con PC, ya que se ha visto un impacto positivo en su CVRS (408), así como la terapia de equitación, indicada para mejorar el control postural y el equilibrio en niños con PC (409). La medicina tradicional china ha mostrado en un estudio mejorías en las actividades de la vida diaria y adaptación del comportamiento social beneficios en niños con PC (410).

En oncología pediátrica, se sugiere que la exposición a la terapia artística basada en la pintura y la artesanía (411), el dibujo u otras formas de arte en el cuidado holístico (412), o realizar entrenamientos de ejercicios físicos (413), ayudan a maximizar la CVRS en general y permitir un estilo de vida más adecuado (411–413).

No obstante, se han realizado múltiples revisiones al respecto, sin que exista una evidencia concluyente sobre estas intervenciones (414) y se requieren estudios de calidad para contrastar la efectividad de estas terapias.

Como ya se ha venido exponiendo reiteradamente a lo largo de esta tesis, los NCM tienen necesidades especiales de atención sanitaria cuya salud y calidad de vida dependen de la coordinación e integración de la atención sanitaria, social y educativa basados en su entorno y la comunidad (1,89). En este sentido, la coordinación multidisciplinaria de la atención desde unidades específicas, pivotando sobre una sólida atención domiciliaria (71,415), o formadas en el marco de los CPP (416), influirían en la mejora de los resultados de la calidad de vida y la utilización de la atención sanitaria beneficiando a los niños con ECC.

La APP, entre los objetivos que plantea para las unidades de CPP, destaca mejorar la calidad de vida a través de la coordinación de la atención; buscar atención sanitaria de alta calidad, fácilmente accesible y equitativa; brindar atención en todo el espectro de edad y etapas de la enfermedad; mejorar la atención a través de la investigación y los esfuerzos de mejora de la calidad. Garantizar que todas las grandes organizaciones de atención sanitaria que atienden a niños con afecciones potencialmente mortales tengan equipos dedicados interdisciplinarios, que deberían desarrollar relaciones de colaboración entre los equipos hospitalarios y comunitarios, proporcionando una atención multimodal integrada como

pedra angular de la seguridad y la calidad del paciente para pacientes con afecciones que ponen en peligro la vida (416). Estas unidades no solo disminuyen los gastos hospitalarios y familiares, sino que mejoran la calidad de vida de los niños y sus padres y disminuyen la utilización de los recursos sanitarios (138,395,417–420).

Una de las primeras y pocas investigaciones en la evaluación del impacto de la atención pediátrica en unidades de CPP, en relación a la CVRS, la utilización de los recursos sanitarios y los gastos fue la realizada por Goldhagen et.al (420). Sus resultados mostraron mejoras en las percepciones positivas globales de los padres-cuidadores con deterioro de la salud emocional previo, la toma de decisiones, el apoyo social, la interacción y la comunicación, la salud infantil y la autoeficacia en el cuidado de sus hijos así como la reducción considerable en la utilización de los servicios hospitalarios, en aquellos niños que tenían períodos más largos de participación en programas de CPP (420).

Los cuidados paliativos domiciliarios en los que se incluyen enfermeras producen mejoras en la calidad de vida del paciente y los cuidadores principales, además de mejor control de síntomas, disminución de la carga percibida debida a la enfermedad, mejora del estado de salud físico y mental, satisfacción con el cuidado recibido y reducción de la frecuentación hospitalaria (421).

Finalmente, hay que tener en cuenta las prioridades de los niños con condiciones crónicas complejas: mantener un sentido de normalidad (permitir la participación en la escuela, apoyar el funcionamiento social, promover la comprensión y la aceptación), potenciar la autogestión y la asociación en la atención (superar las barreras de comunicación, adquirir conocimientos y habilidades, motivar la adhesión al tratamiento), tomando decisiones informadas, fortaleciendo la capacidad de hacer frente (aprendiendo a tener una

perspectiva positiva, preparándose para la gestión de la atención domiciliaria, haciendo la transición a servicios para adultos), ampliando el enfoque a la familia (apoyando el bienestar de los hermanos, resiliencia de los padres y pérdida financiera, alivio de la carga del cuidador, y mejora de la calidad y el alcance de la atención social y de la salud (revertir la variabilidad y las inequidades, prevenir las complicaciones de la enfermedad y los efectos secundarios del tratamiento, identificar factores de riesgo, mejorar los resultados a largo plazo, aprovechar la tecnología, integrar multidisciplinario servicios).

### Parálisis Cerebral

Este objetivo pretendió determinar la calidad de vida de los niños con PC y la relación entre la CVRS y el uso de recursos de salud, teniendo en cuenta los factores sociodemográficos relacionados con el contexto familiar.

Nuestros resultados muestran de forma global una alta utilización de los recursos sanitarios en los niños que llevaban menos tiempo diagnosticados, así como una relación significativa entre la calidad de vida de los niños y el uso de determinados servicios de salud.

Esta alta frecuentación de visitas a los servicios sanitarios hospitalarios observada, es consistente con los hallazgos de estudios previos, que han demostrado un uso desproporcionado de los recursos sanitarios por parte de esta población (30,70,422), generalmente de acuerdo con la gravedad y complejidad de la enfermedad (423–426). La atención sanitaria para niños con PC tiene como objetivo ayudar al niño y a la familia a lograr mejor salud, funcionalidad, participación y calidad de vida (427), pero a menudo es compleja y de naturaleza multidisciplinaria y aunque ha mejorado la supervivencia de los niños con discapacidades neurológicas (428), su utilización de recursos es muy significativa (422,429,430), con el desafío que supone para el presupuesto de los servicios de salud

(430). Los niños con PC por lo general necesitan una atención compartida entre múltiples proveedores (431), destacando las numerosas visitas a consultas ambulatorias (432).

Las consultas ambulatorias más frecuentadas fueron las de neurología, rehabilitación, traumatología y medicina digestiva. Habitualmente, el neurólogo actúa como especialista de referencia en estos pacientes debido a las consultas continuadas ante la aparición de complicaciones como epilepsia y convulsiones, pero también, los servicios de rehabilitación adquieren un papel predominante ya que buscan aumentar el nivel de actividad física de los pacientes y, por lo tanto, mejorar su salud física y la calidad de vida (300). Los neurólogos, como subespecialistas que brindan atención médica a niños con afecciones crónicas y complejas, deben considerar la derivación temprana a cuidados paliativos pediátricos (433), ya que los niños con PC y sus familias también podrían beneficiarse de éstos (432).

La frecuentación a las consultas de digestivo se explican por las frecuentes dificultades nutricionales experimentales como disfagia, estreñimiento, reflujo gastroesofágico y aspiración (434,435) y la alta necesidad de gastrostomía y nutrición enteral (434,436,437).

Por otro lado, investigaciones anteriores también han demostrado que los niños con discapacidad intelectual tienden a realizar más visitas a urgencias y requieren más hospitalizaciones (438), y que la presencia de comorbilidades aumenta aún más la probabilidad del uso de servicios sanitarios (439). La causa más frecuente de las visitas a urgencias es la presencia de los trastornos de los sistemas respiratorio, neurológico y/o gastrointestinal, o los problemas con los dispositivos técnicos (424). Todos estos factores son relevantes para nuestros propios hallazgos sobre la alta frecuencia de visitas al hospital de niños con PC.

Sin embargo, esta elevada utilización de servicios de salud no necesariamente implica una cobertura de necesidades satisfechas (440–446). Las dificultades a este respecto pueden surgir debido a aspectos socioeconómicos como el empleo de los padres y la carga económica impuesta por la enfermedad (447). El nacimiento de un niño discapacitado tiene un impacto familiar a largo plazo, que ya se ha descrito(448–450). Se han identificado algunas dimensiones de la vida familiar que pueden estar influenciadas como las limitaciones de tiempo(451), empleo (452), economía (453), modificaciones positivas de las relaciones sociales (452) o modificaciones negativas de las relaciones sociales (451,454) o en las relaciones intrafamiliares (455), el impacto físico en los cuidadores (452,456) y el bienestar psicológico del cuidador, con más síntomas depresivos y ansiedad en los padres de niños con discapacidades (452,457) que en otros padres.

En algunos casos, los padres se ven obligados a cambiar su situación laboral para cuidar mejor a sus hijos, debido a la complejidad de la situación y la necesidad de proporcionar y coordinar la atención que no está cubierta por el sistema de salud y social (440,452,458,459), ocurriendo de forma más acusada que en otras enfermedades crónicas complejas (21,443).

En nuestro análisis no encontramos diferencias en la utilización de la atención de salud por factores socioeconómicos. Sin embargo, encontramos altos niveles de desempleo entre las madres de niños con PC, independientemente de su formación académica, lo que está en línea con investigaciones anteriores (272–274,277,460). Estos factores deben tenerse en cuenta por los profesionales del equipo que atiende a estos niños y a sus padres (461–463), sobre todo en aquellos niños con peor nivel socioeconómico (283,464).

Además, cuando el sistema de salud no satisface plenamente las necesidades del niño, los padres pueden explorar otras opciones de atención y recursos de salud (465,466), con la finalidad de buscar información y optimizar el cuidado (447,467). Este hecho pudo ser corroborado en nuestro estudio, en el que observamos que muchas familias hicieron un alto uso de utilización de recursos paralelos, como asociaciones de apoyo mutuo y terapias alternativas. La efectividad de tales alternativas ha sido cuestionada (383), aunque han sido recomendadas para niños con PC (468) y la AAP reconoce su creciente uso en niños (380). En este sentido, encontramos varios estudios que avalan la eficacia de la equitación (409,469) o simulador de equitación (470) mejorando la funcionalidad motora (469,470), control postural y el equilibrio (409) y una mejor aceptación de la intervención terapéutica (470) en los niños con PC. La medicina tradicional china, en concreto la acupuntura (410), también podrían ser terapias a considerar para los niños con PC. Un estudio previo no encontró relación con los factores socioeconómicos (471), al igual que en nuestra muestra. No obstante, muchos de estos tratamientos solo están disponibles de forma privada y suelen ser muy costosos (468,471). Nuestros resultados muestran que el 65,3% de las familias analizadas tuvieron que cubrir gastos de salud adicionales para consultas con especialistas y / o servicios de atención paralelos.

Desde el punto de vista de la CVRS, es necesario conocer el perfil de los niños con discapacidad intelectual dentro de las condiciones crónicas y complejas por la necesidad de crear estrategias profesionales y de servicios de salud para dar una atención a estos niños y sus familias (472). El grado en que la atención está centrada en la familia se relaciona positivamente con la CVRS pediátrica independiente de la gravedad de la enfermedad neurológica (473).

Considerando la CVRS, en nuestra muestra no se encontraron diferencias en función del nivel de estudios de los progenitores y su ocupación profesional. Sin embargo, entre los padres más longevos, los niños de 2 a 4 años presentaron mayor dificultad para comer, mientras que los niños mayores de 4 años experimentaron mayor dolor y fatiga. Nuestra hipótesis es que en niños más pequeños la inmadurez cognitiva puede impedir la expresión de las características del dolor. Sin embargo, esta expresión también podría verse afectada por determinantes socioculturales o por experiencias previas de dolor (474). La presencia de dolor y el aumento de la edad predicen negativamente la CVRS en la PC (475), especialmente en los dominios psicológicos, físicos y de autonomía (476). Por el contrario, una vida social activa tiende a reducir el dolor crónico (477) y mayores niveles de participación se asocian positivamente con la calidad de vida total y psicosocial (478).

Otro hallazgo importante de nuestro estudio es que la utilización de recursos varía en función del tiempo con la enfermedad; por lo tanto, se requieren más servicios de salud en aquellos niños que llevaban menos de 45 meses con la enfermedad. Esta mayor necesidad puede surgir de una falta de habilidad en el manejo de la enfermedad y por tanto, necesitar un mayor acceso a los servicios sanitarios, como han constatado algunos estudios en los que los padres manifiestan la necesidad de "aprender sobre la marcha" y "navegar por los sistemas" para "encontrar un equilibrio" (479). Aunque con el tiempo las dificultades dan paso a la rutina y la adaptación a la vida cotidiana del niño, el fortalecimiento de las relaciones con las familias mediante la mejora de sus vínculos y el desarrollo de acciones integrales y de calidad, promueve el bienestar de la familia y niños con PC (480). A medida que aumentan la orientación hacia una atención integral (como la atención centrada en la familia y la coordinación de la atención), se garantiza que los niños con discapacidades del desarrollo y sus familias reciben la gama de servicios de salud necesarios para optimizar su

calidad de vida a lo largo del tiempo (440). Una atención que se anticipe a estas necesidades, junto con intervenciones educativas y la coordinación con los padres, podría solventar muchos de estos problemas (426,440).

Con respecto a la fatiga entre los niños con PC, estudios previos han mostrado resultados contradictorios. Por una lado, no parece haber una relación entre la condición física y la fatiga auto informada (481), sin embargo por otro lado, el deterioro de la capacidad física agrava el dolor y fatiga (482).

En nuestro estudio, los niños mayores de 4 años y que tenían una mejor calidad de vida para las actividades diarias, eran especialmente propensos a acudir a los servicios de urgencias. Dado que tanto la capacidad funcional como los factores ambientales influyen en la CVRS de los niños con PC (483,484), desconocemos si estos resultados se deben a una mayor predisposición de los padres a buscar atención en los servicios de urgencias, bajo la expectativa de una mejor funcionalidad y facilidad para el traslado de estos niños, o se produce porque la presencia de una mejor calidad de vida disminuye su umbral de aceptabilidad de complicaciones, por lo que recurren a los servicios de urgencias ante cualquier deterioro, independientemente de su naturaleza. No obstante, este factor también podría estar relacionado con el grado de accesibilidad a las consultas y servicios ambulatorios (424), aunque esto no produciría ningún efecto sobre la funcionalidad. Una mejor gestión de las listas de espera, una mayor eficacia de los servicios de atención domiciliaria y un mayor apoyo para los cuidadores familiares contribuirían a reducir el uso excesivo de urgencias, y debería evaluarse en futuros estudios (485).

Muchas definiciones equiparan la CVRS con el funcionamiento o se basan en gran medida en ello, y por lo tanto, evalúan las actividades que el niño puede hacer en lugar de evaluar

su bienestar general (199,486,487). Los dominios de bienestar físico de la CVRS están más fuertemente asociados con el funcionamiento que los dominios de bienestar psicosocial. Estudios previos han reflejado pruebas contradictorias sobre la relación de CVRS con la severidad del deterioro motor y algunos investigadores han sugerido que los dominios relacionados con los síntomas físicos pueden verse más afectados que aquellos relacionados con los aspectos sociales o emocionales (488,489). En parte, esto puede ser atribuible, al hecho de que los aspectos físicos son más visibles que los psicológicos; en consecuencia, un niño con PC y un funcionamiento deficiente podría tener una buena calidad de vida psicosocial (487,488,490). El argumento que prevalece en la literatura es que los niños se adaptan a su estado actual porque no conocen otro estado de salud (491). Por lo tanto, informan de una buena calidad de vida conocida como "la paradoja de la discapacidad" (492).

Con respecto al uso de dispositivos técnicos, encontramos que los niños que necesitan oxigenoterapia y gastrostomía eran los más afectados por la fatiga y tenían dificultad para comer, lo que podría deberse a que los niños y adolescentes con PC con hipoxia experimentan una gran tensión física (493) y en consecuencia, fatiga y dificultad en la alimentación. La necesidad de una gastrostomía puede deberse a un daño neurológico grave, una funcionalidad reducida, un deterioro cognitivo o el uso de medicación antiepiléptica, que inciden drásticamente sobre el estado nutricional (494). Esta puede provocar complicaciones como neumonía por aspiración, infección en el sitio y reflujo (495,496). En consecuencia, los niños pueden tener síntomas relacionados, por ejemplo, dolor, problemas respiratorios o de alimentación, pero se sabe poco acerca de las asociaciones entre la gastrostomía y los síntomas. Además, la experiencia clínica sugiere que los niños con gastrostomía a menudo tienen movilidad restringida, lo que puede

contribuir a un aumento de la fatiga. Sin embargo, a pesar de tener problemas en estas dimensiones se observó que los niños con gastrostomía en general tenían una mejor CVRS. Una mejor nutrición puede llevar a una mejor calidad de vida para el niño y la familia (495).

Esta mejora puede dar lugar a una menor frecuentación de los servicios sanitarios. En nuestra muestra observamos que los niños con una mejor CVRS en el dominio de la alimentación acudían con menor frecuencia a las consultas ambulatorias y tenían menos contactos totales con el sistema sanitario.

Al igual que en el resto de niños con ECC, los niños y adolescentes con discapacidades intelectuales y de desarrollo importantes y problemas médicos complejos requieren atención segura e integral para satisfacer sus necesidades médicas y psicosociales, con el domicilio como centro de atención cardinal y una adecuada coordinación (485,497), como recomienda la AAP (498);. La AAP proporciona una guía de prácticas clínicas que ofrece información para apoyar a los niños con necesidades especiales en atención domiciliaria, incluidos aquellos niños dependientes de tecnología (26).

Las personas con discapacidades intelectuales a menudo presentan desafíos únicos que hacen que sea más difícil satisfacer sus necesidades de cuidados paliativos. En Europa se ha presentado recientemente la primera guía para la práctica clínica, las políticas y la investigación relacionada con los cuidados paliativos para personas con discapacidad intelectual basada en la evidencia, estableciendo un punto de referencia para los cambios en las políticas y la práctica (302).

## Limitaciones

En primer lugar, el sistema de clasificación diagnóstica empleada podría contener errores de codificación por parte del profesional de salud responsable.

Por otra parte, para analizar la CVRS según la percepción de los niños, no incluimos a aquellos niños que presentaban deterioro cognitivo o que estaban demasiado enfermos o cansados para completar el cuestionario. La disminución significativa de la muestra en los informes de los niños, se observa también en estudios previos, donde se sugiere que muchos niños con enfermedades limitantes de la vida están demasiado enfermos para responder a la encuesta (499). Aunque analizamos a todos los niños registrados en nuestro centro, el tamaño de la muestra es una de las limitaciones a la hora de analizar subgrupos por edad, ocupación profesional o nivel educativo de los padres.

Esta limitación ha impedido realizar análisis de subgrupos de edad de edad en el análisis de la CVRS, debido al amplio margen de edad en los cuestionarios de CVRS contestados por los niños ( de 5 a 18 años), para observar diferentes patrones de percepción según la edad (306,307), pudiendo ser los cortes establecidos por el cuestionario ( 5-7 años, 8-12 años y 13-18 años), o bien cuando se empiezan a apreciar diferencias por la adquisición de capacidades cognitivas (mayores o menores de 8 años) (237). Estos factores subyacentes pueden conducir a patrones de respuesta diferentes en las encuestas de calidad de vida.

Para examinar la CVRS en niños menores de 2 años, encontramos una limitación en el cuestionario “escala para bebés”, dado que no disponíamos del módulo para la edad de 13 a 24 meses. El pequeño tamaño de la muestra de 13 a 24 meses ( $n=7$ ), y donde tan solo eran mayores de 16 meses, nos llevaron a desestimar una nueva solicitud de licencia del cuestionario.

Además, sería necesario en futuros estudios examinar la propia percepción de la CVRS de los padres sobre ellos mismos, así como el nivel de estrés o estado psicológico, ya que se ha observado que puede existir una asociación con la percepción de la CVRS de sus hijos (290,291,500).

Este estudio se basa en datos de corte transversal y, por lo tanto, no considera los cambios en la CVRS asociados con la progresión de la enfermedad. Por otra parte, y en relación con la observación de cambios en la percepción de la CVRS, así como en la utilización de los servicios sanitarios, en nuestro estudio no incluimos un grupo control de niños sanos, y consideramos que posiblemente tenga un papel relevante en la interpretación de los resultados. Aun así, se han hecho múltiples comparaciones con datos de referencia procedentes de la ENS, para poder tener una perspectiva del alcance de nuestros resultados con respecto a población general infantil.

Un punto importante en relación con la utilización de los recursos sanitarios, no analizado y pendiente de futuros estudios, fueron las causas de reingresos y el número de condiciones crónicas entre los NCM. Aunque no tenemos datos que permitan corroborarlo, se sabe que los pacientes con más de una ECC tienen un mayor riesgo de aumento de la tasa de reingreso hospitalario, que varían entre el 17% y el 66% (20,32), una menor CVRS (501) , y en última instancia con un aumento de la mortalidad (1,502,503), que lamentablemente, representan el 43% de las muertes infantiles (1), y en la mayoría de los casos puede existir una fuerte asociación con la edad (mayor probabilidad en los menores de un año) (198). Son pacientes más susceptibles de sufrir eventos intercurrentes, como infecciones, empeoramientos respiratorios, problemas nutricionales y complicaciones del soporte tecnificado que conllevan ingreso (31,340,341,504). Por ello, es igualmente

importante determinar las principales causas de reingreso hospitalario, ya que se considera un indicador de la calidad deficiente de la atención (31).

Del mismo modo, la evaluación de la idoneidad de la atención prestada y los gastos que implica la atención prestada por el sistema de salud en esta población y los gastos adicionales en relación con los recursos de entidad privada, deben abordarse en futuras investigaciones. Por ejemplo, los usuarios y proveedores de servicios de salud pueden considerar que el hospital es el entorno más adecuado para la atención, debido a la gravedad de la enfermedad o la complejidad de las necesidades del paciente, incluso si se necesitan muchos meses de atención hospitalaria (1,31). A pesar de la importancia en los gastos de atención sanitaria, son complejos y difíciles de evaluar a lo largo del tiempo, ya que los gastos reales y los datos de reembolso son difíciles de obtener y analizar. Estos datos serían necesarios para comprobaciones futuras sobre el ahorro de costes en el sistema de salud ante la creación de unidades de atención específica para esta población, ya que se estima una disminución en el coste medio anual por paciente y mes (242).

Un seguimiento prospectivo longitudinal permitiría comprobar las posibles fluctuaciones en la utilización de servicios. Como hemos mencionado anteriormente, se recopilieron datos retrospectivos registrados en la base de datos del hospital y en la historia clínica de los pacientes y, aunque hemos tenido en cuenta el consumo de otros recursos paralelos (terapias alternativas, gastos adicionales en consultas o especialistas privados, asociaciones de apoyo mutuo y atención psicológica), no pudimos obtener otros datos del sistema sanitario público como la utilización de atención primaria, por limitaciones en el sistema de registro electrónico.

## Conclusiones

1. Los niños con enfermedades crónicas complejas presentan diferencias en las percepciones de la CVRS, tanto desde el punto de vista de sus padres como desde la de los propios niños.
2. Identificar las características de esta población, así como una buena comprensión de las necesidades de salud y las características del entorno familiar es esencial para facilitar la prestación de atención individualizada e integral, con la CVRS como una medida clave.
3. Para complementar estos hallazgos, se deben realizar estudios longitudinales para evaluar la evolución de la CVRS a lo largo del tiempo e identificar posibles variaciones en los servicios prestados o en los comportamientos adaptativos de estos niños y sus familias.
4. Los niños con ECC hacen un uso considerable y amplio de los recursos de salud, y algunos factores socioeconómicos están asociados con este patrón de uso. Estas enfermedades tienen un impacto severo en las familias y representan un gran desafío tanto para la familia del paciente, como para los proveedores de atención sanitaria en todos los sistemas de atención sanitaria internacionales.
5. Examinar sus patrones de utilización permite evaluar mejor las experiencias de los niños y diseñar programas de atención coordinada, eficiente y rentable.
6. Las investigaciones futuras en este campo deben buscar mejorar los métodos para identificar a los niños con cronicidad compleja con métodos confiables y válidos, monitorear el uso de los servicios de salud y evaluar si los sistemas de atención actuales satisfacen las necesidades de los pacientes, teniendo en cuenta las

desigualdades, como consecuencia de las circunstancias socioeconómicas y la adopción de medidas para abordar estos factores. Las intervenciones dirigidas pueden reducir la utilización futura de la atención sanitaria y la CVRS en esta población.

7. Los resultados presentados en este estudio proporcionan información oportuna y necesaria para los responsables de la formulación de políticas y proveedores de servicios, ya que tienen implicaciones para la planificación de los servicios de salud, lo que sugiere que se deben tener en cuenta las desigualdades socioeconómicas, junto con los factores que reflejan la calidad de vida y otras variables como la utilización de los recursos, debido a la gran importancia de estos factores en esta población que permite evaluar el impacto futuro y la necesidad de unidades de cuidados paliativos pediátricos.
8. Este es el primer estudio que proporciona información sobre la CVRS percibida por los padres y sus hijos, el uso de recursos de salud y la relación de determinantes socioeconómicos en niños susceptibles de recibir cuidados paliativos en presencia de enfermedades crónicas complejas (o que necesitan cuidados avanzados debido a la presencia de una enfermedad crónica compleja).
9. Los hallazgos presentados pueden extrapolarse a la población general de niños con enfermedades que limitan su vida, ya que las características subyacentes de los padres de los niños que residen en España no difieren debido al entorno de captación, ya que el sistema nacional de salud español es público, universal, y accesible a todos, por lo que los patrones de respuesta serían similares.

## Bibliografía

1. Simon TD, Berry J, Feudtner C, Stone BL, Sheng X, Bratton SL, et al. Children With Complex Chronic Conditions in Inpatient Hospital Settings in the United States. *Pediatrics*. 1 de octubre de 2010;126(4):647-55.
2. Burns KH, Casey PH, Lyle RE, Bird TM, Fussell JJ, Robbins JM. Increasing prevalence of medically complex children in US hospitals. *Pediatrics*. octubre de 2010;126(4):638-46.
3. Fraser LK, Miller M, Aldridge J, McKinney PA, Parslow RC, Hain R. Life-Limiting and Life-threatening conditions in children and young people in the United Kingdom; national and regional preval. 2012;129:1-7.
4. Berry JG, Hall M, Hall DE, Kuo DZ, Cohen E, Agrawal R, et al. Inpatient growth and resource use in 28 children's hospitals: a longitudinal, multi-institutional study. *JAMA Pediatr*. febrero de 2013;167(2):170-7.
5. Cohen E, Kuo DZ, Agrawal R, Berry JG, Bhagat SKM, Simon TD, et al. Children With Medical Complexity: An Emerging Population for Clinical and Research Initiatives. *Pediatrics*. marzo de 2011;127(3):529-38.
6. Bogetz JF, Ullrich CK, Berry JG. Pediatric hospital care for children with life-threatening illness and the role of palliative care. *Pediatr Clin North Am*. agosto de 2014;61(4):719-33.
7. Cohen E, Berry JG, Camacho X, Anderson G, Wodchis W, Guttman A. Patterns and costs of health care use of children with medical complexity. *Pediatrics*. diciembre de 2012;130(6):e1463-1470.
8. EAPC Taskforce for Palliative, Care in Children, the EAPC Taskforce for Palliative Care in Children. Palliative care for infants, children and young people: The facts [Internet]. Fondiazone Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus. 2009. Disponible en: <http://www.eapcnet.eu/LinkClick.aspx?fileticket=DeiV2yhtOZA%3D>
9. Coderch J, Pérez-Berrueto X, Sánchez-Pérez I, Sánchez E, Ibern P, Pérez M, et al. Evaluación de la efectividad de un programa de atención integrada y proactiva a pacientes crónicos complejos. *Gaceta Sanitaria*. 1 de enero de 2018;32(1):18-26.
10. Instituto Nacional de Estadística. Problemas o enfermedades crónicas o de larga evolución en los últimos 12 meses en población infantil. [Internet]. INE: Instituto Nacional de Estadística. 2017 [citado 23 de diciembre de 2018]. Disponible en: <https://www.ine.es/jaxi/Tabla.htm?path=/t15/p419/a2017/p04/l0/&file=02014.px&L=0>
11. Instituto Nacional de Estadística. Valoración del estado de salud percibido en los últimos 12 meses. [Internet]. INE: Instituto Nacional de Estadística. 2017 [citado 23 de diciembre de 2018]. Disponible en: <https://www.ine.es/jaxi/Tabla.htm?path=/t15/p419/a2017/p04/l0/&file=01001.px&L=0>
12. Instituto Nacional de Estadística. Limitación para las actividades de la vida cotidiana en los últimos 6 meses. [Internet]. INE: Instituto Nacional de Estadística. 2017 [citado 23 de diciembre de 2018]. Disponible en: <https://www.ine.es/jaxi/Tabla.htm?path=/t15/p419/a2017/p04/l0/&file=07001.px&L=0>

13. Instituto Nacional de Estadística. Encuesta de morbilidad hospitalaria [Internet]. INE: Instituto Nacional de Estadística. 2016 [citado 28 de diciembre de 2018]. Disponible en: [https://www.ine.es/dyngs/INEbase/es/operacion.htm?c=Estadistica\\_C&cid=1254736176778&menu=ultiDatos&idp=1254735573175](https://www.ine.es/dyngs/INEbase/es/operacion.htm?c=Estadistica_C&cid=1254736176778&menu=ultiDatos&idp=1254735573175)
14. Instituto Nacional de Estadística. Estadística de defunciones según la causa de muerte [Internet]. INE: Instituto Nacional de Estadística. 2017 [citado 23 de diciembre de 2018]. Disponible en: <https://www.ine.es/jaxi/Tabla.htm?path=/t15/p417/a2016/I0/&file=01001.px&L=0>
15. Instituto Nacional de Estadística. Modalidad de la cobertura sanitaria (Exclusiva) según sexo y grupo de edad. [Internet]. INE: Instituto Nacional de Estadística. 2017 [citado 24 de diciembre de 2018]. Disponible en: <https://www.ine.es/jaxi/Tabla.htm?path=/t15/p419/a2017/p05/I0/&file=06001.px&L=0>
16. Instituto Nacional de Estadística. Encuesta Nacional de Salud.Asistencia Sanitaria. Consultas Médicas. [Internet]. INE: Instituto Nacional de Estadística. 2017 [citado 23 de diciembre de 2018]. Disponible en: <https://www.ine.es/jaxi/Tabla.htm?path=/t15/p419/a2017/p02/I0/&file=01013.px&L=0>
17. Instituto Nacional de Estadística. Encuesta Nacional de Salud. Hospitalizaciones en los últimos 12 meses. [Internet]. INE: Instituto Nacional de Estadística. 2017 [citado 24 de diciembre de 2018]. Disponible en: <https://www.ine.es/jaxi/Tabla.htm?path=/t15/p419/a2017/p02/I0/&file=03001.px&L=0>
18. Instituto Nacional de Estadística. Encuesta Nacional de Salud. Asistencia Sanitaria.Servicios de Urgencias. [Internet]. INE: Instituto Nacional de Estadística. 2017 [citado 24 de diciembre de 2018]. Disponible en: <https://www.ine.es/jaxi/Tabla.htm?path=/t15/p419/a2017/p02/I0/&file=04001.px&L=0>
19. Berry JG, Agrawal RK, Cohen E, Kuo DZ. The Landscape of Medical Care for Children with Medical Complexity. 2013;16.
20. Berry JG, Hall M, Neff J, Goodman D, Cohen E, Agrawal R, et al. Children With Medical Complexity And Medicaid: Spending And Cost Savings. Health Affairs; Chevy Chase. 2014;33(12):2199-206.
21. Kuo DZ, Cohen E, Agrawal R, Berry JG, Casey PH. A national profile of caregiver challenges among more medically complex children with special health care needs. Arch Pediatr Adolesc Med. noviembre de 2011;165(11):1020-6.
22. Abraham G, Fehr J, Ahmad F, Jeffe DB, Copper T, Yu F, et al. Emergency Information Forms for Children With Medical Complexity: A Simulation Study. Pediatrics. 2016;138(2).
23. Neuman MI, Hall M, Gay JC, Blaschke AJ, Williams DJ, Parikh K, et al. Readmissions Among Children Previously Hospitalized With Pneumonia. Pediatrics. 1 de julio de 2014;134(1):100-9.
24. Simon TD, Mahant S, Cohen E. Pediatric hospital medicine and children with medical complexity: past, present, and future. Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care. mayo de 2012;42(5):113-9.

25. Statile AM, Schondelmeyer AC, Thomson JE, Brower LH, Davis B, Redel J, et al. Improving Discharge Efficiency in Medically Complex Pediatric Patients. *Pediatrics*. 2016;138(2).
26. Elias ER, Murphy NA, Council on Children with Disabilities. Home care of children and youth with complex health care needs and technology dependencies. *Pediatrics*. mayo de 2012;129(5):996-1005.
27. Adams S, Cohen E, Mahant S, Friedman JN, Macculloch R, Nicholas DB. Exploring the usefulness of comprehensive care plans for children with medical complexity (CMC): a qualitative study. *BMC Pediatr*. 19 de enero de 2013;13:10.
28. Ward C, Glass N, Ford R. Care in the home for seriously ill children with complex needs: A narrative literature review. *Journal of Child Health Care*. diciembre de 2015;19(4):524-31.
29. Bramlett MD, Read D, Bethell C, Blumberg SJ. Differentiating subgroups of children with special health care needs by health status and complexity of health care needs. *Matern Child Health J*. marzo de 2009;13(2):151-63.
30. Srivastava R, Stone BL, Murphy NA. Hospitalist care of the medically complex child. *Pediatr Clin North Am*. agosto de 2005;52(4):1165-87, x.
31. Berry JG, Agrawal R, Kuo DZ, Cohen E, Risko W, Hall M, et al. Characteristics of hospitalizations for patients who use a structured clinical care program for children with medical complexity. *J Pediatr*. agosto de 2011;159(2):284-90.
32. Cohen E, Kuo DZ, Agrawal R, Berry JG, Bhagat SKM, Simon TD, et al. Children with medical complexity: an emerging population for clinical and research initiatives. *Pediatrics*. marzo de 2011;127(3):529-38.
33. Pache B, Vollenweider P, Waeber G, Marques-Vidal P. Prevalence of measured and reported multimorbidity in a representative sample of the Swiss population. *BMC Public Health*. 19 de febrero de 2015;15:164.
34. Glynn LG, Valderas JM, Healy P, Burke E, Newell J, Gillespie P, et al. The prevalence of multimorbidity in primary care and its effect on health care utilization and cost. *Fam Pract*. octubre de 2011;28(5):516-23.
35. SANIDAD M, editor. La salud y el sistema sanitario en 100 tablas. Datos y Cifras España. MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD; 2016.
36. Bengoa Rentería R. El reto de la cronicidad en España: mejor transformar que racionar. *Gac Sanit*. 1 de septiembre de 2015;29(5):323-5.
37. Boston Consulting Group. Informe Cronos: Hacia el cambio de paradigma en la atención a enfermos crónicos. 2014.
38. Orueta JF, García-Álvarez A, Alonso-Morán E, Vallejo-Torres L, Nuño-Solinis R. Socioeconomic variation in the burden of chronic conditions and health care provision – analyzing administrative individual level data from the Basque Country, Spain. *BMC Public Health*. 22 de septiembre de 2013;13(1):870.

39. Imhof AE. The Fielding H. Garrison lecture. From the old mortality pattern to the new: implications of a radical change from the sixteenth to the twentieth century. *Bull Hist Med.* 1985;59(1):1-29.
40. Feudtner C, Christakis DA, Connell FA. Pediatric deaths attributable to complex chronic conditions: a population-based study of Washington State, 1980-1997. *Pediatrics.* julio de 2000;106(1 Pt 2):205-9.
41. Burke RT, Alverson B. Impact of children with medically complex conditions. *Pediatrics.* octubre de 2010;126(4):789-90.
42. Institute of Medicine. When Children Die: Improving Palliative and End-of-Life Care for Children and Their Families [Internet]. Field MJ, editor. Washington (DC): National Academies Press (US); 2003 [citado 24 de noviembre de 2018]. 72–103 p. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK220818/>
43. Stein RE, Bauman LJ, Westbrook LE, Coupey SM, Ireys HT. Framework for identifying children who have chronic conditions: the case for a new definition. *J Pediatr.* marzo de 1993;122(3):342-7.
44. McPherson M, Arango P, Fox H, Lauver C, McManus M, Newacheck PW, et al. A new definition of children with special health care needs. *Pediatrics.* julio de 1998;102(1 Pt 1):137-40.
45. Newacheck PW, Strickland B, Shonkoff JP, Perrin JM, McPherson M, McManus M, et al. An epidemiologic profile of children with special health care needs. *Pediatrics.* julio de 1998;102(1 Pt 1):117-23.
46. Davis MM, Brosco JP. Being specific about being special: defining children's conditions and special health care needs. *Arch Pediatr Adolesc Med.* octubre de 2007;161(10):1003-5.
47. Msall ME, Tremont MR. Measuring functional outcomes after prematurity: developmental impact of very low birth weight and extremely low birth weight status on childhood disability. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev.* 2002;8(4):258-72.
48. Tennant PWG, Pearce MS, Bythell M, Rankin J. 20-year survival of children born with congenital anomalies: a population-based study. *Lancet.* 20 de febrero de 2010;375(9715):649-56.
49. Hallahan AR, Shaw PJ, Rowell G, O'Connell A, Schell D, Gillis J. Improved outcomes of children with malignancy admitted to a pediatric intensive care unit. *Crit Care Med.* noviembre de 2000;28(11):3718-21.
50. Magnani C, Pastore G, Coebergh JW, Viscomi S, Spix C, Steliarova-Foucher E. Trends in survival after childhood cancer in Europe, 1978-1997: report from the Automated Childhood Cancer Information System project (ACCIS). *Eur J Cancer.* septiembre de 2006;42(13):1981-2005.
51. Hjern A, Lindblad F, Boman KK. Disability in adult survivors of childhood cancer: a Swedish national cohort study. *J Clin Oncol.* 20 de noviembre de 2007;25(33):5262-6.

52. Glendinning C, Kirk S, Guiffrida A, Lawton D. Technology-dependent children in the community: definitions, numbers and costs. *Child Care Health Dev.* julio de 2001;27(4):321-34.
53. Betz CL. Transition of adolescents with special health care needs: review and analysis of the literature. *Issues Compr Pediatr Nurs.* septiembre de 2004;27(3):179-241.
54. Stille CJ, Antonelli RC. Coordination of care for children with special health care needs. *Curr Opin Pediatr.* diciembre de 2004;16(6):700-5.
55. Newacheck PW, Kim SE. A national profile of health care utilization and expenditures for children with special health care needs. *Arch Pediatr Adolesc Med.* enero de 2005;159(1):10-7.
56. Neff JM, Sharp VL, Muldoon J, Graham J, Myers K. Profile of medical charges for children by health status group and severity level in a Washington State Health Plan. *Health Serv Res.* febrero de 2004;39(1):73-89.
57. Feudtner C, Feinstein JA, Satchell M, Zhao H, Kang TI. Shifting place of death among children with complex chronic conditions in the United States, 1989-2003. *JAMA.* 27 de junio de 2007;297(24):2725-32.
58. Lauver LS. Parenting foster children with chronic illness and complex medical needs. *J Fam Nurs.* febrero de 2008;14(1):74-96.
59. Palfrey JS. Amber, Katie, and Ryan: lessons from children with complex medical conditions. *J Sch Health.* septiembre de 1995;65(7):265-7.
60. Cady R, Finkelstein S, Kelly A. A telehealth nursing intervention reduces hospitalizations in children with complex health conditions. *J Telemed Telecare.* 2009;15(6):317-20.
61. Gordon JB, Colby HH, Bartelt T, Jablonski D, Krauthoefer ML, Havens P. A tertiary care-primary care partnership model for medically complex and fragile children and youth with special health care needs. *Arch Pediatr Adolesc Med.* octubre de 2007;161(10):937-44.
62. Neff JM, Sharp VL, Muldoon J, Graham J, Popalisky J, Gay JC. Identifying and classifying children with chronic conditions using administrative data with the clinical risk group classification system. *Ambul Pediatr.* febrero de 2002;2(1):71-9.
63. Kronick R, Gilmer T, Dreyfus T, Lee L. Improving health-based payment for Medicaid beneficiaries: CDPS. *Health Care Financ Rev.* 2000;21(3):29-64.
64. Feudtner C, Christakis DA, Zimmerman FJ, Muldoon JH, Neff JM, Koepsell TD. Characteristics of deaths occurring in children's hospitals: implications for supportive care services. *Pediatrics.* mayo de 2002;109(5):887-93.
65. Palfrey JS, Sofis LA, Davidson EJ, Liu J, Freeman L, Ganz ML, et al. The Pediatric Alliance for Coordinated Care: evaluation of a medical home model. *Pediatrics.* mayo de 2004;113(5 Suppl):1507-16.
66. van der Lee JH, Mokkink LB, Grootenhuis MA, Heymans HS, Offringa M. Definitions and measurement of chronic health conditions in childhood: a systematic review. *JAMA.* 27 de junio de 2007;297(24):2741-51.

67. World Health Organization, editor. International classification of functioning, disability and health: Children & youth version ; ICF-CY. Geneva: World Health Organization; 2007. 322 p.
68. Barnert ES, Collier RJ, Nelson BB, Thompson LR, Chan V, Padilla C, et al. Experts' Perspectives Toward a Population Health Approach for Children With Medical Complexity. *Acad Pediatr.* 2017;17(6):672-7.
69. Feudtner C, Hays RM, Haynes G, Geyer JR, Neff JM, Koepsell TD. Deaths attributed to pediatric complex chronic conditions: national trends and implications for supportive care services. *Pediatrics.* junio de 2001;107(6):E99.
70. Berry JG, Hall DE, Kuo DZ, Cohen E, Agrawal R, Feudtner C, et al. Hospital Utilization and Characteristics of Patients Experiencing Recurrent Readmissions Within Children's Hospitals. *JAMA.* 16 de febrero de 2011;305(7):682-90.
71. Cohen E, Lacombe-Duncan A, Spalding K, MacInnis J, Nicholas D, Narayanan UG, et al. Integrated complex care coordination for children with medical complexity: a mixed-methods evaluation of tertiary care-community collaboration. *BMC Health Serv Res.* 23 de octubre de 2012;12:366.
72. Nageswaran S, Silver EJ, Stein REK. Association of functional limitation with health care needs and experiences of children with special health care needs. *Pediatrics.* mayo de 2008;121(5):994-1001.
73. Bethell CD, Blumberg SJ, Stein REK, Strickland B, Robertson J, Newacheck PW. Taking Stock of the CSHCN Screener: A Review of Common Questions and Current Reflections. *Academic Pediatrics.* 1 de marzo de 2015;15(2):165-76.
74. Child and Adolescent Health Measurement Initiative; FACCT—The, Foundation for Accountability., Read. The Children With Special Health Care Needs Consumer Quality Measurement Module CAHPS/AHRQ Submitter's Kit. 2001.
75. Bethell CD, Read D, Stein REK, Blumberg SJ, Wells N, Newacheck PW. Identifying children with special health care needs: development and evaluation of a short screening instrument. *Ambul Pediatr.* febrero de 2002;2(1):38-48.
76. Stein RE, Silver EJ, Bauman LJ. Shortening the questionnaire for identifying children with chronic conditions: what is the consequence? *Pediatrics.* abril de 2001;107(4):E61.
77. Stein REK, Bauman LJ, Epstein SG, Gardner JD, Walker DK. How Well Does the Questionnaire for Identifying Children With Chronic Conditions Identify Individual Children Who Have Chronic Conditions? *Arch Pediatr Adolesc Med.* 1 de mayo de 2000;154(5):447-52.
78. Blumberg SJ, Olson L, Frankel M, Osborn L, Becker CJ, Srinath KP, et al. Design and operation of the National Survey of Children with Special Health Care Needs, 2001. *Vital Health Stat 1.* junio de 2003;(41):1-136.
79. Collier RJ, Lerner CF, Eickhoff JC, Klitzner TS, Sklansky DJ, Ehlenbach M, et al. Medical Complexity among Children with Special Health Care Needs: A Two-Dimensional View. *Health Serv Res.* agosto de 2016;51(4):1644-69.

80. Fraser LK, Miller M, Hain R, Norman P, Aldridge J, McKinney PA, et al. Rising national prevalence of life-limiting conditions in children in England. *Pediatrics*. abril de 2012;129(4):e923-929.
81. Good Medical Practice. 0–18 years: guidance for all doctors [Internet]. The General Medical Council. 2007. Disponible en: [http://www.gmcuk.org/guidance/good\\_medical\\_practice.asp/](http://www.gmcuk.org/guidance/good_medical_practice.asp/)
82. ACT (The Association for Children’s Palliative Care). RCPCH A Guide to the Development of Children’s Palliative Care Services: Report of the Joint Working Party of the Association for Children with Life-Threatening or Terminal Conditions and Their Families (ACT) and the Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH). ACT; 1997.
83. Stein RE, Jessop DJ. A noncategorical approach to chronic childhood illness. *Public Health Rep*. agosto de 1982;97(4):354-62.
84. Looman WS, Presler E, Erickson MM, Garwick AE, Cady RG, Kelly AM, et al. Care Coordination for Children with Complex Special Health Care Needs: The Value of the Advanced Practice Nurse’s Enhanced Scope of Knowledge and Practice. *J Pediatr Health Care*. 2013;27(4):293-303.
85. Law EF, Fisher E, Fales J, Noel M, Eccleston C. Systematic Review and Meta-Analysis of Parent and Family-Based Interventions for Children and Adolescents With Chronic Medical Conditions. *J Pediatr Psychol*. 1 de septiembre de 2014;39(8):866-86.
86. Kernick D, Chew-Graham CA, O’Flynn N. Clinical assessment and management of multimorbidity: NICE guideline. *Br J Gen Pract*. 1 de mayo de 2017;67(658):235-6.
87. Fairbrother G, Simpson LA. Measuring and Reporting Quality of Health Care for Children: CHIPRA and Beyond. *Academic Pediatrics*. 1 de mayo de 2011;11(3, Supplement):S77-84.
88. Six Models for Understanding How Families Experience the System of Care for Children with Special Health Care Needs: An Ethnographic Approach | Lucile Packard Foundation for Children’s Health [Internet]. Palo Alto, CA: Lucile Packard Foundation for Children’s Health. 2012 [citado 24 de noviembre de 2018]. Disponible en: <https://www.lpfch.org/publication/six-models-understanding-how-families-experience-system-care-children-special-health>
89. Russell CJ, Simon TD. Care of children with medical complexity in the hospital setting. *Pediatr Ann*. julio de 2014;43(7):e157-162.
90. Choi BCK, Pak AWP. Multidisciplinarity, interdisciplinarity and transdisciplinarity in health research, services, education and policy: 1. Definitions, objectives, and evidence of effectiveness. *Clin Invest Med*. diciembre de 2006;29(6):351-64.
91. Contel JC, Ledesma A, Blay C, Mestre AG, Cabezas C, Puigdollers M, et al. Chronic and integrated care in Catalonia. *Int J Integr Care*. junio de 2015;15:e025.
92. Wyatt KD, List B, Brinkman WB, Lopez GP, Asi N, Erwin P, et al. Shared Decision Making in Pediatrics: A Systematic Review and Meta-analysis. *Academic Pediatrics*. 1 de noviembre de 2015;15(6):573-83.

93. American Academy of Pediatrics. Initiatives for children with special needs project advisory committee. The medical home. *Pediatrics*. 1 de mayo de 2004;113(Supplement 4):1545-7.
94. Mosquera RA, Avritscher EBC, Samuels CL, Harris TS, Pedroza C, Evans P, et al. Effect of an enhanced medical home on serious illness and cost of care among high-risk children with chronic illness: a randomized clinical trial. *JAMA*. 24 de diciembre de 2014;312(24):2640-8.
95. McPherson M, Weissman G, Strickland BB, van Dyck PC, Blumberg SJ, Newacheck PW. Implementing community-based systems of services for children and youths with special health care needs: how well are we doing? *Pediatrics*. mayo de 2004;113(5 Suppl):1538-44.
96. Malouin RA, Turner J. A review of the evidence for the medical home for children with special health care needs. *Pediatrics*. febrero de 2009;123(2):e369.
97. Cooley WC, McAllister JW, Sherrieb K, Kuhlthau K. Improved outcomes associated with medical home implementation in pediatric primary care. *Pediatrics*. julio de 2009;124(1):358-64.
98. Mah JK, Thannhauser JE, McNeil DA, Dewey D. Being the lifeline: the parent experience of caring for a child with neuromuscular disease on home mechanical ventilation. *Neuromuscul Disord*. diciembre de 2008;18(12):983-8.
99. Abi Daoud MS, Dooley JM, Gordon KE. Depression in parents of children with Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Neurol*. julio de 2004;31(1):16-9.
100. Heaton J, Noyes J, Sloper P, Shah R. Families' experiences of caring for technology-dependent children: a temporal perspective. *Health Soc Care Community*. septiembre de 2005;13(5):441-50.
101. Carnevale FA, Alexander E, Davis M, Rennick J, Troini R. Daily living with distress and enrichment: the moral experience of families with ventilator-assisted children at home. *Pediatrics*. enero de 2006;117(1):e48-60.
102. Coad J, Kaur J, Ashley N, Owens C, Hunt A, Chambers L, et al. Exploring the perceived met and unmet need of life-limited children, young people and families. *J Pediatr Nurs*. febrero de 2015;30(1):45-53.
103. Mah JK, Thannhauser JE, Kolski H, Dewey D. Parental stress and quality of life in children with neuromuscular disease. *Pediatr Neurol*. agosto de 2008;39(2):102-7.
104. Morales-Asencio JM, Martin-Santos FJ, Kaknani S, Morilla-Herrera JC, Cuevas Fernández-Gallego M, García-Mayor S, et al. Living with chronicity and complexity: Lessons for redesigning case management from patients' life stories - A qualitative study. *J Eval Clin Pract*. febrero de 2016;22(1):122-32.
105. Wood F, Simpson S, Barnes E, Hain R. Disease trajectories and ACT/RCPCH categories in paediatric palliative care. *Palliat Med*. diciembre de 2010;24(8):796-806.
106. Klick JC, Hauer J. Pediatric Palliative Care. *Current Problems in Pediatric and Adolescent Health Care*. 1 de julio de 2010;40(6):120-51.
107. Blay C, Limón E. BASES PARA UN MODELO CATALÁN DE ATENCIÓN A LAS PERSONAS CON NECESIDADES COMPLEJAS: Conceptualización e introducción a los elementos operativos

[Internet]. Departament de Salut. 2016 [citado 13 de diciembre de 2018]. Disponible en: <https://docplayer.es/73639449-Bases-para-un-modelo-catalan-de-atencion-a-las-personas-con-necesidades-complejas-conceptualizacion-e-introduccion-a-los-elementos-operativos.html>

108. American Academy of Pediatrics, Committee on Pediatric Emergency Medicine and Council on Clinical Information Technology, American College of Emergency Physicians, Pediatric Emergency Medicine Committee. Policy statement--emergency information forms and emergency preparedness for children with special health care needs. *Pediatrics*. abril de 2010;125(4):829-37.
109. Feudtner C. Collaborative communication in pediatric palliative care: a foundation for problem-solving and decision-making. *Pediatr Clin North Am*. octubre de 2007;54(5):583-607, ix.
110. Cook D, Rocker G. Dying with Dignity in the Intensive Care Unit. *New England Journal of Medicine*. 26 de junio de 2014;370(26):2506-14.
111. Moore D, Sheetz J. Pediatric palliative care consultation. *Pediatr Clin North Am*. agosto de 2014;61(4):735-47.
112. Ogelby M, Goldstein RD. Interdisciplinary care: using your team. *Pediatr Clin North Am*. agosto de 2014;61(4):823-34.
113. Walter JK, DeCamp LR, Warriar KS, Murphy TP, Keefer PM. Care of the complex chronically ill child by generalist pediatricians: lessons learned from pediatric palliative care. *Hosp Pediatr*. abril de 2013;3(2):129-38.
114. McNamara B, Rosenwax LK, Holman CDJ. A method for defining and estimating the palliative care population. *J Pain Symptom Manage*. julio de 2006;32(1):5-12.
115. Weissman DE, Meier DE. Identifying Patients in Need of a Palliative Care Assessment in the Hospital Setting *A Consensus Report from the Center to Advance Palliative Care*. *Journal of Palliative Medicine*. enero de 2011;14(1):17-23.
116. American Academy of Pediatrics. Committee on Bioethics and Committee on Hospital Care. Palliative care for children. *Pediatrics*. agosto de 2000;106(2 Pt 1):351-7.
117. Clark D, Centeno C. Palliative care in Europe: an emerging approach to comparative analysis. *Clin Med (Lond)*. abril de 2006;6(2):197-201.
118. Levy M, Duffy CM, Pollock P, Budd E, Caulfield L, Koren G. Home-based palliative care for children--Part 1: The institution of a program. *J Palliat Care*. 1990;6(1):11-5.
119. Corr CA, Corr DM. Pediatric hospice care. *Pediatrics*. noviembre de 1985;76(5):774-80.
120. Chapman JA, Goodall J. Dying children need help too. *Br Med J*. 3 de marzo de 1979;1(6163):593-4.
121. ICPCN estimated levels of children's palliative care provision worldwide [Internet]. ICPCN. 2013 [citado 24 de noviembre de 2018]. Disponible en: <http://www.icpcn.org/1949-2/>

122. Keim-Malpass J, Hart TG, Miller JR. Coverage of palliative and hospice care for pediatric patients with a life-limiting illness: a policy brief. *J Pediatr Health Care*. diciembre de 2013;27(6):511-6.
123. Martinson IM. Improving care of dying children. *West J Med*. septiembre de 1995;163(3):258-62.
124. Liben S, Papadatou D, Wolfe J. Paediatric palliative care: challenges and emerging ideas. *The Lancet*. 8 de marzo de 2008;371(9615):852-64.
125. Goldman A, Hain R, Liben S. *Oxford Textbook of Palliative Care for Children* [Internet]. 2ª ed. Oxford University Press; 2012 [citado 12 de diciembre de 2018]. Disponible en: <http://oxfordmedicine.com/view/10.1093/med/9780199595105.001.0001/med-9780199595105>
126. Goldman A. ABC of palliative care. Special problems of children. *BMJ*. 3 de enero de 1998;316(7124):49-52.
127. Martino Alba R. ¿Qué debemos saber sobre los cuidados paliativos pediátricos en los niños? En: *Curso de Actualización en Pediatría*. AEPap. Madrid: Exlibris Ediciones; 2012. p. 285-92.
128. Hain R, Devins M, Hastings R, Noyes J. Paediatric palliative care: development and pilot study of a «Directory» of life-limiting conditions. *BMC Palliative Care*; London [Internet]. 2013 [citado 4 de julio de 2017];12. Disponible en: <http://0-search.proquest.com.jabega.uma.es/docview/1468718574/abstract/4AE8E16568AD4801PQ/1>
129. Mitchell S, Morris A, Bennett K, Sajid L, Dale J. Specialist paediatric palliative care services: what are the benefits? *Arch Dis Child*. 2017;102(10):923-9.
130. Bogetz JF, Ullrich CK, Berry JG. Pediatric Hospital Care for Children with Life-threatening Illness and the Role of Palliative Care. *Pediatric Clinics*. 1 de agosto de 2014;61(4):719-33.
131. Postier A, Chrastek J, Nugent S, Osenga K, Friedrichsdorf SJ. Exposure to home-based pediatric palliative and hospice care and its impact on hospital and emergency care charges at a single institution. *J Palliat Med*. febrero de 2014;17(2):183-8.
132. Himelstein BP. Palliative care for infants, children, adolescents, and their families. *J Palliat Med*. febrero de 2006;9(1):163-81.
133. World Health Organization (WHO). Definition of Palliative Care [Internet]. WHO. 2012 [citado 21 de diciembre de 2018]. Disponible en: <https://www.who.int/cancer/palliative/definition/en/>
134. World Health Organization. WHO Definition of Palliative Care for children [Internet]. World Health Organisation. 2014 [citado 31 de enero de 2018]. Disponible en: <http://www.who.int/cancer/palliative/definition/en/>
135. Association for Children's Palliative Care-ACT. A guide to the development of children's palliative care services. Third. Bristol, Eng.: ACT; 2009.

136. Together for Short Lives. Introduction to children's palliative care [Internet]. Together for Short Lives. 2014 [citado 12 de diciembre de 2018]. Disponible en: <https://www.togetherforshortlives.org.uk/changing-lives/supporting-care-professionals/introduction-childrens-palliative-care/>
137. EAPC Taskforce for Palliative Care in Children. IMPaCCT: standards for paediatric palliative care in Europe. *European Journal of Palliative Care*. 2007;14(3):109-14.
138. Gans D, Kominski GF, Roby DH, Diamant AL, Chen X, Lin W, et al. Better outcomes, lower costs: palliative care program reduces stress, costs of care for children with life-threatening conditions. *Policy Brief UCLA Cent Health Policy Res*. agosto de 2012;(PB2012-3):1-8.
139. Vollenbroich R, Duroux A, Grasser M, Brandstätter M, Borasio GD, Führer M. Effectiveness of a pediatric palliative home care team as experienced by parents and health care professionals. *J Palliat Med*. marzo de 2012;15(3):294-300.
140. Hays RM, Valentine J, Haynes G, Geyer JR, Villareale N, Mckinstry B, et al. The Seattle Pediatric Palliative Care Project: effects on family satisfaction and health-related quality of life. *Journal of Palliative Medicine*. 2006;9(3):716–728.
141. Toce S, Collins MA. The FOOTPRINTS model of pediatric palliative care. *J Palliat Med*. diciembre de 2003;6(6):989-1000.
142. Knapp C, Madden V, Revicki D, Feeny D, Wang H, Curtis C, et al. Health Status and Health-Related Quality of Life in a Pediatric Palliative Care Program. *Journal of Palliative Medicine*. 11 de junio de 2012;15(7):790-7.
143. Ullrich CK, Wolfe J. Caring for children living with life-threatening illness: a growing relationship between pediatric hospital medicine and pediatric palliative care. *Pediatr Clin North Am*. agosto de 2014;61(4):xxi-xxiii.
144. Lindley LC, Mixer SJ, Mack JW. Home care for children with multiple complex chronic conditions at the end of life: The choice of hospice versus home health. *Home Health Care Serv Q*. diciembre de 2016;35(3-4):101-11.
145. Bergstraesser E. Pediatric palliative care--when quality of life becomes the main focus of treatment. *European Journal of Pediatrics*. 2013;172(2):139-50.
146. Thompson LA, Knapp C, Madden V, Shenkman E. Pediatricians' perceptions of and preferred timing for pediatric palliative care. *Pediatrics*. mayo de 2009;123(5):e777-782.
147. Spicer S, Macdonald ME, Davies D, Vadeboncoeur C, Siden H. Introducing a lexicon of terms for paediatric palliative care. *Paediatr Child Health*. abril de 2015;20(3):155-6.
148. Jones R, Trenholme A, Horsburgh M, Riding A. The need for paediatric palliative care in New Zealand. *N Z Med J*. 11 de octubre de 2002;115(1163):U198.
149. Widger K, Davies D, Rapoport A, Vadeboncoeur C, Liben S, Sarpal A, et al. Pediatric palliative care in Canada in 2012: a cross-sectional descriptive study. *CMAJ Open*. 11 de octubre de 2016;4(4):E562-8.
150. Monleón Luque M, Rus Palacios M, Martino Alba R. Cuidados paliativos pediátricos: Una necesidad y un reto. *BOL PEDIATR*. 2010;50:108-12.

151. Noyes J, Edwards RT, Hastings RP, Hain R, Totsika V, Bennett V, et al. Evidence-based planning and costing palliative care services for children: novel multi-method epidemiological and economic exemplar. *BMC Palliat Care*. 25 de abril de 2013;12(1):18.
152. Chavoshi N, Miller T, Siden H. Resource utilization among individuals dying of pediatric life-threatening diseases. *J Palliat Med*. octubre de 2013;16(10):1210-4.
153. Bergstraesser E, Hain RD, Pereira JL. The development of an instrument that can identify children with palliative care needs: the Paediatric Palliative Screening Scale (PaPaS Scale): a qualitative study approach. *BMC Palliat Care*. 8 de mayo de 2013;12(1):20.
154. Duke S, Bennett H. Review: a narrative review of the published ethical debates in palliative care research and an assessment of their adequacy to inform research governance. *Palliat Med*. marzo de 2010;24(2):111-26.
155. Addington-Hall J. Research sensitivities to palliative care patients. *Eur J Cancer Care (Engl)*. septiembre de 2002;11(3):220-4.
156. Steele R, Cadell S, Siden H, Andrews G, Smit Quosai T, Feichtinger L. Impact of research participation on parents of seriously ill children. *J Palliat Med*. julio de 2014;17(7):788-96.
157. Ewing G, Rogers M, Barclay S, McCabe J, Martin A, Todd C. Recruiting patients into a primary care based study of palliative care: why is it so difficult? *Palliat Med*. julio de 2004;18(5):452-9.
158. Tomlinson D, Bartels U, Hendershot E, Constantin J, Wrathall G, Sung L. Challenges to participation in paediatric palliative care research: a review of the literature. *Palliat Med*. julio de 2007;21(5):435-40.
159. World Health Organization W, Expert Committee on Cancer Pain Relief and Active Supportive Care. Alivio del dolor y tratamiento paliativo en el cancer : informe de un Comité de Expertos de la OMS [Internet]. Ginebra: Organizacion Mundial de la Salud; 1990 [citado 18 de diciembre de 2018]. Disponible en: <http://apps.who.int/iris/handle/10665/41759>
160. Armstrong-Dailey A, Goltzer SZ, editores. *Hospice Care for Children*. 1 edition. New York: Oxford University Press; 1993. 320 p.
161. World Health Organization. Definition of Palliative Care [Internet]. WHO. 1998 [citado 18 de diciembre de 2018]. Disponible en: <https://www.who.int/cancer/palliative/definition/en/>
162. Bluebond-Langner M, Belasco JB, Goldman A, Belasco C. Understanding parents' approaches to care and treatment of children with cancer when standard therapy has failed. *J Clin Oncol*. 10 de junio de 2007;25(17):2414-9.
163. Mack JW, Wolfe J. Early integration of pediatric palliative care: for some children, palliative care starts at diagnosis. *Curr Opin Pediatr*. febrero de 2006;18(1):10-4.
164. Rowse V. Home-based palliative care for children: the case for funding. *Paediatr Nurs*. septiembre de 2006;18(7):20-4.

165. Kaye EC, Rubenstein J, Levine D, Baker JN, Dabbs D, Friebert SE. Pediatric palliative care in the community. *CA: A Cancer Journal for Clinicians*. 1 de julio de 2015;65(4):315-33.
166. Gans D, Hadler MW, Chen X, Wu S-H, Dimand R, Abramson JM, et al. Impact of a Pediatric Palliative Care Program on the Caregiver Experience. *Journal of Hospice & Palliative Nursing*. diciembre de 2015;17(6):559.
167. Groh G, Feddersen B, Führer M, Borasio GD. Specialized home palliative care for adults and children: differences and similarities. *J Palliat Med*. julio de 2014;17(7):803-10.
168. Issues C on ADAKE of L, Medicine I of. COMMITTEE ON APPROACHING DEATH: ADDRESSING KEY END-OF-LIFE ISSUES [Internet]. National Academies Press (US); 2015 [citado 17 de diciembre de 2018]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK285678/>
169. Baker JN, Hinds PS, Spunt SL, Barfield RC, Allen C, Powell BC, et al. Integration of palliative care practices into the ongoing care of children with cancer: individualized care planning and coordination. *Pediatr Clin North Am*. febrero de 2008;55(1):223-50, xii.
170. Jünger S, Pastrana T, Pestinger M, Kern M, Zernikow B, Radbruch L. Barriers and needs in paediatric palliative home care in Germany: a qualitative interview study with professional experts. *BMC Palliat Care*. 2 de junio de 2010;9:10.
171. Carter BS, Hubble C, Weise KL. Palliative medicine in neonatal and pediatric intensive care. *Child Adolesc Psychiatr Clin N Am*. julio de 2006;15(3):759-77.
172. Dussel V, Kreicbergs U, Hilden JM, Watterson J, Moore C, Turner BG, et al. Looking beyond where children die: determinants and effects of planning a child's location of death. *J Pain Symptom Manage*. enero de 2009;37(1):33-43.
173. Inglin S, Hornung R, Bergstraesser E. Palliative care for children and adolescents in Switzerland: a needs analysis across three diagnostic groups. *Eur J Pediatr*. agosto de 2011;170(8):1031-8.
174. Weissman DE, Meier DE. Identifying Patients in Need of a Palliative Care Assessment in the Hospital Setting. A Consensus Report from the Center to Advance Palliative Care. *Journal of Palliative Medicine*. enero de 2011;14(1):17-23.
175. Martino Alba R. El proceso de morir en el niño y en el adolescente. *Pediatr Integral*. 2007;XI(10):926-34.
176. Murray SA, Kendall M, Boyd K, Grant L, Highet G, Sheikh A. Archetypal trajectories of social, psychological, and spiritual wellbeing and distress in family care givers of patients with lung cancer: secondary analysis of serial qualitative interviews. *BMJ*. 9 de junio de 2010;340:c2581.
177. Hynson J. The child's journey: transition from health to illhealth. En: Goldman A, Hain R, Liben S, editores. *Oxford textbook of palliative care for children*. 1st edn. New York,: Oxford University Press; 2006. p. 14-27.
178. Levine D, Lam CG, Cunningham MJ, Remke S, Chrastek J, Klick J, et al. Best practices for pediatric palliative cancer care: a primer for clinical providers. *J Support Oncol*. septiembre de 2013;11(3):114-25.

179. Friedrichsdorf SJ, Postier A, Dreyfus J, Osenga K, Sencer S, Wolfe J. Improved Quality of Life at End of Life Related to Home-Based Palliative Care in Children with Cancer. *Journal of Palliative Medicine*. febrero de 2015;18(2):143-50.
180. Schmidt P, Otto M, Hechler T, Metzging S, Wolfe J, Zernikow B. Did increased availability of pediatric palliative care lead to improved palliative care outcomes in children with cancer? *J Palliat Med*. septiembre de 2013;16(9):1034-9.
181. Martino Alba R. Cuidados paliativos pediátricos: crecimiento y desarrollo. *Medicina Paliativa*. abril de 2017;24(2):55-6.
182. Higginson IJ, Evans CJ, Grande G, Preston N, Morgan M, McCrone P, et al. Evaluating complex interventions in End of Life Care: the MORECare Statement on good practice generated by a synthesis of transparent expert consultations and systematic reviews. *BMC Medicine*. 24 de abril de 2013;11(1):111.
183. Kumar SP. Reporting of pediatric palliative care: a systematic review and quantitative analysis of research publications in palliative care journals. *Indian J Palliat Care*. septiembre de 2011;17(3):202-9.
184. Modi N, Vohra J, Preston J, Elliott C, Hoff WV, Coad J, et al. Guidance on clinical research involving infants, children and young people: an update for researchers and research ethics committees. *Archives of disease in childhood*. 9 de junio de 2014;99:887-91.
185. Gross CP, Mallory R, Heiat A, Krumholz HM. Reporting the recruitment process in clinical trials: who are these patients and how did they get there? *Ann Intern Med*. 2 de julio de 2002;137(1):10-6.
186. van der Plas AGM, Deliens L, van de Watering M, Jansen WJJ, Vissers KC, Onwuteaka-Philipsen BD. Palliative care case management in primary care settings: a nationwide survey. *Int J Nurs Stud*. noviembre de 2013;50(11):1504-12.
187. Hynson JL, Aroni R, Bauld C, Sawyer SM. Research with bereaved parents: a question of how not why. *Palliat Med*. diciembre de 2006;20(8):805-11.
188. Olcese ME, Mack JW. Research participation experiences of parents of children with cancer who were asked about their child's prognosis. *J Palliat Med*. marzo de 2012;15(3):269-73.
189. Nuffield Council on Bioethics. Children and clinical research: ethical issues. [Internet]. Nuffield Council on Bioethics. 2015 [citado 27 de diciembre de 2018]. Disponible en: <http://nuffieldbioethics.org/project/children-research>
190. Royal College of Paediatrics and Child Health: Ethics Advisory Committee. Guidelines for the ethical conduct of medical research involving children. *Arch Dis Child*. 1 de febrero de 2000;82(2):177-82.
191. Martin-Moreno JM, Harris M, Gorgojo L, Clark D, Normand C, Centeno C. A European Parliament report: Palliative Care in the European Union. IAHPC Press; 2008.
192. Woitha K, Garralda E, Martin-Moreno JM, Clark D, Centeno C. Ranking of Palliative Care Development in the Countries of the European Union. *J Pain Symptom Manage*. 2016;52(3):370-7.

193. Villanueva G, Murphy MS, Vickers D, Harrop E, Dworzynski K. End of life care for infants, children and young people with life limiting conditions: summary of NICE guidance. *BMJ*. 8 de diciembre de 2016;355:i6385.
194. National Institute for Health and Care Excellence (NICE). End of life care for infants, children and young people with life-limiting conditions: planning and management [Internet]. National Institute for Health and Care Excellence (NICE). 2016 [citado 12 de diciembre de 2018]. Disponible en: <https://www.nice.org.uk/guidance/ng61>
195. Ministerio de Sanidad, servicios sociales e igualdad. II PLAN ESTRATÉGICO NACIONAL DE INFANCIA Y ADOLESCENCIA 2013 -2016 [Internet]. 2013 [citado 31 de enero de 2018]. Disponible en: [http://www.observatoriodelainfancia.msssi.gob.es/documentos/PENIA\\_2013-2016.pdf](http://www.observatoriodelainfancia.msssi.gob.es/documentos/PENIA_2013-2016.pdf)
196. Salvador Coloma C, Salvador Coloma V, Segura Huerta A, Andrés Moreno M, Fernández Navarro JM, Niño Gómez OM, et al. Actualidad de los cuidados paliativos: revisión de una situación poco estandarizada. *Pediatría Atención Primaria*. septiembre de 2015;17(67):e215-22.
197. Hain RDW. Palliative care in children in Wales: a study of provision and need. *Palliat Med*. 2005;19(2):137-42.
198. Feudtner C, Hexem KR, Shabbout M, Feinstein JA, Sochalski J, Silber JH. Prediction of pediatric death in the year after hospitalization: a population-level retrospective cohort study. *J Palliat Med*. febrero de 2009;12(2):160-9.
199. Davis E, Waters E, Mackinnon A, Reddihough D, Kerr Graham H, Mehmet-Radji O, et al. Paediatric quality of life instruments: a review of the impact of the conceptual framework on outcomes. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 16 de marzo de 2006;48(04):311.
200. The World Health Organization Quality of Life assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization. *Social Science & Medicine* (1982). 1995.
201. The World Health Organization Quality of Life assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization. *Soc Sci Med*. noviembre de 1995;41(10):1403-9.
202. Aparicio López C, Fernández Escribano A, Garrido Cantanero G, Luque de Pablos A, Izquierdo García E. Calidad de vida percibida por niños con enfermedad renal crónica y por sus padres. *Nefrología (Madrid)*. 2010;30(1):103-9.
203. Ingerski LM, Modi AC, Hood KK, Pai AL, Zeller M, Piazza-Waggoner C, et al. Health-Related Quality of Life across Pediatric Chronic Conditions. *J Pediatr*. abril de 2010;156(4):639-44.
204. Schwartzmann L. CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD: ASPECTOS CONCEPTUALES. *Ciencia y enfermería*. diciembre de 2003;9(2):09-21.
205. Limbers CA, Neighbors K, Martz K, Bucuvalas JC, Webb T, Varni JW, et al. Health-related quality of life in pediatric liver transplant recipients compared with other chronic disease groups. *Pediatr Transplant*. mayo de 2011;15(3):245-53.
206. Taylor RM, Gibson F, Franck LS. A concept analysis of health-related quality of life in young people with chronic illness. *J Clin Nurs*. julio de 2008;17(14):1823-33.

207. Harding L. Children's quality of life assessments: A review of generic and health related quality of life measures completed by children and adolescents - Harding - 2001 - Clinical Psychology & Psychotherapy - Wiley Online Library. Clin Psychol Psychother. 2001;8(2):79-96.
208. Varni JW, Limbers CA, Burwinkle TM. How young can children reliably and validly self-report their health-related quality of life?: An analysis of 8,591 children across age subgroups with the PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales. Health Qual Life Outcomes. 3 de enero de 2007;5:1.
209. Eiser C, Morse R. Can parents rate their child's health-related quality of life? Results of a systematic review. Qual Life Res. 1 de mayo de 2001;10(4):347-57.
210. Tavernor L, Barron E, Rodgers J, McConachie H. Finding out what matters: validity of quality of life measurement in young people with ASD. Child Care Health Dev. julio de 2013;39(4):592-601.
211. White-Koning M, Arnaud C, Dickinson HO, Thyen U, Beckung E, Fauconnier J, et al. Determinants of child-parent agreement in quality-of-life reports: a European study of children with cerebral palsy. Pediatrics. octubre de 2007;120(4):e804-814.
212. Jardine J, Glinianaia SV, McConachie H, Embleton ND, Rankin J. Self-reported quality of life of young children with conditions from early infancy: a systematic review. Pediatrics. octubre de 2014;134(4):e1129-1148.
213. Llantá A M del carmen, De los Santos R J, Lence A JJ, Cabanas A R, Martínez O Y. CALIDAD DE VIDA PERCIBIDA Y REPORTADA EN ONCOPEDIATRÍA. Revista Electrónica Medicina, Salud y Sociedad. 1 de enero de 2013;3(2):1-20.
214. Eiser C, Morse R. Quality-of-life measures in chronic diseases of childhood. Health Technol Assess. 2001;5(4):1-157.
215. UNICEF. Child Poverty in Perspective: An Overview of Child Well-Being in Rich Countries. Innocenti Report Card. 7th ed. Florence, Italy: Innocenti Research Centre; 2007.
216. Conte T, Mitton C, Trenaman LM, Chavoshi N, Siden H. Effect of pediatric palliative care programs on health care resource utilization and costs among children with life-threatening conditions: a systematic review of comparative studies. CMAJ Open. marzo de 2015;3(1):E68-75.
217. Huang I-C, Shenkman EA, Madden VL, Vadaparampil S, Quinn G, Knapp CA. Measuring quality of life in pediatric palliative care: challenges and potential solutions. Palliat Med [Internet]. marzo de 2010 [citado 31 de enero de 2018];24(2). Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3810279/>
218. Gaab EM. Families' Perspectives of Quality of Life in Pediatric Palliative Care Patients. Children (Basel). 23 de marzo de 2015;2(1):131-45.
219. Ellzey A, Valentine KJ, Hagedorn C, Murphy NA. Parent perceptions of quality of life and healthcare satisfaction for children with medical complexity. Agrawal R, editor. Journal of Pediatric Rehabilitation Medicine. 15 de junio de 2015;8(2):97-104.

220. Garcia Guerra G, Robertson CMT, Alton GY, Joffe AR, Moez EK, Dinu IA, et al. Health-related quality of life in pediatric cardiac extracorporeal life support survivors. *Pediatr Crit Care Med.* octubre de 2014;15(8):720-7.
221. Haneef Z, Grant ML, Valencia I, Hobdell EF, Kothare SV, Legido A, et al. Correlation between child and parental perceptions of health-related quality of life in epilepsy using the PedsQL.v4.0 measurement model. *Epileptic Disord.* diciembre de 2010;12(4):275-82.
222. Kunz JH, Hommel KA, Greenley RN. Health-related Quality of Life of Youth with Inflammatory Bowel Disease: A Comparison with Published Data Using the PedsQL 4.0 Generic Core Scales. *Inflamm Bowel Dis.* junio de 2010;16(6):939-46.
223. Al-Gharib RM, Abu-Saad Huijer H, Darwish H. Quality of care and relationships as reported by children with cancer and their parents. *Ann Palliat Med.* enero de 2015;4(1):22-31.
224. Eiser C, Morse R. A review of measures of quality of life for children with chronic illness. *Arch Dis Child.* marzo de 2001;84(3):205-11.
225. Waters E, Davis E, Ronen GM, Rosenbaum P, Livingston M, Saigal S. Quality of life instruments for children and adolescents with neurodisabilities: how to choose the appropriate instrument. *Developmental Medicine & Child Neurology.* 51(8):660-9.
226. Solans M, Pane S, Estrada M-D, Serra-Sutton V, Berra S, Herdman M, et al. Health-related quality of life measurement in children and adolescents: a systematic review of generic and disease-specific instruments. *Value Health.* agosto de 2008;11(4):742-64.
227. Cremeens J, Eiser C, Blades M. Characteristics of health-related self-report measures for children aged three to eight years: a review of the literature. *Qual Life Res.* mayo de 2006;15(4):739-54.
228. Baars RM, Atherton CI, Koopman HM, Bullinger M, Power M, DISABKIDS group. The European DISABKIDS project: development of seven condition-specific modules to measure health related quality of life in children and adolescents. *Health Qual Life Outcomes.* 13 de noviembre de 2005;3:70.
229. Varni JW, Seid M, Kurtin PS. PedsQL™ 4.0: Reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Version 4.0 Generic Core Scales in healthy and patient populations. *Medical care.* 2001;39(8):800–812.
230. Varni JW, Seid M, Rode CA. The PedsQL: measurement model for the pediatric quality of life inventory. *Med Care.* febrero de 1999;37(2):126-39.
231. Varni JW, Limbers CA, Burwinkle TM. Impaired health-related quality of life in children and adolescents with chronic conditions: a comparative analysis of 10 disease clusters and 33 disease categories/severities utilizing the PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales. *Health and Quality of Life Outcomes.* 2007;5(1):43.
232. HealthActCHQ. Surveying health-related quality of life in patient care [Internet]. [www.healthact.com/chq.html](http://www.healthact.com/chq.html). [citado 17 de diciembre de 2018]. Disponible en: <https://www.healthactchq.com/>

233. The KIDSCREEN Group. Health related quality of life questionnaire for children and young people and their parents [Internet]. kidscreen.org. [citado 31 de enero de 2018]. Disponible en: <http://www.kidscreen.org/>
234. Huang I-C, Shenkman EA, Madden VL, Vadaparampil S, Quinn G, Knapp CA. Measuring quality of life in pediatric palliative care: challenges and potential solutions. *Palliative Medicine*. 1 de marzo de 2010;24(2):175-82.
235. Coombes LH, Wiseman T, Lucas G, Sangha A, Murtagh FE. Health-related quality-of-life outcome measures in paediatric palliative care: A systematic review of psychometric properties and feasibility of use. *Palliat Med*. diciembre de 2016;30(10):935-49.
236. Seid M, Varni JW, Kurtin PS. Measuring Quality of Care for Vulnerable Children: Challenges and Conceptualization of a Pediatric Outcome Measure of Quality. *American Journal of Medical Quality*. 2000;15(4):182-8.
237. Huang I-C, Thompson LA, Chi Y-Y, Knapp CA, Revicki DA, Seid M, et al. The Linkage between Pediatric Quality of Life and Health Conditions: Establishing Clinically Meaningful Cutoff Scores for the PedsQL. *Value in Health*. 12 de enero de 2009;12(5):773-81.
238. Adler NE, Boyce T, Chesney MA, Cohen S, Folkman S, Kahn RL, et al. Socioeconomic status and health. The challenge of the gradient. *Am Psychol*. enero de 1994;49(1):15-24.
239. Ruijsbroek A, Wijga AH, Kerkhof M, Koppelman GH, Smit HA, Droomers M. The development of socio-economic health differences in childhood: results of the Dutch longitudinal PIAMA birth cohort. *BMC Public Health*. 12 de abril de 2011;11:225.
240. Goodman E. The role of socioeconomic status gradients in explaining differences in US adolescents' health. *Am J Public Health*. octubre de 1999;89(10):1522-8.
241. Najman JM, Bor W, Morrison J, Andersen M, Williams G. Child developmental delay and socio-economic disadvantage in Australia: a longitudinal study. *Soc Sci Med*. abril de 1992;34(8):829-35.
242. Casey PH, Lyle RE, Bird TM, Robbins JM, Kuo DZ, Brown C, et al. Effect of hospital-based comprehensive care clinic on health costs for Medicaid-insured medically complex children. *Arch Pediatr Adolesc Med*. mayo de 2011;165(5):392-8.
243. Kuo DZ, Berry JG, Glader L, Morin MJ, Johaningsmeir S, Gordon J. Health Services and Health Care Needs Fulfilled by Structured Clinical Programs for Children with Medical Complexity. *J Pediatr*. febrero de 2016;169:291-296.e1.
244. Kelly A, Golnik A, Cady R. A medical home center: specializing in the care of children with special health care needs of high intensity. *Matern Child Health J*. septiembre de 2008;12(5):633-40.
245. Berman S, Rannie M, Moore L, Elias E, Dryer LJ, Jones MD. Utilization and costs for children who have special health care needs and are enrolled in a hospital-based comprehensive primary care clinic. *Pediatrics*. junio de 2005;115(6):e637-642.
246. Cohen E, Friedman JN, Mahant S, Adams S, Jovcevska V, Rosenbaum P. The impact of a complex care clinic in a children's hospital. *Child Care Health Dev*. julio de 2010;36(4):574-82.

247. Kelly A, Golnik A, Cady R. A medical home center: specializing in the care of children with special health care needs of high intensity. *Matern Child Health J.* septiembre de 2008;12(5):633-40.
248. Feudtner C, Feinstein JA, Zhong W, Hall M, Dai D. Pediatric complex chronic conditions classification system version 2: updated for ICD-10 and complex medical technology dependence and transplantation. *BMC Pediatrics.* 8 de agosto de 2014;14:199.
249. Miguélez-Chamorro A, Fuster-Culebras J, Gómez-Picard P, Albertí-Homar F, García-Pineda A, Duro-Robles R. Plan de atención a las Personas con enfermedades crónicas 2016-2021. El reto del sistema sanitario [Internet]. Palma de Mallorca: Conselleria de Salut. 2017 [citado 13 de diciembre de 2018]. Disponible en: <http://www.ibsalut.es/apmallorca/attachments/article/1521/plan-cronicitat-es.pdf>
250. Junta de Andalucía. Instituto de Estadística y Cartografía de Andalucía. Sistema de Información Demográfica de Andalucía [Internet]. 2015 [citado 31 de enero de 2018]. Disponible en: <http://www.juntadeandalucia.es/institutodeestadisticaycartografia/sid/index.htm>
251. Observatorio de la Infancia en Andalucía (OIA). Datos de población municipal 2015: Granada [Internet]. Junta de Andalucía. Consejería de Igualdad y Políticas Sociales. Escuela Andaluza de Salud Pública; 2016 [citado 31 de enero de 2018]. Disponible en: [http://www.observatoriodelainfancia.es/oia/esp/documentos\\_ficha.aspx?id=4890](http://www.observatoriodelainfancia.es/oia/esp/documentos_ficha.aspx?id=4890)
252. García-Salido A, Santos-Herranz P, Puertas-Martín V, García-Teresa MÁ, Martino-Alba R, Serrano-González A. Estudio retrospectivo de pacientes derivados de cuidados intensivos pediátricos a cuidados paliativos: por qué y para qué. *An Pediatr (Barc).* 1 de enero de 2018;88(1):3-11.
253. Palliative Care Australia. A guide to palliative care service development: a population based approach. Deakin West, A.C.T.: Palliative Care Australia; 2005.
254. Ravens-Sieberer U, Gosch A, Abel T, Auquier P, Bellach BM, Bruil J, et al. Quality of life in children and adolescents: a European public health perspective. *Soz Präventivmed.* 2001;46(5):294-302.
255. Eiser C, Morse R. Can parents rate their child's health-related quality of life? Results of a systematic review. *Qual Life Res.* 2001;10(4):347-57.
256. Domingo-Salvany A, Bacigalupe A, Carrasco JM, Espelt A, Ferrando J, Borrell C. Proposals for social class classification based on the Spanish National Classification of Occupations 2011 using neo-Weberian and neo-Marxist approaches. *Gaceta sanitaria.* 2013;27(3):263-272.
257. Rajmil L, Estrada MD, Herdman M, Serra-Sutton V, Alonso J. Calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) en la infancia y la adolescencia: revisión de la bibliografía y de los instrumentos adaptados en España. *Gac Sanit.* 15 de diciembre de 2001;15:34-43.
258. Aymerich M, Berra S, Guillamón I, Herdman M, Alonso J, Ravens-Sieberer U, et al. Desarrollo de la versión en español del KIDSCREEN: un cuestionario de calidad de vida para la población infantil y adolescente. *Gaceta Sanitaria.* abril de 2005;19(2):93-102.

259. Varni JW, Burwinkle TM, Seid M, Skarr D. The PedsQL™\* 4.0 as a Pediatric Population Health Measure: Feasibility, Reliability, and Validity. *Ambulatory Pediatrics*. 1 de noviembre de 2003;3(6):329-41.
260. Varni JW, Burwinkle TM, Berrin SJ, Sherman SA, Artavia K, Malcarne VL, et al. The PedsQL in pediatric cerebral palsy: reliability, validity, and sensitivity of the Generic Core Scales and Cerebral Palsy Module. *Dev Med Child Neurol*. junio de 2006;48(6):442-9.
261. M BT, A LC, W VJ. Impaired health-related quality of life in children and adolescents with chronic conditions: a comparative analysis of 10 disease clusters and 33 disease categories/severities utilizing the PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales. *Health and Quality of Life Outcomes*. 1 de julio de 2007;5(1):43.
262. Feudtner C, Kang TI, Hexem KR, Friedrichsdorf SJ, Osenga K, Siden H, et al. Pediatric palliative care patients: a prospective multicenter cohort study. *Pediatrics*. junio de 2011;127(6):1094-101.
263. Feudtner C, Kang TI, Hexem KR, Friedrichsdorf SJ, Osenga K, Siden H, et al. Pediatric palliative care patients: a prospective multicenter cohort study. *Pediatrics*. junio de 2011;127(6):1094-101.
264. Brandon D, Docherty SL, Thorpe J. Infant and child deaths in acute care settings: implications for palliative care. *J Palliat Med*. agosto de 2007;10(4):910-8.
265. Randall V, Cervenka J, Arday D, Hooper T, Hanson J. Prevalence of Life-Threatening Conditions in Children. *Am J Hosp Palliat Care*. 1 de agosto de 2011;28(5):310-5.
266. Bender HU, Riester MB, Borasio GD, Führer M. «Let's Bring Her Home First.» Patient Characteristics and Place of Death in Specialized Pediatric Palliative Home Care. *J Pain Symptom Manage*. agosto de 2017;54(2):159-66.
267. European Commission. Education and training statistics [Internet]. Eurostat. 2018 [citado 4 de junio de 2018]. Disponible en: <http://ec.europa.eu/eurostat/web/education-and-training>
268. Westbom L. Impact of chronic illness in children on parental living conditions. A population-based study in a Swedish primary care district. *Scand J Prim Health Care*. junio de 1992;10(2):83-90.
269. Spencer NJ, Blackburn CM, Read JM. Disabling chronic conditions in childhood and socioeconomic disadvantage: a systematic review and meta-analyses of observational studies. *BMJ Open*. 1 de septiembre de 2015;5(9):e007062.
270. Houtrow AJ, Okumura MJ, Hilton JF, Rehm RS. Profiling Health and Health Related Services for Children with Special Health Care Needs with and without Disabilities. *Acad Pediatr*. noviembre de 2011;11(6):508-16.
271. Bona K, Blonquist TM, Neuberg DS, Silverman LB, Wolfe J. Impact of Socioeconomic Status on Timing of Relapse and Overall Survival for Children Treated on Dana-Farber Cancer Institute ALL Consortium Protocols (2000-2010). *Pediatr Blood Cancer*. junio de 2016;63(6):1012-8.

272. Montes G, Halterman JS. The impact of child care problems on employment: findings from a national survey of US parents. *Acad Pediatr.* febrero de 2011;11(1):80-7.
273. DeRigne L. The employment and financial effects on families raising children with special health care needs: an examination of the evidence. *J Pediatr Health Care.* agosto de 2012;26(4):283-90.
274. Medway M, Tong A, Craig JC, Kim S, Mackie F, McTaggart S, et al. Parental perspectives on the financial impact of caring for a child with CKD. *Am J Kidney Dis.* marzo de 2015;65(3):384-93.
275. Zan H, Scharff RL. The heterogeneity in financial and time burden of caregiving to children with chronic conditions. *Matern Child Health J.* marzo de 2015;19(3):615-25.
276. Gould E. Decomposing the effects of children's health on mother's labor supply: is it time or money? *Health Econ.* junio de 2004;13(6):525-41.
277. Hope S, Pearce A, Whitehead M, Law C. Effects of child long-term illness on maternal employment: longitudinal findings from the UK Millennium Cohort Study. *Eur J Public Health.* 1 de febrero de 2017;27(1):48-52.
278. Al-Gharib RM, Abu-Saad Huijjer H, Darwish H. Quality of care and relationships as reported by children with cancer and their parents. *Annals of Palliative Medicine.* 31 de enero de 2015;4(1):22-31.
279. Chen E, Martin AD, Matthews KA. Understanding Health Disparities: The Role of Race and Socioeconomic Status in Children's Health. *Am J Public Health.* abril de 2006;96(4):702-8.
280. McCann D, Bull R, Winzenberg T. The daily patterns of time use for parents of children with complex needs: A systematic review. *Journal of Child Health Care* [Internet]. 3 de febrero de 2012 [citado 25 de enero de 2019]; Disponible en: <https://journals--sagepub--com.uma.debiblio.com/doi/full/10.1177/1367493511420186>
281. Ward C, Glass N, Ford R. Care in the home for seriously ill children with complex needs: A narrative literature review. *J Child Health Care.* 1 de diciembre de 2015;19(4):524-31.
282. Ghandour RM, Hirai AH, Blumberg SJ, Strickland BB, Kogan MD. Financial and nonfinancial burden among families of CSHCN: changes between 2001 and 2009-2010. *Acad Pediatr.* febrero de 2014;14(1):92-100.
283. von Rueden U, Gosch A, Rajmil L, Bisegger C, Ravens-Sieberer U. Socioeconomic determinants of health related quality of life in childhood and adolescence: results from a European study. *J Epidemiol Community Health.* febrero de 2006;60(2):130-5.
284. Gómez-Batiste X, Martínez-Muñoz M, Blay C, Amblàs J, Vila L, Costa X, et al. Prevalence and characteristics of patients with advanced chronic conditions in need of palliative care in the general population: a cross-sectional study. *Palliat Med.* abril de 2014;28(4):302-11.
285. Emerson E. Mothers of children and adolescents with intellectual disability: social and economic situation, mental health status, and the self-assessed social and psychological impact of the child's difficulties. *Journal of Intellectual Disability Research.* 2003;47(4-5):385-99.

286. Banks BA, Barrowman NJ, Klaassen R. Health-related quality of life: changes in children undergoing chemotherapy. *J Pediatr Hematol Oncol*. abril de 2008;30(4):292-7.
287. Espartosa Larrayad, Marta, Martínez Serrano, Ana. Estudio de la calidad de vida de los niños en hemodialisis de la comunidad de madrid , en comparación con la percibida por sus padres. *Cuidando la salud*. 2015;12:145-60.
288. Verhey LH, Kulik DM, Ronen GM, Rosenbaum P, Lach L, Streiner DL, et al. Quality of life in childhood epilepsy: what is the level of agreement between youth and their parents? *Epilepsy Behav*. febrero de 2009;14(2):407-10.
289. Lim Y, Velozo C, Bendixen RM. The level of agreement between child self-reports and parent proxy-reports of health-related quality of life in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Qual Life Res*. septiembre de 2014;23(7):1945-52.
290. Davis E, Mackinnon A, Waters E. Parent proxy-reported quality of life for children with cerebral palsy: is it related to parental psychosocial distress? *Child Care Health Dev*. julio de 2012;38(4):553-60.
291. Eiser C, Eiser JR, Stride CB. Quality of life in children newly diagnosed with cancer and their mothers. *Health Qual Life Outcomes*. 28 de abril de 2005;3:29.
292. Sherifali D, Pinelli J. Parent as proxy reporting: implications and recommendations for quality of life research. *J Fam Nurs*. febrero de 2007;13(1):83-98.
293. Keenaghan C, Kilroe J. A study on the quality of life tool KIDSCREEN for children and adolescents in Ireland: results of the KIDSCREEN national survey 2005. Dublin: Stationery Office; 2008. 78 p. (The national children's strategy research series).
294. Pardo-Guijarro MJ, Woll B, Moya-Martínez P, Martínez-Andrés M, Cortés-Ramírez EE, Martínez-Vizcaíno V. Validity and reliability of the Spanish sign language version of the KIDSCREEN-27 health-related quality of life questionnaire for use in deaf children and adolescents. *Gac Sanit*. agosto de 2013;27(4):318-24.
295. Sprangers MAG. Quality-of-life assessment in oncology. Achievements and challenges. *Acta Oncol*. 2002;41(3):229-37.
296. Raluy-Callado M, Chen W-H, Whiteman DAH, Fang J, Wiklund I. The impact of Hunter syndrome (mucopolysaccharidosis type II) on health-related quality of life. *Orphanet J Rare Dis*. 10 de julio de 2013;8:101.
297. Chen K-L, Tseng M-H, Shieh J-Y, Lu L, Huang C-Y. Determinants of quality of life in children with cerebral palsy: A comprehensive biopsychosocial approach. *Research in Developmental Disabilities*. 1 de febrero de 2014;35(2):520-8.
298. Keawutan P, Bell K, Davies PSW, Boyd RN. Systematic review of the relationship between habitual physical activity and motor capacity in children with cerebral palsy. *Res Dev Disabil*. junio de 2014;35(6):1301-9.
299. Graham HK, Rosenbaum P, Paneth N, Dan B, Lin J-P, Damiano DL, et al. Cerebral palsy. *Nat Rev Dis Primers*. 07 de 2016;2:15082.

300. Maher CA, Toohey M, Ferguson M. Physical activity predicts quality of life and happiness in children and adolescents with cerebral palsy. *Disability and Rehabilitation*. 23 de abril de 2016;38(9):865-9.
301. Janssen CGC, Voorman JM, Becher JG, Dallmeijer AJ, Schuengel C. Course of health-related quality of life in 9–16-year-old children with cerebral palsy: Associations with gross motor abilities and mental health. *Disability and Rehabilitation*. 1 de enero de 2010;32(4):344-51.
302. Tuffrey-Wijne I, McLaughlin D, Curfs L, Dusart A, Hoenger C, McEnhill L, et al. Defining consensus norms for palliative care of people with intellectual disabilities in Europe, using Delphi methods: A White Paper from the European Association of Palliative Care. *Palliat Med*. mayo de 2016;30(5):446-55.
303. Limbers CA, Newman DA, Varni JW. Factorial Invariance of Child Self-report Across Healthy and Chronic Health Condition Groups: A Confirmatory Factor Analysis Utilizing the PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales. *J Pediatr Psychol*. 1 de julio de 2008;33(6):630-9.
304. Goodman RA, Posner SF, Huang ES, Parekh AK, Koh HK. Defining and measuring chronic conditions: imperatives for research, policy, program, and practice. *Prev Chronic Dis*. 25 de abril de 2013;10:E66.
305. Stein REK, Silver EJ. Comparing different definitions of chronic conditions in a national data set. *Ambul Pediatr*. febrero de 2002;2(1):63-70.
306. Riley AW. Evidence that school-age children can self-report on their health. *Ambul Pediatr*. agosto de 2004;4(4 Suppl):371-6.
307. Koopman HM, Baars RM, Chaplin J, Zwinderman KH. Illness through the eyes of the child: the development of children's understanding of the causes of illness. *Patient Educ Couns*. diciembre de 2004;55(3):363-70.
308. Buck D, Jacoby A, Baker GA, Ley H, Steen N. Cross-cultural differences in health-related quality of life of people with epilepsy: findings from a European study. *Qual Life Res*. diciembre de 1999;8(8):675-85.
309. Robinson MR, Daniel LC, O'Hara EA, Szabo MM, Barakat LP. Insurance status as a sociodemographic risk factor for functional outcomes and health-related quality of life among youth with sickle cell disease. *J Pediatr Hematol Oncol*. enero de 2014;36(1):51-6.
310. Waters E, Doyle J, Wolfe R, Wright M, Wake M, Salmon L. Influence of Parental Gender and Self-Reported Health and Illness on Parent-Reported Child Health. *Pediatrics*. 1 de diciembre de 2000;106(6):1422-8.
311. Villamor E, Finan CC, Ramirez-Zea M, Roman AV, Nine Mesoamerican Countries Metabolic Syndrome Study (NiMeCoMeS) Group. Prevalence and sociodemographic correlates of metabolic syndrome in school-aged children and their parents in nine Mesoamerican countries. *Public Health Nutr*. febrero de 2017;20(2):255-65.
312. Geyer S, Hemström O, Peter R, Vågerö D. Education, income, and occupational class cannot be used interchangeably in social epidemiology. Empirical evidence against a common practice. *J Epidemiol Community Health*. septiembre de 2006;60(9):804-10.

313. Didsbury MS, Kim S, Medway MM, Tong A, McTaggart SJ, Walker AM, et al. Socio-economic status and quality of life in children with chronic disease: A systematic review. *J Paediatr Child Health*. diciembre de 2016;52(12):1062-9.
314. Cheng TL, Goodman E, Research TC on P. Race, Ethnicity, and Socioeconomic Status in Research on Child Health. *Pediatrics*. 1 de enero de 2015;135(1):e225-37.
315. Instituto Nacional de Estadística. Valoración del estado de salud percibido en los últimos 12 meses según sexo y clase social basada en la ocupación de la persona de referencia. [Internet]. INE: Instituto Nacional de Estadística. 2017 [citado 23 de diciembre de 2018]. Disponible en: <https://www.ine.es/jaxi/Tabla.htm?path=/t15/p419/a2017/p04/I0/&file=01002.px&L=0>
316. Instituto Nacional de Estadística. Valoración del estado de salud percibido en los últimos 12 meses según sexo, grupo de edad e ingresos mensuales netos del hogar. [Internet]. INE: Instituto Nacional de Estadística. 2017 [citado 23 de diciembre de 2018]. Disponible en: <https://www.ine.es/jaxi/Tabla.htm?path=/t15/p419/a2017/p04/I0/&file=01007.px&L=0>
317. Instituto Nacional de Estadística. Valoración del estado de salud percibido en los últimos 12 meses según sexo, grupo de edad y nivel de estudios. Población de 15 y más años. [Internet]. INE: Instituto Nacional de Estadística. 2017 [citado 27 de diciembre de 2018]. Disponible en: <https://www.ine.es/jaxi/Tabla.htm?path=/t15/p419/a2017/p04/I0/&file=01005.px&L=0>
318. Reichman NE, Corman H, Noonan K. Impact of Child Disability on the Family. *Matern Child Health J*. 1 de noviembre de 2008;12(6):679-83.
319. Şimşek İE, Erel S, Şimşek TT, Uysal SA, Yakut H, Yakut Y, et al. Factors Related to the Impact of Chronically Disabled Children on Their Families. *Pediatric Neurology*. marzo de 2014;50(3):255-61.
320. Zullig KJ, Valois RF, Drane JW. Adolescent distinctions between quality of life and self-rated health in quality of life research. *Health Qual Life Outcomes*. 25 de octubre de 2005;3:64.
321. Sherman EMS, Griffiths SY, Akdag S, Connolly MB, Slick DJ, Wiebe S. Sociodemographic correlates of health-related quality of life in pediatric epilepsy. *Epilepsy Behav*. enero de 2008;12(1):96-101.
322. Evans S, Taub R, Tsao JC, Meldrum M, Zeltzer LK. Sociodemographic factors in a pediatric chronic pain clinic: The roles of age, sex and minority status in pain and health characteristics. *J Pain Manag*. julio de 2010;3(3):273-81.
323. Shippee ND, Shah ND, May CR, Mair FS, Montori VM. Cumulative complexity: a functional, patient-centered model of patient complexity can improve research and practice. *J Clin Epidemiol*. octubre de 2012;65(10):1041-51.
324. Rosland A-M, Heisler M, Piette JD. The impact of family behaviors and communication patterns on chronic illness outcomes: a systematic review. *J Behav Med*. abril de 2012;35(2):221-39.
325. Abraham G, Fehr J, Ahmad F, Jeffe DB, Copper T, Yu F, et al. Emergency Information Forms for Children With Medical Complexity: A Simulation Study. *Pediatrics*. 2016;138(2).

326. Alcalá C, José F, García Fernández de Villalta M, Escosa García L, Rodríguez Alonso A, Velasco A, et al. Unidad de niños con patología crónica compleja. Un modelo necesario en nuestros hospitales. *An Pediatr (Barc)*. 1 de enero de 2018;88(1):12-8.
327. Ananth P, Melvin P, Feudtner C, Wolfe J, Berry JG. Hospital Use in the Last Year of Life for Children With Life-Threatening Complex Chronic Conditions. *Pediatrics*. noviembre de 2015;136(5):938-46.
328. Dursun O, Ozel D. Early and long-term outcome after tracheostomy in children. *Pediatr Int*. abril de 2011;53(2):202-6.
329. Fox D, Campagna EJ, Friedlander J, Partrick DA, Rees DI, Kempe A. National trends and outcomes of pediatric gastrostomy tube placement. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. noviembre de 2014;59(5):582-8.
330. Launes C, Cambra F-J, Jordán I, Palomeque A. Withholding or withdrawing life-sustaining treatments: an 8-yr retrospective review in a Spanish pediatric intensive care unit. *Pediatr Crit Care Med*. noviembre de 2011;12(6):e383-385.
331. Smith AG, Andrews S, Bratton SL, Sheetz J, Feudtner C, Zhong W, et al. Pediatric palliative care and inpatient hospital costs: a longitudinal cohort study. *Pediatrics*. abril de 2015;135(4):694-700.
332. Lindley LC, Lyon ME. A Profile of Children with Complex Chronic Conditions at End of Life among Medicaid Beneficiaries: Implications for Health Care Reform. *J Palliat Med*. noviembre de 2013;16(11):1388-93.
333. Steele R, Siden H, Cadell S, Davies B, Andrews G, Feichtinger L, et al. Charting the territory: symptoms and functional assessment in children with progressive, non-curable conditions. *Arch Dis Child*. agosto de 2014;99(8):754-62.
334. Lindley LC, Zhou W, Mack JW, Li X. Pediatric Hospice and Palliative Care: Designing a Mobile App for Clinical Practice. *CIN: Computers, Informatics, Nursing*. julio de 2014;32(7):299-302.
335. Instituto Nacional de Estadística. Encuesta Nacional de Salud. Asistencia Sanitaria. [Internet]. INE: Instituto Nacional de Estadística. 2016 [citado 23 de diciembre de 2018]. Disponible en: <https://www.ine.es/jaxi/Tabla.htm?path=/t15/p419/a2017/p04/l0/&file=06002.px&L=0>
336. Graham H, Tokhi M, Duke T. Scoping review: strategies of providing care for children with chronic health conditions in low- and middle-income countries - -. *TMIH*. noviembre de 2016;21(11):1366-88.
337. Hagvall M, Ehnfors M, Anderzén-Carlsson A. Experiences of parenting a child with medical complexity in need of acute hospital care. *J Child Health Care*. marzo de 2016;20(1):68-76.
338. Peterson-Carmichael SL, Cheifetz IM. The Chronically Critically Ill Patient: Pediatric Considerations. *Respiratory Care*. 1 de junio de 2012;57(6):993-1003.
339. Siden H, Tucker T, Derman S, Cox K, Soon GS, Hartnett C, et al. Pediatric enteral feeding intolerance: a new prognosticator for children with life-limiting illness? *J Palliat Care*. 2009;25(3):213-7.

340. Jerrell JM, Shuler CO, Tripathi A, Black GB, Park Y-MM. Long-Term Neurodevelopmental Outcomes in Children and Adolescents With Congenital Heart Disease. *Prim Care Companion CNS Disord.* 2015;17(5).
341. Mastropietro CW, Benneyworth BD, Turrentine M, Wallace AS, Hornik CP, Jacobs JP, et al. Tracheostomy After Operations for Congenital Heart Disease: An Analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *The Annals of Thoracic Surgery.* 1 de junio de 2016;101(6):2285-92.
342. Pedrón-Giner C, Calderón C, Martínez-Costa C, Borraz Gracia S, Gómez-López L. Factors predicting distress among parents/caregivers of children with neurological disease and home enteral nutrition. *Child Care Health Dev.* mayo de 2014;40(3):389-97.
343. Russell CJ, Simon TD. Care of children with medical complexity in the hospital setting. *Pediatr Ann.* julio de 2014;43(7):e157-162.
344. Climent Alcalá FJ, García Fernández de Villalta M, Escosa García L, Rodríguez Alonso A, Albajara Velasco LA. Unidad de niños con patología crónica compleja. Un modelo necesario en nuestros hospitales. *Anales de Pediatría.* 1 de enero de 2018;88(1):12-8.
345. Buescher PA, Whitmire JT, Brunssen S, Kluttz-Hile CE. Children who are medically fragile in North Carolina: using Medicaid data to estimate prevalence and medical care costs in 2004. *Matern Child Health J.* septiembre de 2006;10(5):461-6.
346. Chatwin M, Tan H-L, Bush A, Rosenthal M, Simonds AK. Long term non-invasive ventilation in children: impact on survival and transition to adult care. *PLoS ONE.* 2015;10(5):e0125839.
347. Mastropietro CW, Benneyworth BD, Turrentine M, Wallace AS, Hornik CP, Jacobs JP, et al. Tracheostomy After Operations for Congenital Heart Disease: An Analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *Ann Thorac Surg.* junio de 2016;101(6):2285-92.
348. Graf JM, Montagnino BA, Hueckel R, McPherson ML. Pediatric tracheostomies: a recent experience from one academic center. *Pediatr Crit Care Med.* enero de 2008;9(1):96-100.
349. Wallis C, Paton JY, Beaton S, Jardine E. Children on long-term ventilatory support: 10 years of progress. *Arch Dis Child.* noviembre de 2011;96(11):998-1002.
350. Instituto Nacional de Estadística. Encuesta Nacional de Salud. Asistencia Sanitaria [Internet]. INE: Instituto Nacional de Estadística. 2017 [citado 28 de diciembre de 2018]. Disponible en: <https://www.ine.es/dynt3/inebase/es/index.htm?type=pcaxis&path=/t15/p419/a2017/p02/&file=pcaxis>
351. Urbanos-Garrido R. La desigualdad en el acceso a las prestaciones sanitarias. Propuestas para lograr la equidad. *Gaceta Sanitaria.* noviembre de 2016;30, Supplement 1:25-30.
352. Bona K, Wolfe J. Disparities in Pediatric Palliative Care: An Opportunity to Strive for Equity. *Pediatrics.* 2017;140(4).

353. Berra S, Tebé C, Erhart M, Ravens-Sieberer U, Auquier P, Detmar S, et al. Correlates of use of health care services by children and adolescents from 11 European countries. *Med Care*. febrero de 2009;47(2):161-7.
354. Thygesen LC, Christiansen T, García-Armesto S, Angulo-Pueyo S, Martínez-Lizaga L, Bernal-Delgado E. Potentially avoidable hospitalizations in five European countries in 2009 and time trends from 2002 to 2009 based on administrative data. *Eur J Pub Health*. 2015;25(Suppl 1):35-43.
355. Wang C, Guttman A, To T, Dick PT. Neighborhood income and health outcomes in infants: how do those with complex chronic conditions fare? *Arch Pediatr Adolesc Med*. julio de 2009;163(7):608-15.
356. Postier A, Chrastek J, Nugent S, Osenga K, Friedrichsdorf SJ. Exposure to Home-Based Pediatric Palliative and Hospice Care and Its Impact on Hospital and Emergency Care Charges at a Single Institution. *Journal of Palliative Medicine*. 31 de diciembre de 2013;17(2):183-8.
357. Sandsdalen T, Grøndahl VA, Hov R, Høy S, Rystedt I, Wilde-Larsson B. Patients' perceptions of palliative care quality in hospice inpatient care, hospice day care, palliative units in nursing homes, and home care: a cross-sectional study. *BMC Palliat Care*. 24 de agosto de 2016;15(1):79.
358. Escobar MA, García-Egido AA, Carmona R, Lucas A, Márquez C, Gómez F. Ingresos evitados por el hospital de día médico polivalente. *Revista Clínica Española*. 1 de febrero de 2012;212(2):63-74.
359. Altman L, Zurynski Y, Breen C, Hoffmann T, Woolfenden S. A qualitative study of health care providers' perceptions and experiences of working together to care for children with medical complexity (CMC). *BMC Health Serv Res*. 31 de 2018;18(1):70.
360. MacKean GL, Thurston WE, Scott CM. Bridging the divide between families and health professionals' perspectives on family-centred care. *Health Expect*. marzo de 2005;8(1):74-85.
361. Kelly A, Call KT, Staub B, Donald B, Wisner CL, Nelson AF, et al. Children with complex chronic medical conditions and special needs privately insured through an HMO. *Families, Systems, & Health*. 2002;20(3):279-89.
362. Chi N-C, Demiris G. A systematic review of telehealth tools and interventions to support family caregivers. *J Telemed Telecare*. enero de 2015;21(1):37-44.
363. Glassgow AE, Martin MA, Caskey R, Bansa M, Gerges M, Johnson M, et al. An innovative health-care delivery model for children with medical complexity: *Journal of Child Health Care* [Internet]. 5 de junio de 2017 [citado 18 de noviembre de 2018]; Disponible en: <https://journals--sagepub--com.uma.debiblio.com/doi/full/10.1177/1367493517712063>
364. Bluebond-Langner M, Hargrave D, Henderson EM, Langner R. 'I have to live with the decisions I make': laying a foundation for decision making for children with life-limiting conditions and life-threatening illnesses. *Archives of Disease in Childhood*. 1 de mayo de 2017;102(5):468-71.

365. Bluebond-Langner M, Belasco JB, DeMesquita Wander M. «I want to live, until I don't want to live anymore»: involving children with life-threatening and life-shortening illnesses in decision making about care and treatment. *Nurs Clin North Am.* septiembre de 2010;45(3):329-43.
366. Kearney JA, Salley CG, Muriel AC. Standards of Psychosocial Care for Parents of Children With Cancer. *Pediatr Blood Cancer.* diciembre de 2015;62 Suppl 5:S632-683.
367. Henriksson A, Årestedt K. Exploring factors and caregiver outcomes associated with feelings of preparedness for caregiving in family caregivers in palliative care: a correlational, cross-sectional study. *Palliat Med.* julio de 2013;27(7):639-46.
368. Hidalgo Vega A. La salud mental de las personas jóvenes en España. *Rev Estud Juventud.* 2009;84:179-94.
369. Araújo CAC de, Paz-Lourido B, Gelabert SV. Tipos de apoyo a las familias con hijos con discapacidad y su influencia en la calidad de vida familiar. *Ciência & Saúde Coletiva.* octubre de 2016;21(10):3121-30.
370. Werner S, Edwards M, Baum N, Brown I, Brown RI, Isaacs BJ. Family quality of life among families with a member who has an intellectual disability: an exploratory examination of key domains and dimensions of the revised FQOL Survey. *J Intellect Disabil Res.* junio de 2009;53(6):501-11.
371. Woodson KD, Thakkar S, Burbage M, Kichler J, Nabors L. Children with chronic illnesses: factors influencing family hardiness. *Issues Compr Pediatr Nurs.* marzo de 2015;38(1):57-69.
372. Herzer M, Godiwala N, Hommel KA, Driscoll K, Mitchell M, Crosby LE, et al. Family functioning in the context of pediatric chronic conditions. *J Dev Behav Pediatr.* enero de 2010;31(1):26-34.
373. DeHoff BA, Staten LK, Rodgers RC, Denne SC. The Role of Online Social Support in Supporting and Educating Parents of Young Children With Special Health Care Needs in the United States: A Scoping Review. *J Med Internet Res.* 22 de diciembre de 2016;18(12):e333.
374. Viridun C, Brown N, Phillips J, Luckett T, Agar M, Green A, et al. Elements of optimal paediatric palliative care for children and young people: An integrative review using a systematic approach. *Collegian.* 2015;22(4):421-31.
375. Weaver MS, Heinze KE, Bell CJ, Wiener L, Garee AM, Kelly KP, et al. Establishing psychosocial palliative care standards for children and adolescents with cancer and their families: An integrative review. *Palliat Med.* marzo de 2016;30(3):212-23.
376. Gottschling S, Meyer S, Längler A, Scharifi G, Ebinger F, Gronwald B. Differences in use of complementary and alternative medicine between children and adolescents with cancer in Germany: a population based survey. *Pediatr Blood Cancer.* marzo de 2014;61(3):488-92.
377. Marshik PL, Kharat AA, Jakeman B, Borrego ME, Dodd MA, Bachyrycz A, et al. Complementary and Alternative Medicine and Therapy Use in a Diverse New Mexican Population. *Journal of Alternative & Complementary Medicine.* enero de 2016;22(1):45-51.

378. Italia S, Wolfenstetter SB, Teuner CM. Patterns of complementary and alternative medicine (CAM) use in children: a systematic review. *Eur J Pediatr*. noviembre de 2014;173(11):1413-28.
379. Dhankar M. Complementary and Alternative Medicine: A Cross-Sectional Observational Study in Pediatric Inpatients. *J Evid Based Integr Med*. diciembre de 2018;23:2515690X18765119.
380. Kemper KJ, Vohra S, Walls R. The Use of Complementary and Alternative Medicine in Pediatrics. *Pediatrics*. 1 de diciembre de 2008;122(6):1374-86.
381. Low E, Murray DM, O'Mahony O, Hourihane JO. Complementary and alternative medicine use in Irish paediatric patients. *Ir J Med Sci*. 1 de junio de 2008;177(2):147-50.
382. Schütze T, Längler A, Zuzak TJ, Schmidt P, Zernikow B. Use of complementary and alternative medicine by pediatric oncology patients during palliative care. *Support Care Cancer*. 1 de julio de 2016;24(7):2869-75.
383. Noras MR, Yousefi M, Kiani MA. Complementary and Alternative Medicine(CAM) Use in Pediatric Disease: A Short Review. *International Journal of Pediatrics*. 1 de diciembre de 2013;1(2):45-9.
384. Gilmer MJ, Baudino MN, Tielsch Goddard A, Vickers DC, Akard TF. Animal-Assisted Therapy in Pediatric Palliative Care. *Nurs Clin North Am*. septiembre de 2016;51(3):381-95.
385. Post-White J, Fitzgerald M, Hageness S, Sencer SF. Complementary and Alternative Medicine Use in Children With Cancer and General and Specialty Pediatrics. *J Pediatr Oncol Nurs*. 1 de enero de 2009;26(1):7-15.
386. Frawley JE, Anheyer D, Davidson S, Jackson D. Prevalence and characteristics of complementary and alternative medicine use by Australian children. *J Paediatr Child Health*. agosto de 2017;53(8):782-7.
387. Oren-Amit A, Berkovitch M, Bahat H, Goldman M, Kozer E, Ziv-Baran T, et al. Complementary and alternative medicine among hospitalized pediatric patients. *Complement Ther Med*. abril de 2017;31:49-52.
388. Posadzki P, Watson L, Alotaibi A, Ernst E. Prevalence of complementary and alternative medicine (CAM)-use in UK paediatric patients: a systematic review of surveys. *Complement Ther Med*. junio de 2013;21(3):224-31.
389. Andersen RM. Revisiting the Behavioral Model and Access to Medical Care: Does it Matter? *Journal of Health and Social Behavior*. 1995;36(1):1-10.
390. Antonelli RC, McAllister JW, Popp J. Making Care Coordination a Critical Component of the Pediatric Health System: A Multidisciplinary Framework. mayo de 2009;34.
391. Cohen E, Jovcevska V, Kuo DZ, Mahant S. Hospital-based comprehensive care programs for children with special health care needs: a systematic review. *Arch Pediatr Adolesc Med*. junio de 2011;165(6):554-61.

392. Khandelwal N, Benkeser DC, Coe NB, Curtis JR. Potential Influence of Advance Care Planning and Palliative Care Consultation on ICU Costs for Patients With Chronic and Serious Illness. *Crit Care Med.* agosto de 2016;44(8):1474-81.
393. Starmer AJ, Sectish TC, Simon DW, Keohane C, McSweeney ME, Chung EY, et al. Rates of medical errors and preventable adverse events among hospitalized children following implementation of a resident handoff bundle. *JAMA.* 4 de diciembre de 2013;310(21):2262-70.
394. Berry JG, Bloom S, Foley S, Palfrey JS. Health inequity in children and youth with chronic health conditions. *Pediatrics.* diciembre de 2010;126 Suppl 3:S111-119.
395. Gans D, Hadler MW, Chen X, Wu S-H, Dimand R, Abramson JM, et al. Cost Analysis and Policy Implications of a Pediatric Palliative Care Program. *J Pain Symptom Manage.* septiembre de 2016;52(3):329-35.
396. Kingsnorth S, Lacombe-Duncan A, Bruce-Barrett C, Cohen E. Inter-organizational partnership for children with medical complexity: The integrated complex care model. *Child: Care, Health and Development.* enero de 2015;41(1):57-66.
397. Sobotka SA, Hird-McCorry LP, Goodman DM. Identification of Fail Points for Discharging Pediatric Patients With New Tracheostomy and Ventilator. *Hosp Pediatr.* 2016;6(9):552-7.
398. Klitzner TS, Rabbitt LA, Chang R-KR. Benefits of Care Coordination for Children with Complex Disease: A Pilot Medical Home Project in a Resident Teaching Clinic. *The Journal of Pediatrics.* 1 de junio de 2010;156(6):1006-10.
399. Wong G, Medway M, Didsbury M, Tong A, Turner R, Mackie F, et al. Health and wealth in children and adolescents with chronic kidney disease (K-CAD study). *BMC Public Health.* 4 de abril de 2014;14:307.
400. Rajmil L, Alonso J, Berra S, Ravens-Sieberer U, Gosch A, Simeoni M-C, et al. Use of a children questionnaire of health-related quality of life (KIDSCREEN) as a measure of needs for health care services. *J Adolesc Health.* mayo de 2006;38(5):511-8.
401. Seid M, Varni JW, Cummings L, Schonlau M. The impact of realized access to care on health-related quality of life: a two-year prospective cohort study of children in the California State Children's Health Insurance Program. *J Pediatr.* septiembre de 2006;149(3):354-61.
402. Davis K, Gavidia-Payne S. The impact of child, family, and professional support characteristics on the quality of life in families of young children with disabilities. *J Intellect Dev Disabil.* junio de 2009;34(2):153-62.
403. Tan SH. Unmet Health Care Service Needs of Children With Disabilities in Penang, Malaysia. *Asia Pac J Public Health.* 1 de noviembre de 2015;27(8\_suppl):41S-51S.
404. Mohler-Kuo M, Dey M. A comparison of health-related quality of life between children with versus without special health care needs, and children requiring versus not requiring psychiatric services. *Qual Life Res.* noviembre de 2012;21(9):1577-86.

405. Anclair M, Hjärthag F, Hiltunen AJ. Cognitive Behavioural Therapy and Mindfulness for Health-Related Quality of Life: Comparing Treatments for Parents of Children with Chronic Conditions - A Pilot Feasibility Study. *Clin Pract Epidemiol Ment Health*. 2017;13:1-9.
406. Ruiz-Robledillo N, Moya-Alviol L. El cuidado informal: una visión actual. *Revista de Motivación y Emoción*. 2012;(1):22-30.
407. Lopez-Vargas P, Tong A, Crowe S, Alexander SI, Caldwell PHY, Campbell DE, et al. Research priorities for childhood chronic conditions: a workshop report. *Arch Dis Child*. marzo de 2019;104(3):237-45.
408. Lai C-J, Liu W-Y, Yang T-F, Chen C-L, Wu C-Y, Chan R-C. Pediatric Aquatic Therapy on Motor Function and Enjoyment in Children Diagnosed With Cerebral Palsy of Various Motor Severities. *J Child Neurol*. 1 de febrero de 2015;30(2):200-8.
409. Zadnikar M, Kastrin A. Effects of hippotherapy and therapeutic horseback riding on postural control or balance in children with cerebral palsy: a meta-analysis. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 53(8):684-91.
410. Zhang Y, Liu J, Wang J, He Q. Traditional Chinese Medicine for Treatment of Cerebral Palsy in Children: A Systematic Review of Randomized Clinical Trials. *The Journal of Alternative and Complementary Medicine*. 1 de abril de 2010;16(4):375-95.
411. Abdulah DM, Abdulla BMO. Effectiveness of group art therapy on quality of life in paediatric patients with cancer: A randomized controlled trial. *Complement Ther Med*. diciembre de 2018;41:180-5.
412. Aguilar BA. The Efficacy of Art Therapy in Pediatric Oncology Patients: An Integrative Literature Review. *J Pediatr Nurs*. octubre de 2017;36:173-8.
413. Braam KI, van der Torre P, Takken T, Veening MA, van Dulmen-den Broeder E, Kaspers GJL. Physical exercise training interventions for children and young adults during and after treatment for childhood cancer. *Cochrane Database Syst Rev*. 31 de marzo de 2016;3:CD008796.
414. Meyer S, Poryo M, Khosrawikatoli S, Goda Y, Zemlin M. The role and limitations of Cochrane reviews at the bedside: a systematic synopsis of five pediatric subspecialties. *Wien Med Wochenschr*. septiembre de 2017;167(11-12):276-81.
415. Vandiver T, Anderson T, Boston B, Bowers C, Hall N. Community-Based Home Health Programs and Chronic Disease: Synthesis of the Literature. *Prof Case Manag*. febrero de 2018;23(1):25-31.
416. American Academy of Pediatrics. Pediatric Palliative Care and Hospice Care Commitments, Guidelines, and Recommendations. *Pediatrics*. 1 de noviembre de 2013;132(5):966-72.
417. Postier A, Chrastek J, Nugent S, Osenga K, Friedrichsdorf SJ. Exposure to home-based pediatric palliative and hospice care and its impact on hospital and emergency care charges at a single institution. *J Palliat Med*. febrero de 2014;17(2):183-8.
418. Youens D, Moorin R. The Impact of Community-Based Palliative Care on Utilization and Cost of Acute Care Hospital Services in the Last Year of Life. *J Palliat Med*. julio de 2017;20(7):736-44.

419. Conte T, Mitton C, Trenaman LM, Chavoshi N, Siden H. Effect of pediatric palliative care programs on health care resource utilization and costs among children with life-threatening conditions: a systematic review of comparative studies. *CMAJ open*. 2015;3(1):E68-75.
420. Goldhagen J, Fafard M, Komatz K, Eason T, Livingood WC. Community-based pediatric palliative care for health related quality of life, hospital utilization and costs lessons learned from a pilot study. *BMC Palliat Care*. 3 de agosto de 2016;15:73.
421. Ruiz-Íñiguez R, Bravo Sobrino N, Peña Ibáñez F, Navarro Siguero N, Seco Martínez A, Carralero Montero A. Intervención enfermera sobre la calidad de vida en personas con cuidados paliativos domiciliarios: revisión sistemática. *Medicina Paliativa*. 2015;24(2):72-82.
422. Berry JG, Poduri A, Bonkowsky JL, Zhou J, Graham DA, Welch C, et al. Trends in Resource Utilization by Children with Neurological Impairment in the United States Inpatient Health Care System: A Repeat Cross-Sectional Study. *PLOS Medicine*. 17 de enero de 2012;9(1):e1001158.
423. Meehan EM, Reid SM, Williams KJ, Freed GL, Sewell JR, Reddihough DS. Medical service use in children with cerebral palsy: The role of child and family characteristics. *Journal of Paediatrics and Child Health*. 1 de junio de 2016;52(6):621-7.
424. Meehan E, Reid SM, Williams K, Freed GL, Babl FE, Sewell JR, et al. Tertiary paediatric emergency department use in children and young people with cerebral palsy. *Journal of Paediatrics and Child Health*. 1 de octubre de 2015;51(10):994-1000.
425. Meehan E, Reid SM, Williams K, Freed GL, Sewell JR, Vidmar S, et al. Hospital admissions in children with cerebral palsy: a data linkage study. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 1 de mayo de 2017;59(5):512-9.
426. Yuan J-X, McGowan M, Hadjikoimi I, Pant B. Do children with neurological disabilities use more inpatient resources: an observational study. *Emerg Themes Epidemiol*. 2017;14:5.
427. Rosenbaum P. Cerebral palsy: what parents and doctors want to know. *BMJ*. 3 de mayo de 2003;326(7396):970-4.
428. Wilson-Costello D, Friedman H, Minich N, Fanaroff AA, Hack M. Improved survival rates with increased neurodevelopmental disability for extremely low birth weight infants in the 1990s. *Pediatrics*. abril de 2005;115(4):997-1003.
429. Newacheck PW, Inkelas M, Kim SE. Health services use and health care expenditures for children with disabilities. *Pediatrics*. julio de 2004;114(1):79-85.
430. Simon TD, Berry J, Feudtner C, Stone BL, Sheng X, Bratton SL, et al. Children with complex chronic conditions in inpatient hospital settings in the United States. *Pediatrics*. octubre de 2010;126(4):647-55.
431. Stille CJ. Communication, comanagement, and collaborative care for children and youth with special healthcare needs. *Pediatr Ann*. septiembre de 2009;38(9):498-504.

432. Liptak GS, Murphy NA, Council on Children With Disabilities. Providing a primary care medical home for children and youth with cerebral palsy. *Pediatrics*. noviembre de 2011;128(5):e1321-1329.
433. Brown A, Clark JD. A Parent's Journey: Incorporating Principles of Palliative Care into Practice for Children with Chronic Neurologic Diseases. *Seminars in Pediatric Neurology*. 1 de septiembre de 2015;22(3):159-65.
434. Sullivan PB, Morrice JS, Vernon-Roberts A, Grant H, Eltumi M, Thomas AG. Does gastrostomy tube feeding in children with cerebral palsy increase the risk of respiratory morbidity? *Arch Dis Child*. junio de 2006;91(6):478-82.
435. Benfer KA, Weir KA, Bell KL, Ware RS, Davies PSW, Boyd RN. Oropharyngeal dysphagia and gross motor skills in children with cerebral palsy. *Pediatrics*. mayo de 2013;131(5):e1553-1562.
436. Stevenson RD, Conaway M, Chumlea WC, Rosenbaum P, Fung EB, Henderson RC, et al. Growth and health in children with moderate-to-severe cerebral palsy. *Pediatrics*. septiembre de 2006;118(3):1010-8.
437. Samson-Fang L, Butler C, O'Donnell M. Effects of gastrostomy feeding in children with cerebral palsy: an AACPDM evidence report\*. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 13 de febrero de 2007;45(6):415-26.
438. Reid SM, Meehan EM, Arnup SJ, Reddihough DS. Intellectual disability in cerebral palsy: a population-based retrospective study. *Dev Med Child Neurol*. 2018;60(7):687-94.
439. Houtrow A, Kang T, Newcomer R. In-home supportive services for individuals with cerebral palsy in California. *J Pediatr Rehabil Med*. 2012;5(3):187-95.
440. Lindly OJ, Chavez AE, Zuckerman KE. Unmet Health Services Need Among US Children with Developmental Disabilities: Associations with Family Impact and Child Functioning. *J Dev Behav Pediatr*. 2016;37(9):712-23.
441. Boulet SL, Boyle CA, Schieve LA. Health care use and health and functional impact of developmental disabilities among US children, 1997-2005. *Arch Pediatr Adolesc Med*. enero de 2009;163(1):19-26.
442. Chiri G, Warfield ME. Unmet need and problems accessing core health care services for children with autism spectrum disorder. *Matern Child Health J*. julio de 2012;16(5):1081-91.
443. Vohra R, Madhavan S, Sambamoorthi U, St Peter C. Access to services, quality of care, and family impact for children with autism, other developmental disabilities, and other mental health conditions. *Autism*. octubre de 2014;18(7):815-26.
444. Goddard L, Davidson PM, Daly J, Mackey S. People with an intellectual disability in the discourse of chronic and complex conditions: an invisible group? *Australian Health Review; Collingwood*. 2008;32(3):405-14.
445. Boudreau AA, Goodman E, Kurowski D, Perrin JM, Cooley WC, Kuhlthau K. Care coordination and unmet specialty care among children with special health care needs. *Pediatrics*. 2014;133(6):1046-53.

446. Kuo D, Goudie A, Cohen E, Houtrow A, Agrawal R, Carle AC, et al. Inequities In Health Care Needs For Children With Medical Complexity. *Health Aff (Millwood)*. diciembre de 2014;33(12):2190-8.
447. Msall ME. Family needs and profiles for children with cerebral palsy: understanding supports in times of scarcity. *Child: Care, Health and Development*. 1 de noviembre de 2012;38(6):807-8.
448. Guyard A, Fauconnier J, Mermet M-A, Cans C. [Impact on parents of cerebral palsy in children: a literature review]. *Arch Pediatr*. febrero de 2011;18(2):204-14.
449. Rentinck ICM, Ketelaar M, Jongmans MJ, Gorter JW. Parents of children with cerebral palsy: a review of factors related to the process of adaptation. *Child Care Health Dev*. marzo de 2007;33(2):161-9.
450. Skinner D, Weisner TS. Sociocultural studies of families of children with intellectual disabilities. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev*. 2007;13(4):302-12.
451. Sen E, Yurtsever S. Difficulties Experienced by Families With Disabled Children. *Journal for Specialists in Pediatric Nursing*. 1 de octubre de 2007;12(4):238-52.
452. Brehaut JC, Kohen DE, Raina P, Walter SD, Russell DJ, Swinton M, et al. The health of primary caregivers of children with cerebral palsy: how does it compare with that of other Canadian caregivers? *Pediatrics*. agosto de 2004;114(2):e182-191.
453. Byrne MB, Hurley DA, Daly L, Cunningham CG. Health status of caregivers of children with cerebral palsy. *Child Care Health Dev*. septiembre de 2010;36(5):696-702.
454. Mugno D, Ruta L, D'Arrigo VG, Mazzone L. Impairment of quality of life in parents of children and adolescents with pervasive developmental disorder. *Health Qual Life Outcomes*. 27 de abril de 2007;5:22.
455. Florian V, Findler L. Mental health and marital adaptation among mothers of children with cerebral palsy. *Am J Orthopsychiatry*. julio de 2001;71(3):358-67.
456. Lach LM, Kohen DE, Garner RE, Brehaut JC, Miller AR, Klassen AF, et al. The health and psychosocial functioning of caregivers of children with neurodevelopmental disorders. *Disabil Rehabil*. 2009;31(9):741-52.
457. Skok A, Harvey D, Reddihough D. Perceived stress, perceived social support, and wellbeing among mothers of school-aged children with cerebral palsy. *J Intellect Dev Disabil*. marzo de 2006;31(1):53-7.
458. Hargreaves DS, Elliott MN, Viner RM, Richmond TK, Schuster MA. Unmet health care need in US adolescents and adult health outcomes — Add Health. *Pediatrics*. 2015;136(3):513-20.
459. McDowell BC, Duffy C, Parkes J. Service use and family-centred care in young people with severe cerebral palsy: a population-based, cross-sectional clinical survey. *Disabil Rehabil*. 2015;37(25):2324-9.
460. Zan H, Scharff RL. The heterogeneity in financial and time burden of caregiving to children with chronic conditions. *Matern Child Health J*. marzo de 2015;19(3):615-25.

461. Guyard A et al. Family adaptation to cerebral palsy in adolescents: A European multicenter study. *Res Dev Disabil.* febrero de 2017;61:138-50.
462. Paul KI, Moser K. Incongruence as an explanation for the negative mental health effects of unemployment: Meta-analytic evidence. *Journal of Occupational and Organizational Psychology.* 1 de diciembre de 2006;79(4):595-621.
463. Murphy N, Caplin DA, Christian BJ, Luther BL, Holobkov R, Young PC. The function of parents and their children with cerebral palsy. *PM R.* febrero de 2011;3(2):98-104.
464. Spurrier NJ, Sawyer MG, Clark JJ, Baghurst P. Socio-economic differentials in the health-related quality of life of Australian children: results of a national study. *Australian and New Zealand Journal of Public Health.* febrero de 2003;27(1):27-33.
465. Houtrow AJ, Okumura MJ, Hilton JF, Rehm RS. Profiling Health and Health Related Services for Children with Special Health Care Needs with and without Disabilities. *Acad Pediatr.* noviembre de 2011;11(6):508-16.
466. Every child inc [Internet]. Every Child Texas. [citado 1 de agosto de 2018]. Disponible en: <https://everychildtexas.org/>
467. Palisano R. J., Almarsí N., Chiarello L. A., Orlin M. N., Bagley A., Maggs J. Family needs of parents of children and youth with cerebral palsy. *Child: Care, Health and Development.* 22 de diciembre de 2009;36(1):85-92.
468. Weisleder P. Unethical Prescriptions: Alternative Therapies for Children With Cerebral Palsy. *Clinical Pediatrics.* enero de 2010;49(1):7-11.
469. Whalen CN, Case-Smith J. Therapeutic Effects of Horseback Riding Therapy on Gross Motor Function in Children with Cerebral Palsy: A Systematic Review. *Physical & Occupational Therapy In Pediatrics.* 4 de julio de 2012;32(3):229-42.
470. Borges MBS, Werneck MJ da S, Silva M de L da, Gandolfi L, Pratesi R. Therapeutic effects of a horse riding simulator in children with cerebral palsy. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria.* octubre de 2011;69(5):799-804.
471. Majnemer A, Shikako-Thomas K, Shevell MI, Poulin C, Lach L, Schmitz N, et al. Pursuit of Complementary and Alternative Medicine Treatments in Adolescents With Cerebral Palsy. *J Child Neurol.* 1 de noviembre de 2013;28(11):1443-7.
472. Goddard L, Davidson PM, Daly J, Mackey S. People with an intellectual disability in the discourse of chronic and complex conditions: an invisible group? *Aust Health Rev.* agosto de 2008;32(3):405-14.
473. Moore MH, Mah JK, Trute B. Family-centred care and health-related quality of life of patients in paediatric neurosciences. *Child: Care, Health and Development.* 2008;35(4):454-61.
474. Pope N, Tallon M, McConigley R, Leslie G, Wilson S. Experiences of acute pain in children who present to a healthcare facility for treatment: a systematic review of qualitative evidence. *JB I Database System Rev Implement Rep.* junio de 2017;15(6):1612-44.

475. Findlay B, Switzer L, Narayanan U, Chen S, Fehlings D. Investigating the impact of pain, age, Gross Motor Function Classification System, and sex on health-related quality of life in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* marzo de 2016;58(3):292-7.
476. Badia M, Riquelme I, Orgaz B, Acevedo R, Longo E, Montoya P. Pain, motor function and health-related quality of life in children with cerebral palsy as reported by their physiotherapists. *BMC Pediatr.* 27 de julio de 2014;14:192.
477. Houlihan CM, O'Donnell M, Conaway M, Stevenson RD. Bodily pain and health-related quality of life in children with cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology.* 13 de febrero de 2007;46(5):305-10.
478. Omura J, Fuentes M, Bjornson K. Participation in Daily Life: Influence on Quality of Life in Ambulatory Children with Cerebral Palsy. *PM R.* 18 de mayo de 2018;
479. Hayles E, Harvey D, Plummer D, Jones A. Parents' Experiences of Health Care for Their Children With Cerebral Palsy. *Qual Health Res.* 1 de agosto de 2015;25(8):1139-54.
480. Dantas MS de A, Pontes JF, de Assis WD, Collet N. [Family's abilities and difficulties in caring for children with cerebral palsy]. *Rev Gaucha Enferm.* septiembre de 2012;33(3):73-80.
481. Balemans ACJ, van Wely L, Becher JG, Dallmeijer AJ. Longitudinal Relationship Among Physical Fitness, Walking-Related Physical Activity, and Fatigue in Children With Cerebral Palsy. *Phys Ther.* julio de 2015;95(7):996-1005.
482. Capjon H, Bjørk IT. Ambulant children with spastic cerebral palsy and their parents' perceptions and expectations prior to multilevel surgery. *Dev Neurorehabil.* 2010;13(2):80-7.
483. Badia M, Begoña Orgaz M, Gómez-Vela M, Verdugo MA, Ullán AM, Longo E. Do environmental barriers affect the parent-reported quality of life of children and adolescents with cerebral palsy? *Res Dev Disabil.* marzo de 2016;49-50:312-21.
484. Law M, Hanna S, Anaby D, Kertoy M, King G, Xu L. Health-related quality of life of children with physical disabilities: a longitudinal study. *BMC Pediatr.* 30 de enero de 2014;14:26.
485. Friedman SL, Norwood KW, COUNCIL ON CHILDREN WITH DISABILITIES. Out-of-Home Placement for Children and Adolescents With Disabilities-Addendum: Care Options for Children and Adolescents With Disabilities and Medical Complexity. *Pediatrics.* diciembre de 2016;138(6).
486. Waters E, Salmon L, Wake M, Hesketh K, Wright M. The Child Health Questionnaire in Australia: reliability, validity and population means. *Aust N Z J Public Health.* abril de 2000;24(2):207-10.
487. Shelly A, Davis E, Waters E, Mackinnon A, Reddihough D, Boyd R, et al. The relationship between quality of life and functioning for children with cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology.* 2008;50(3):199-203.
488. Vargus-Adams J. Health-related quality of life in childhood cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil.* mayo de 2005;86(5):940-5.

489. Varni JW, Burwinkle TM, Sherman SA, Hanna K, et al. Health-related quality of life of children and adolescents with cerebral palsy: hearing the voices of the children. *Developmental Medicine and Child Neurology*; London. 2005;47(9):592-7.
490. Pirpiris M, Gates PE, McCarthy JJ, D'Astous J, Tylkowski C, Sanders JO, et al. Function and well-being in ambulatory children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop*. febrero de 2006;26(1):119-24.
491. Vitale MG, Levy DE, Johnson MG, Gelijs AC, Moskowitz AJ, Roye BP, et al. Assessment of quality of life in adolescent patients with orthopaedic problems: are adult measures appropriate? *J Pediatr Orthop*. octubre de 2001;21(5):622-8.
492. Albrecht GL, Devlieger PJ. The disability paradox: high quality of life against all odds. *Soc Sci Med*. abril de 1999;48(8):977-88.
493. Balemans AC, Bolster EA, Brehm M-A, Dallmeijer AJ. Physical Strain: A New Perspective on Walking in Cerebral Palsy. *Arch Phys Med Rehabil*. 2017;98(12):2507-13.
494. Penagini F, Mameli C, Fabiano V, Brunetti D, Dilillo D, Zuccotti GV. Dietary Intakes and Nutritional Issues in Neurologically Impaired Children. *Nutrients*. 13 de noviembre de 2015;7(11):9400-15.
495. Thompson A, Macdonald A, Holden C. Feeding in palliative care. En: Goldman A, Hain R, Liben S, editores. *Palliative Care for Children*. 2nd ed. Oxford, UK: Oxford University Press; 2012. p. 284-94.
496. Friedrichsdorf S, Drake R, Webster M. Gastrointestinal symptoms. En: Wolfe J, Hinds PS, Sourkes B, editores. *Interdisciplinary Pediatric Palliative Care*. Philadelphia, PA,: Elsevier; 2011. p. 311-34.
497. Murphy NA, Carbone PS, the Council on Children With Disabilities. Parent-Provider-Community Partnerships: Optimizing Outcomes for Children With Disabilities. *PEDIATRICS*. 1 de octubre de 2011;128(4):795-802.
498. Johnson CP, Kastner TA, American Academy of Pediatrics Committee/Section on Children With Disabilities. Helping families raise children with special health care needs at home. *Pediatrics*. febrero de 2005;115(2):507-11.
499. Knapp CA, Madden VL, Curtis CM, Sloyer PJ, Huang I-C, Thompson LA, et al. Partners in care: together for kids: Florida's model of pediatric palliative care. *J Palliat Med*. noviembre de 2008;11(9):1212-20.
500. Arnaud C, White-Koning M, Michelsen SI, Parkes J, Parkinson K, Thyen U, et al. Parent-Reported Quality of Life of Children With Cerebral Palsy in Europe. *Pediatrics*. 1 de enero de 2008;121(1):54-64.
501. Bai G, Herten MH, Landgraf JM, Korfage IJ, Raat H. Childhood chronic conditions and health-related quality of life: Findings from a large population-based study. *PLoS One* [Internet]. 2 de junio de 2017 [citado 7 de febrero de 2018];12(6). Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5456082/>

502. Feudtner C, Pati S, Goodman DM, Kahn MG, Sharma V, Hutto JH, et al. State-level child health system performance and the likelihood of readmission to children's hospitals. *J Pediatr.* julio de 2010;157(1):98-102.e1.
503. Feudtner C, Levin JE, Srivastava R, Goodman DM, Slonim AD, Sharma V, et al. How well can hospital readmission be predicted in a cohort of hospitalized children? A retrospective, multicenter study. *Pediatrics.* enero de 2009;123(1):286-93.
504. Dosa NP, Boeing NM, Ms N, Kanter RK. Excess risk of severe acute illness in children with chronic health conditions. *Pediatrics.* marzo de 2001;107(3):499-504.

## ANEXOS

ANEXO 1: Cuestionario recogida de datos sociodemográficos padres

### PACIENTE

AN\_\_\_\_\_

Edad \_\_\_\_\_ Sexo \_\_\_\_\_

Diagnóstico Médico \_\_\_\_\_ Fecha diagnostico/Tiempo Diagnostico \_\_\_\_\_

### PADRES

Edad: Padre \_\_\_\_\_ Madre \_\_\_\_\_

### Nivel de estudios

Padre: Ninguno  Primarios  Secundarios  Formación Profesional  Universitarios

Madre: Ninguno  Primarios  Secundarios  Formación Profesional  Universitarios

### Ocupación Profesional

Padre (Rellene con una P) Madre (Rellene con una M)

Desempleada   Estudiante

Directores/as y gerentes de establecimientos de 10 o más asalariados/as y profesionales tradicionalmente asociados/as a licenciaturas universitarias

Directores/as y gerentes de establecimientos de menos de 10 asalariados/as, profesionales tradicionalmente asociados/as a diplomaturas universitarias y otros/as profesionales de apoyo técnico. Deportistas y artistas

Ocupaciones intermedias: asalariados/as de tipo administrativo y profesionales de apoyo a la gestión administrativa y de otros servicios

Trabajadores/as por cuenta propia

Supervisores/as y trabajadores/as en ocupaciones técnicas cualificadas

Trabajadores/as cualificados/as del sector primario y otros/as trabajadores/as semicualificados/as

Trabajadores/as no cualificados/as

**Apoyo psicológico**

Ninguno  Privado  Hospitalario  Asociación

**Consultas, recursos o gastos privados**

Si  No

**Uso de terapias alternativas**

Si  No

**Pertenecer a alguna Asociación de Apoyo mutuo**

Si  No

**Cobertura Sanitaria Priva Adicional**

Si  No

## CUESTIONARIO para ADOLESCENTES (13-18 años)

### INSTRUCCIONES

En la página siguiente se enumeran una serie de cosas que pueden resultar un problema para ti. Dinos **si** estas cosas son un **problema** para ti durante las **ÚLTIMAS 4 SEMANAS** marcando con un círculo:

- 0** si **nunca** es un problema
- 1** si **casi nunca** es un problema
- 2** si **a veces** es un problema
- 3** si **frecuentemente** es un problema
- 4** si **casi siempre** es un problema

En este cuestionario no existen respuestas correctas o incorrectas.  
Consúltanos si no entiendes alguna pregunta.

En las **ÚLTIMAS 4 SEMANAS**, ha sido un **problema** para ti...

<b>MI SALUD Y ACTIVIDADES (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Me cuesta caminar más de una manzana	0	1	2	3	4
2. Me cuesta correr	0	1	2	3	4
3. Me cuesta participar en actividades deportivas o hacer ejercicio	0	1	2	3	4
4. Me cuesta levantar objetos pesados	0	1	2	3	4
5. Me cuesta ducharme o bañarme solo/a	0	1	2	3	4
6. Me cuesta ayudar en casa	0	1	2	3	4
7. Tengo dolor	0	1	2	3	4
8. Me siento cansado/a	0	1	2	3	4

<b>MIS SENTIMIENTOS (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Tengo miedo	0	1	2	3	4
2. Me siento triste	0	1	2	3	4
3. Me enfado	0	1	2	3	4
4. Tengo dificultad para dormir	0	1	2	3	4
5. Me preocupa lo que me pueda pasar	0	1	2	3	4

<b>MIS RELACIONES CON LOS DEMÁS (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Tengo dificultad para relacionarme con otros chicos (o chicas) de mi edad	0	1	2	3	4
2. Los otros chicos (o chicas) no quieren ser mis amigos/as	0	1	2	3	4
3. Los otros chicos (o chicas) se burlan de mí	0	1	2	3	4
4. No puedo hacer las mismas cosas que los otros chicos (o chicas) de mi edad	0	1	2	3	4
5. Me cuesta seguir el ritmo de mis compañeros/as	0	1	2	3	4

<b>ACTIVIDADES ESCOLARES (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Prestar atención en clase	0	1	2	3	4
2. Olvidarse cosas	0	1	2	3	4
3. Acabar todas las tareas del colegio	0	1	2	3	4
4. Perder clase por no encontrarse bien	0	1	2	3	4
5. Perder clase por haber tenido que ir al médico o al hospital	0	1	2	3	4

## CUESTIONARIO para PADRES de ADOLESCENTES de 13-18 años

### INSTRUCCIONES

En la página siguiente se enumeran una serie de cosas que pueden resultar un problema para **su hijo/a**. Díganos **hasta qué punto** estas cosas han sido un **problema** para **su hijo/a** durante las **ÚLTIMAS 4 SEMANAS**, marcando con un círculo:

- 0 si **nunca** es un problema
- 1 si **casi nunca** es un problema
- 2 si **a veces** es un problema
- 3 si **frecuentemente** es un problema
- 4 si **casi siempre** es un problema

En este cuestionario no existen respuestas correctas o incorrectas.  
Consúltenos si no entiende alguna pregunta.

En las **ÚLTIMAS 4 SEMANAS**, hasta qué punto ha sido un **problema** para su hijo/a...

<b>SALUD FÍSICA Y ACTIVIDADES (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Caminar más de una manzana	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Participar en actividades deportivas o hacer ejercicio	0	1	2	3	4
4. Coger objetos pesados	0	1	2	3	4
5. Ducharse o bañarse solo/a	0	1	2	3	4
6. Ayudar en casa	0	1	2	3	4
7. Tener dolor	0	1	2	3	4
8. Sentirse cansado/a	0	1	2	3	4

<b>ESTADO EMOCIONAL (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Tener miedo	0	1	2	3	4
2. Sentirse triste	0	1	2	3	4
3. Enfadarse	0	1	2	3	4
4. Tener dificultad para dormir	0	1	2	3	4
5. Estar preocupado/a por lo que le pueda ocurrir	0	1	2	3	4

<b>ACTIVIDADES SOCIALES (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Relacionarse con otros niños (o niñas)	0	1	2	3	4
2. Los otros niños (o niñas) no quieren ser sus amigos	0	1	2	3	4
3. Los otros niños (niñas) se burlan de él/ella	0	1	2	3	4
4. Poder hacer las mismas cosas que otros niños (o niñas) de su edad	0	1	2	3	4
5. Seguir el ritmo de sus compañeros/as cuando juegan	0	1	2	3	4

<b>ACTIVIDADES ESCOLARES (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Prestar atención en clase	0	1	2	3	4
2. Olvidarse cosas	0	1	2	3	4
3. Acabar todas las tareas del colegio	0	1	2	3	4
4. Perder clase por no encontrarse bien	0	1	2	3	4
5. Perder clase por haber tenido que ir al médico o al hospital	0	1	2	3	4

## CUESTIONARIO para NIÑOS (8-12 años)

### INSTRUCCIONES

En la página siguiente se enumeran una serie de cosas que pueden resultar un problema para ti. Dinos **si** estas cosas son un **problema** para ti durante las **ÚLTIMAS 4 SEMANAS** marcando con un círculo:

- 0 si **nunca** es un problema
- 1 si **casi nunca** es un problema
- 2 si **a veces** es un problema
- 3 si **muchas veces** es un problema
- 4 si **casi siempre** es un problema

En este cuestionario no existen respuestas correctas o incorrectas.  
Consúltanos si no entiendes alguna pregunta.

En las **ÚLTIMAS 4 SEMANAS**, ha sido un **problema** para ti...

<b>MI SALUD Y ACTIVIDADES (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Muchas veces	Casi siempre
1. Me cuesta caminar más de una manzana	0	1	2	3	4
2. Me cuesta correr	0	1	2	3	4
3. Me cuesta participar en actividades deportivas o hacer ejercicio	0	1	2	3	4
4. Me cuesta levantar objetos pesados	0	1	2	3	4
5. Me cuesta ducharme o bañarme solo/a	0	1	2	3	4
6. Me cuesta ayudar en casa	0	1	2	3	4
7. Tengo dolor	0	1	2	3	4
8. Me siento cansado/a	0	1	2	3	4

<b>MIS SENTIMIENTOS (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Muchas veces	Casi siempre
1. Tengo miedo	0	1	2	3	4
2. Me siento triste	0	1	2	3	4
3. Me enfado	0	1	2	3	4
4. Tengo dificultad para dormir	0	1	2	3	4
5. Me preocupa lo que me pueda pasar	0	1	2	3	4

<b>MIS RELACIONES CON LOS DEMÁS (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Muchas veces	Casi siempre
1. Tengo dificultad para relacionarme con otros niños (o niñas) de mi edad	0	1	2	3	4
2. Los otros niños (o niñas) no quieren ser mis amigos/as	0	1	2	3	4
3. Los otros niños (o niñas) se burlan de mí	0	1	2	3	4
4. No puedo hacer las mismas cosas que los otros niños (o niñas) de mi edad	0	1	2	3	4
5. Me cuesta seguir el ritmo cuando juego con otros niños (o niñas)	0	1	2	3	4

<b>ACTIVIDADES ESCOLARES (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Muchas veces	Casi siempre
1. Me cuesta prestar atención en clase	0	1	2	3	4
2. Me olvido cosas	0	1	2	3	4
3. Tengo dificultad para acabar todas las tareas del colegio	0	1	2	3	4
4. Pierdo clase porque no me encuentro bien	0	1	2	3	4
5. Pierdo clase por tener que ir al médico o al hospital	0	1	2	3	4

## CUESTIONARIO para PADRES de NIÑOS de 8-12 años

### INSTRUCCIONES

En la página siguiente se enumeran una serie de cosas que pueden resultar un problema para **su hijo/a**. Díganos **hasta qué punto** estas cosas han sido un **problema** para **su hijo/a** durante las **ÚLTIMAS 4 SEMANAS**, marcando con un círculo:

- 0** si **nunca** es un problema
- 1** si **casi nunca** es un problema
- 2** si **a veces** es un problema
- 3** si **frecuentemente** es un problema
- 4** si **casi siempre** es un problema

En este cuestionario no existen respuestas correctas o incorrectas.  
Consúltenos si no entiende alguna pregunta.

En las **ÚLTIMAS 4 SEMANAS**, hasta qué punto ha sido un **problema** para su hijo/a...

<b>SALUD FÍSICA Y ACTIVIDADES (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Caminar más de una manzana	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Participar en actividades deportivas o hacer ejercicio	0	1	2	3	4
4. Coger objetos pesados	0	1	2	3	4
5. Ducharse o bañarse solo/a	0	1	2	3	4
6. Ayudar en casa	0	1	2	3	4
7. Tener dolor	0	1	2	3	4
8. Sentirse cansado/a	0	1	2	3	4

<b>ESTADO EMOCIONAL (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Tener miedo	0	1	2	3	4
2. Sentirse triste	0	1	2	3	4
3. Enfadarse	0	1	2	3	4
4. Tener dificultad para dormir	0	1	2	3	4
5. Estar preocupado/a por lo que le pueda ocurrir	0	1	2	3	4

<b>ACTIVIDADES SOCIALES (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Relacionarse con otros niños (o niñas)	0	1	2	3	4
2. Los otros niños (o niñas) no quieren ser sus amigos	0	1	2	3	4
3. Los otros niños (niñas) se burlan de él/ella	0	1	2	3	4
4. Poder hacer las mismas cosas que otros niños (o niñas) de su edad	0	1	2	3	4
5. Seguir el ritmo de sus compañeros/as cuando juegan	0	1	2	3	4

<b>ACTIVIDADES ESCOLARES (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Prestar atención en clase	0	1	2	3	4
2. Olvidarse cosas	0	1	2	3	4
3. Acabar todas las tareas del colegio	0	1	2	3	4
4. Perder clase por no encontrarse bien	0	1	2	3	4
5. Perder clase por haber tenido que ir al médico o al hospital	0	1	2	3	4

## CUESTIONARIO para NIÑOS (5-7 años)

Instrucciones para el entrevistador:

*Te voy a hacer algunas preguntas sobre cosas que podrían ser un problema para algunos niños. Quiero saber si pueden ser un problema para ti.*

Muestre al/a la niño/a las caras y señale la respuesta al mismo tiempo que la lee.

*Señala la cara sonriente si nunca es un problema para ti*

*Señala la cara del medio si a veces es un problema para ti*

*Señala la cara triste si casi siempre es un problema para ti*

*Te leeré cada pregunta. Señala las caras para decirme si es un problema para ti. Hagamos una prueba.*

	Nunca	A veces	Casi siempre
¿Te cuesta chasquear los dedos?			

Dígale al/a la niño/a que chasquee los dedos para ver si ha contestado correctamente a la pregunta. Repita la pregunta si el/la niño/a demuestra una reacción diferente a la que había respondido.

**Piensa cómo has estado estas últimas semanas. Escucha atentamente cada una de las frases y dime si es un problema para ti.**

Después de leer las preguntas, señale las caras. Si el/la niño/a duda o no parece entender cómo responder, lea las opciones de respuesta mientras señala las caras.

<b>SALUD FÍSICA Y ACTIVIDADES (problemas con...)</b>	Nunca	A veces	Casi siempre
1. ¿Te cuesta caminar?	0	2	4
2. ¿Te cuesta correr?	0	2	4
3. ¿Te cuesta hacer deporte o ejercicio?	0	2	4
4. ¿Te cuesta coger objetos grandes?	0	2	4
5. ¿Te cuesta ducharte o bañarte?	0	2	4
6. ¿Te cuesta ayudar en casa (como recoger tus juguetes)?	0	2	4
7. ¿Tienes dolor? (¿Dónde? _____)	0	2	4
8. ¿Te sientes alguna vez demasiado cansado/a para jugar?	0	2	4

**Recuerda, dime si es un problema para ti en estas últimas semanas.**

<b>ESTADO EMOCIONAL (problemas con...)</b>	Nunca	A veces	Casi siempre
1. ¿Tienes miedo?	0	2	4
2. ¿Te sientes triste?	0	2	4
3. ¿Estás enfadado/a?	0	2	4
4. ¿Te cuesta dormir?	0	2	4
5. ¿Tienes miedo de lo que te pueda pasar?	0	2	4

<b>ACTIVIDADES SOCIALES (problemas con...)</b>	Nunca	A veces	Casi siempre
1. ¿Te cuesta relacionarte con otros niños (o niñas)?	0	2	4
2. ¿Los otros niños (o niñas) dicen que no quieren jugar contigo?	0	2	4
3. ¿Los otros niños (o niñas) se burlan de ti?	0	2	4
4. ¿Los otros niños (o niñas) hacen cosas que tú no puedes hacer?	0	2	4
5. ¿Te cuesta seguir el ritmo cuando juegas con otros niños (o niñas)?	0	2	4

<b>ACTIVIDADES ESCOLARES (problemas con...)</b>	Nunca	A veces	Casi siempre
1. ¿Te cuesta prestar atención en clase?	0	2	4
2. ¿Te olvidas cosas?	0	2	4
3. ¿Te cuesta acabar todas las tareas del colegio?	0	2	4
4. ¿No vas al colegio porque no te encuentras bien?	0	2	4
5. ¿No vas al colegio porque tienes que ir al médico o al hospital?	0	2	4

## ¿Es un problema para ti?

Nunca



A veces



Casi siempre



CUESTIONARIO para PADRES de NIÑOS de 5-7 años

### INSTRUCCIONES

En la página siguiente se enumeran una serie de cosas que pueden resultar un problema para **su hijo/a**. Díganos **hasta qué punto** estas cosas han sido un **problema** para **su hijo/a** durante las **ÚLTIMAS 4 SEMANAS**, marcando con un círculo:

- 0 si **nunca** es un problema
- 1 si **casi nunca** es un problema
- 2 si **a veces** es un problema
- 3 si **frecuentemente** es un problema
- 4 si **casi siempre** es un problema

En este cuestionario no existen respuestas correctas o incorrectas.  
Consúltenos si no entiende alguna pregunta.

En las **ÚLTIMAS 4 SEMANAS**, hasta qué punto ha sido un **problema** para su hijo/a...

<b>SALUD FÍSICA Y ACTIVIDADES (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Caminar más de una manzana	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Participar en actividades deportivas o hacer ejercicio	0	1	2	3	4
4. Coger objetos pesados	0	1	2	3	4
5. Ducharse o bañarse solo/a	0	1	2	3	4
6. Ayudar en casa (por ejemplo recoger sus juguetes, etc)	0	1	2	3	4
7. Tener dolor	0	1	2	3	4
8. Sentirse cansado/a	0	1	2	3	4

<b>ESTADO EMOCIONAL (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Tener miedo	0	1	2	3	4
2. Sentirse triste	0	1	2	3	4
3. Enfadarse	0	1	2	3	4
4. Tener dificultad para dormir	0	1	2	3	4
5. Estar preocupado/a por lo que le pueda ocurrir	0	1	2	3	4

<b>ACTIVIDADES SOCIALES (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Relacionarse con otros niños (o niñas)	0	1	2	3	4
2. Los otros niños (o niñas) no quieren ser sus amigos	0	1	2	3	4
3. Los otros niños (o niñas) se burlan de él/ella	0	1	2	3	4
4. Poder hacer las mismas cosas que otros niños (o niñas) de su edad	0	1	2	3	4
5. Seguir el ritmo de sus compañeros/as cuando juegan	0	1	2	3	4

<b>ACTIVIDADES ESCOLARES (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Prestar atención en clase	0	1	2	3	4
2. Olvidarse cosas	0	1	2	3	4
3. Acabar todas las tareas del colegio	0	1	2	3	4
4. Perder clase por no encontrarse bien	0	1	2	3	4
5. Perder clase por haber tenido que ir al médico o al hospital	0	1	2	3	4

## CUESTIONARIO para PADRES de NIÑOS PEQUEÑOS de 2-4 años

### INSTRUCCIONES

En la página siguiente se enumeran una serie de cosas que pueden resultar un problema para **su hijo/a**. Díganos **hasta qué punto** estas cosas han sido un **problema** para **su hijo/a** durante las **ÚLTIMAS 4 SEMANAS**, marcando con un círculo:

- 0** si **nunca** es un problema
- 1** si **casi nunca** es un problema
- 2** si **a veces** es un problema
- 3** si **frecuentemente** es un problema
- 4** si **casi siempre** es un problema

En este cuestionario no existen respuestas correctas o incorrectas.  
Consúltenos si no entiende alguna pregunta.

En las **ÚLTIMAS 4 SEMANAS**, hasta qué punto ha sido un **problema** para su hijo/a...

<b>SALUD FÍSICA Y ACTIVIDADES (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Caminar	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Participar en juegos activos o hacer ejercicio	0	1	2	3	4
4. Coger objetos pesados	0	1	2	3	4
5. Bañarse	0	1	2	3	4
6. Ayudar a recoger sus juguetes	0	1	2	3	4
7. Tener dolor	0	1	2	3	4
8. Sentirse cansado/a	0	1	2	3	4

<b>ESTADO EMOCIONAL (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Tener miedo	0	1	2	3	4
2. Sentirse triste	0	1	2	3	4
3. Enfadarse	0	1	2	3	4
4. Tener dificultad para dormir	0	1	2	3	4
5. Estar preocupado/a	0	1	2	3	4

<b>ACTIVIDADES SOCIALES (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Jugar con otros niños (o niñas)	0	1	2	3	4
2. Los otros niños (o niñas) no quieren jugar con él/ella	0	1	2	3	4
3. Los otros niños (o niñas) se burlan de él/ella	0	1	2	3	4
4. Poder hacer las mismas cosas que otros niños (o niñas) de su edad	0	1	2	3	4
5. Seguir el ritmo de los otros niños (o niñas) cuando juega con ellos/as	0	1	2	3	4

**\*Por favor, complete esta sección si su hijo/a va al colegio o a la guardería**

<b>ACTIVIDADES DEL COLEGIO O GUARDERÍA (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Hacer las mismas tareas que sus compañeros/as	0	1	2	3	4
2. No ir al colegio o a la guardería por no encontrarse bien	0	1	2	3	4
3. No ir al colegio o a la guardería por haber tenido que ir al médico o al hospital	0	1	2	3	4

**CUESTIONARIO para PADRES de ADOLESCENTES (de 13-18 años)****INSTRUCCIONES**

Los adolescentes con parálisis cerebral tienen a veces problemas especiales. Díganos **hasta qué punto las cosas que se enumeran en las páginas siguientes han sido un problema** para su hijo/a durante las **ÚLTIMAS 4 SEMANAS** marcando con un círculo:

- 0** si **nunca** es un problema
- 1** si **casi nunca** es un problema
- 2** si **a veces** es un problema
- 3** si **frecuentemente** es un problema
- 4** si **casi siempre** es un problema

No existen respuestas correctas o incorrectas.  
Consúltenos si no entiende alguna pregunta.

En las **ÚLTIMAS 4 SEMANAS**, hasta qué punto ha sido un **problema** para su hijo/a...

<b>ACTIVIDADES DIARIAS (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Dificultad para ponerse los zapatos	0	1	2	3	4
2. Dificultad para abotonarse la camisa	0	1	2	3	4
3. Dificultad para ponerse una camisa por la cabeza	0	1	2	3	4
4. Dificultad para ponerse los pantalones al vestirse	0	1	2	3	4
5. Dificultad para peinarse	0	1	2	3	4
6. Dificultad para entrar en el cuarto de baño para ir al váter	0	1	2	3	4
7. Dificultad para desvestirse para ir al váter	0	1	2	3	4
8. Dificultad para entrar y salir de la bañera o la ducha	0	1	2	3	4
9. Dificultad para cepillarse los dientes	0	1	2	3	4

<b>ACTIVIDADES ESCOLARES (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Dificultad para escribir o dibujar con un bolígrafo o un lápiz	0	1	2	3	4
2. Dificultad para utilizar las tijeras	0	1	2	3	4
3. Dificultad para utilizar el teclado del ordenador	0	1	2	3	4
4. Dificultad para utilizar el ratón del ordenador	0	1	2	3	4

<b>MOVIMIENTO Y EQUILIBRIO (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Dificultad para mover una o ambas piernas	0	1	2	3	4
2. Dificultad para mover uno o ambos brazos	0	1	2	3	4
3. Dificultad para mover partes de su cuerpo	0	1	2	3	4
4. Dificultad para mantener el equilibrio sentado/a en una silla	0	1	2	3	4
5. Dificultad para mantener el equilibrio de pie	0	1	2	3	4

<b>DOLOR (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Dolor en las articulaciones y/o en los músculos	0	1	2	3	4
2. Tener mucho dolor	0	1	2	3	4
3. Dificultad para dormir debido al dolor en las articulaciones y/o en los músculos	0	1	2	3	4
4. Músculos agarrotados o doloridos	0	1	2	3	4

<b>FATIGA (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Sentirse cansado/a	0	1	2	3	4
2. Sentirse físicamente débil (no fuerte)	0	1	2	3	4
3. Necesitar descansar mucho	0	1	2	3	4
4. Sentir que no tiene suficiente energía para hacer las cosas que le gustan	0	1	2	3	4

<b>COMER (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Dificultad para comer con la cuchara y/o el tenedor	0	1	2	3	4
2. Dificultad para masticar la comida	0	1	2	3	4
3. Dificultad para sostener una taza	0	1	2	3	4
4. Dificultad para beber solo/a	0	1	2	3	4
5. Dificultad para cortar la comida	0	1	2	3	4

<b>HABLA Y COMUNICACIÓN (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Dificultad para decir a su familia lo que desea	0	1	2	3	4
2. Dificultad para decir a los demás lo que desea	0	1	2	3	4
3. Dificultad para que su familia entienda lo que dice	0	1	2	3	4
4. Dificultad para que los demás entiendan lo que dice	0	1	2	3	4

## CUESTIONARIO para PADRES de NIÑOS (de 8-12 años)

### INSTRUCCIONES

Los niños/as con parálisis cerebral a veces tienen problemas especiales. Díganos **hasta qué punto las cosas que se enumeran en las páginas siguientes han sido un problema** para su hijo/a durante las **ÚLTIMAS 4 SEMANAS** marcando con un círculo:

- 0** si **nunca** es un problema
- 1** si **casi nunca** es un problema
- 2** si **a veces** es un problema
- 3** si **frecuentemente** es un problema
- 4** si **casi siempre** es un problema

No existen respuestas correctas o incorrectas.  
Consúltenos si no entiende alguna pregunta.

*En las **ÚLTIMAS 4 SEMANAS**, hasta qué punto ha sido un **problema** para su hijo/a...*

<b>ACTIVIDADES DIARIAS (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Dificultad para ponerse los zapatos	0	1	2	3	4
2. Dificultad para abotonarse la camisa	0	1	2	3	4
3. Dificultad para ponerse una camisa por la cabeza	0	1	2	3	4
4. Dificultad para ponerse los pantalones al vestirse	0	1	2	3	4
5. Dificultad para peinarse	0	1	2	3	4
6. Dificultad para entrar en el cuarto de baño para ir al váter	0	1	2	3	4
7. Dificultad para desvestirse para ir al váter	0	1	2	3	4
8. Dificultad para entrar y salir de la bañera o la ducha	0	1	2	3	4
9. Dificultad para cepillarse los dientes	0	1	2	3	4

<b>ACTIVIDADES ESCOLARES (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Dificultad para escribir o dibujar con un bolígrafo o un lápiz	0	1	2	3	4
2. Dificultad para utilizar las tijeras	0	1	2	3	4
3. Dificultad para utilizar el teclado del ordenador	0	1	2	3	4
4. Dificultad para utilizar el ratón del ordenador	0	1	2	3	4

<b>MOVIMIENTO Y EQUILIBRIO (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Dificultad para mover una o ambas piernas	0	1	2	3	4
2. Dificultad para mover uno o ambos brazos	0	1	2	3	4
3. Dificultad para mover partes de su cuerpo	0	1	2	3	4
4. Dificultad para mantener el equilibrio sentado/a en una silla	0	1	2	3	4
5. Dificultad para mantener el equilibrio de pie	0	1	2	3	4

<b>DOLOR (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Dolor en las articulaciones y/o en los músculos	0	1	2	3	4
2. Tener mucho dolor	0	1	2	3	4
3. Dificultad para dormir debido al dolor en las articulaciones y/o en los músculos	0	1	2	3	4
4. Músculos agarrotados o doloridos	0	1	2	3	4

<b>FATIGA (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Sentirse cansado/a	0	1	2	3	4
2. Sentirse físicamente débil (no fuerte)	0	1	2	3	4
3. Necesitar descansar mucho	0	1	2	3	4
4. Sentir que no tiene suficiente energía para hacer las cosas que le gustan	0	1	2	3	4

<b>COMER (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Dificultad para comer con la cuchara y/o el tenedor	0	1	2	3	4
2. Dificultad para masticar la comida	0	1	2	3	4
3. Dificultad para sostener una taza	0	1	2	3	4
4. Dificultad para beber solo/a	0	1	2	3	4
5. Dificultad para cortar la comida	0	1	2	3	4

<b>HABLA Y COMUNICACIÓN (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Dificultad para decir a su familia lo que desea	0	1	2	3	4
2. Dificultad para decir a los demás lo que desea	0	1	2	3	4
3. Dificultad para que su familia entienda lo que dice	0	1	2	3	4
4. Dificultad para que los demás entiendan lo que dice	0	1	2	3	4

## CUESTIONARIO para PADRES de NIÑOS (de 5-7 años)

### INSTRUCCIONES

Los niños/as con parálisis cerebral a veces tienen problemas especiales. Díganos **hasta qué punto las cosas que se enumeran en las páginas siguientes han sido un problema** para su hijo/a durante las **ÚLTIMAS 4 SEMANAS** marcando con un círculo:

- 0** si **nunca** es un problema
- 1** si **casi nunca** es un problema
- 2** si **a veces** es un problema
- 3** si **frecuentemente** es un problema
- 4** si **casi siempre** es un problema

No existen respuestas correctas o incorrectas.  
Consúltenos si no entiende alguna pregunta.

En las **ÚLTIMAS 4 SEMANAS**, hasta qué punto ha sido un **problema** para su hijo/a...

ACTIVIDADES DIARIAS ( <i>problemas con...</i> )	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Dificultad para ponerse los zapatos	0	1	2	3	4
2. Dificultad para abotonarse la camisa	0	1	2	3	4
3. Dificultad para ponerse una camisa por la cabeza	0	1	2	3	4
4. Dificultad para ponerse los pantalones al vestirse	0	1	2	3	4
5. Dificultad para peinarse	0	1	2	3	4
6. Dificultad para entrar en el cuarto de baño para ir al váter	0	1	2	3	4
7. Dificultad para desvestirse para ir al váter	0	1	2	3	4
8. Dificultad para entrar y salir de la bañera o la ducha	0	1	2	3	4
9. Dificultad para cepillarse los dientes	0	1	2	3	4

ACTIVIDADES ESCOLARES ( <i>problemas con...</i> )	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Dificultad para escribir o dibujar con un bolígrafo o un lápiz	0	1	2	3	4
2. Dificultad para utilizar las tijeras	0	1	2	3	4
3. Dificultad para utilizar el teclado del ordenador	0	1	2	3	4
4. Dificultad para utilizar el ratón del ordenador	0	1	2	3	4

MOVIMIENTO Y EQUILIBRIO ( <i>problemas con...</i> )	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Dificultad para mover una o ambas piernas	0	1	2	3	4
2. Dificultad para mover uno o ambos brazos	0	1	2	3	4
3. Dificultad para mover partes de su cuerpo	0	1	2	3	4
4. Dificultad para mantener el equilibrio sentado/a en una silla	0	1	2	3	4
5. Dificultad para mantener el equilibrio de pie	0	1	2	3	4

<b>DOLOR (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Dolor en las articulaciones y/o en los músculos	0	1	2	3	4
2. Tener mucho dolor	0	1	2	3	4
3. Dificultad para dormir debido al dolor en las articulaciones y/o en los músculos	0	1	2	3	4
4. Músculos agarrotados o doloridos	0	1	2	3	4

<b>FATIGA (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Sentirse cansado/a	0	1	2	3	4
2. Sentirse físicamente débil (no fuerte)	0	1	2	3	4
3. Necesitar descansar mucho	0	1	2	3	4
4. Sentir que no tiene suficiente energía para hacer las cosas que le gustan	0	1	2	3	4

<b>COMER (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Dificultad para comer con la cuchara y/o el tenedor	0	1	2	3	4
2. Dificultad para masticar la comida	0	1	2	3	4
3. Dificultad para sostener una taza	0	1	2	3	4
4. Dificultad para beber solo/a	0	1	2	3	4
5. Dificultad para cortar la comida	0	1	2	3	4

<b>HABLA Y COMUNICACIÓN (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Dificultad para decir a su familia lo que desea	0	1	2	3	4
2. Dificultad para decir a los demás lo que desea	0	1	2	3	4
3. Dificultad para que su familia entienda lo que dice	0	1	2	3	4
4. Dificultad para que los demás entiendan lo que dice	0	1	2	3	4

## CUESTIONARIO para PADRES de NIÑOS PEQUEÑOS (de 2-4 años)

### INSTRUCCIONES

Los niños/as con parálisis cerebral a veces tienen problemas especiales. Díganos **hasta qué punto las cosas que se enumeran en las páginas siguientes han sido un problema** para su hijo/a durante las **ÚLTIMAS 4 SEMANAS** marcando con un círculo:

- 0 si **nunca** es un problema
- 1 si **casi nunca** es un problema
- 2 si **a veces** es un problema
- 3 si **frecuentemente** es un problema
- 4 si **casi siempre** es un problema

No existen respuestas correctas o incorrectas.  
Consúltenos si no entiende alguna pregunta.

*En las **ÚLTIMAS 4 SEMANAS**, hasta qué punto ha sido un **problema** para su hijo/a...*

ACTIVIDADES DIARIAS ( <i>problemas con...</i> )	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Dificultad para ponerse los zapatos	0	1	2	3	4
2. Dificultad para ponerse una camisa por la cabeza	0	1	2	3	4
3. Dificultad para peinarse	0	1	2	3	4
4. Dificultad para entrar en el cuarto de baño para ir al váter	0	1	2	3	4
5. Dificultad para desvestirse para ir al váter	0	1	2	3	4

MOVIMIENTO Y EQUILIBRIO ( <i>problemas con...</i> )	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Dificultad para mover una o ambas piernas	0	1	2	3	4
2. Dificultad para mover uno o ambos brazos	0	1	2	3	4
3. Dificultad para mover partes de su cuerpo	0	1	2	3	4
4. Dificultad para mantener el equilibrio sentado/a en una silla	0	1	2	3	4
5. Dificultad para mantener el equilibrio de pie	0	1	2	3	4

DOLOR ( <i>problemas con...</i> )	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Dolor en las articulaciones y/o en los músculos	0	1	2	3	4
2. Tener mucho dolor	0	1	2	3	4
3. Dificultad para dormir debido al dolor en las articulaciones y/o en los músculos	0	1	2	3	4
4. Músculos agarrotados o doloridos	0	1	2	3	4

<b>FATIGA (<i>problemas con...</i>)</b>	<b>Nunca</b>	<b>Casi nunca</b>	<b>A veces</b>	<b>Frecuentemente</b>	<b>Casi siempre</b>
1. Sentirse cansado/a	0	1	2	3	4
2. Sentirse físicamente débil (no fuerte)	0	1	2	3	4
3. Necesitar descansar mucho	0	1	2	3	4
4. Sentir que no tiene suficiente energía para hacer las cosas que le gustan	0	1	2	3	4

<b>COMER (<i>problemas con...</i>)</b>	<b>Nunca</b>	<b>Casi nunca</b>	<b>A veces</b>	<b>Frecuentemente</b>	<b>Casi siempre</b>
1. Dificultad para comer con la cuchara y/o el tenedor	0	1	2	3	4
2. Dificultad para masticar la comida	0	1	2	3	4
3. Dificultad para sostener una taza	0	1	2	3	4
4. Dificultad para beber solo/a	0	1	2	3	4

## CUESTIONARIO para PADRES de BEBÉS (de 1 a 12 meses)

### INSTRUCCIONES

En las páginas siguientes se enumeran una serie de cosas que pueden ser un problema para su hijo/a.

Díganos **hasta qué punto** estas cosas han sido **un problema** para **su hijo/a** durante el **último MES**, marcando con un círculo:

- 0 si **nunca** es un problema
- 1 si **casi nunca** es un problema
- 2 si **a veces** es un problema
- 3 si **frecuentemente** es un problema
- 4 si **casi siempre** es un problema

No hay respuestas correctas ni incorrectas.  
Consúltenos si no entiende alguna pregunta.

En el último **MES**, hasta qué punto ha sido un **problema** para su hijo/a...

<b>FUNCIONAMIENTO FÍSICO (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Bajo nivel de energía	0	1	2	3	4
2. Dificultad para participar en el juego activo	0	1	2	3	4
3. Tener dolores o molestias	0	1	2	3	4
4. Sentirse cansado/a	0	1	2	3	4
5. Estar aletargado/a	0	1	2	3	4
6. Descansar mucho	0	1	2	3	4

<b>SINTOMAS FÍSICOS (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Tener gases	0	1	2	3	4
2. Tener reflujo después de comer	0	1	2	3	4
3. Dificultad para respirar	0	1	2	3	4
4. Tener malestar estomacal	0	1	2	3	4
5. Dificultad para tragar	0	1	2	3	4
6. Tener estreñimiento	0	1	2	3	4
7. Tener erupciones	0	1	2	3	4
8. Tener diarrea	0	1	2	3	4
9. Silbidos al respirar	0	1	2	3	4
10. Vómitos	0	1	2	3	4

<b>FUNCIONAMIENTO EMOCIONAL (problemas con...)</b>	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Sentir temor o miedo	0	1	2	3	4
2. Estar enfadado/a	0	1	2	3	4
3. Llorar o disgustarse cuando se le deja solo/a	0	1	2	3	4
4. Dificultad para calmarse cuando está disgustado/a	0	1	2	3	4
5. Dificultad para quedarse dormido/a	0	1	2	3	4
6. Llorar o disgustarse cuando se le coge en brazos	0	1	2	3	4
7. Sentirse triste	0	1	2	3	4
8. Dificultad para calmarse cuando la/lo levantan o sostienen en brazos	0	1	2	3	4
9. Dificultad para dormir la mayor parte de la noche	0	1	2	3	4
10. Llorar mucho	0	1	2	3	4
11. Sentirse irritable	0	1	2	3	4
12. Dificultad para hacer siestas durante el día	0	1	2	3	4

En el último **MES**, hasta qué punto ha sido un **problema** para su hijo/a...

<b>FUNCIONAMIENTO SOCIAL (problemas con...)</b>	<b>Nunca</b>	<b>Casi nunca</b>	<b>A veces</b>	<b>Frecuentemente</b>	<b>Casi siempre</b>
1. No sonreír a los demás	0	1	2	3	4
2. No reír al hacerle cosquillas	0	1	2	3	4
3. No establecer contacto visual con el cuidador	0	1	2	3	4
4. No reír cuando se le coge en brazos	0	1	2	3	4

<b>FUNCIONAMIENTO COGNITIVO (problemas con...)</b>	<b>Nunca</b>	<b>Casi nunca</b>	<b>A veces</b>	<b>Frecuentemente</b>	<b>Casi siempre</b>
1. No imitar las acciones de los cuidadores	0	1	2	3	4
2. No imitar las expresiones faciales de los cuidadores	0	1	2	3	4
3. No imitar los sonidos que hacen los cuidadores	0	1	2	3	4
4. No ser capaz de fijar su atención en objetos	0	1	2	3	4



Servicio Andaluz de Salud  
CONSEJERÍA DE SALUD

**DON JUAN MORALES ARCAS, EN CALIDAD DE SECRETARIO DEL  
COMITÉ DE ÉTICA DE LA INVESTIGACIÓN DE LA PROVINCIA DE  
GRANADA,**

### CERTIFICA

Que este Comité ha evaluado favorablemente, el proyecto de Tesis doctoral titulada: "Atención paliativa y calidad de vida de población infantil con enfermedades crónicas y degenerativas y sus padres. Código del estudio: tesisDbpa. Código interno: 0655-N-16". Doctoranda D<sup>a</sup>. Bibiana Pérez Ardanaz, Diplomada en Enfermería. Director Dr. José Miguel Morales Asencio.

*Y considera que:*

Se cumplen los requisitos necesarios de idoneidad del protocolo en relación con los objetivos del estudio y están justificados los riesgos y molestias previsibles para el sujeto.

La capacidad de la investigadora y los medios disponibles son apropiados para llevar a cabo el mencionado estudio.

Y que este Comité acepta que dicho proyecto sea realizado en dicho Centro.

Lo que firmo en Granada, a siete de julio de dos mil dieciséis.

Nº72

Complejo Hospitalario Universitario de Granada  
Avda. Doctor Olóriz, 16. 18012 Granada  
Tel.: 958 02 39 00

**CONSENTIMIENTO INFORMADO  
CONSENTIMIENTO POR ESCRITO DEL PACIENTE**

Título del proyecto

**Atención paliativa y calidad de vida de población infantil con enfermedades crónicas y degenerativas y sus padres**

Yo:.....

- He sido informado sobre los posibles riesgos, inconvenientes, molestias y beneficios derivados de mi participación en el estudio: "Atención paliativa y calidad de vida de población infantil con enfermedades crónicas y degenerativas y sus padres".
- He podido hacer preguntas sobre el estudio
- He recibido suficiente información sobre el estudio, por parte del profesional sanitario informador: .....
- Comprendo que mi participación es voluntaria y soy libre de participar o no en el estudio.
- Se me ha informado que todos los datos obtenidos en este estudio serán confidenciales y se tratarán conforme establece la Ley Orgánica de Protección de Datos de Carácter Personal 15/99.

Comprendo que puedo retirarme del estudio:

- Cuando quiera
- Sin tener que dar explicaciones
- Sin que esto repercuta en mis cuidados médicos

Presto libremente mi conformidad para participar en el *proyecto titulado* "Atención paliativa y calidad de vida de población infantil con enfermedades crónicas y degenerativas y sus padres"

Firma del paciente  
(o representante legal en su caso)

Firma de la persona que informa

Nombre y apellidos :.....

Fecha: .....

Nombre y apellidos: .....

Fecha: .....

### HOJA DE INFORMACIÓN PARA LAS PERSONAS PARTICIPANTES EN EL ESTUDIO

- ✓ Mediante este documento, se le solicita su consentimiento para participar en un estudio de investigación: Evaluar la calidad de vida percibida por el niño y sus padres.
- ✓ Antes de formalizar su consentimiento, se le explica **en qué consiste** el estudio y **qué supone para usted** participar en él.
- ✓ Además, el investigador principal estará a su disposición en la antigua consulta de extracciones (Planta 2ª consultas externas de Pediatría) o contactar vía telefónica para explicarle y **aclararle todas las dudas** que tenga antes de firmar el documento.
- ✓ En cualquier momento, si cree que necesita más información, puede llamar a:

Bibiana Pérez Ardanaz

Teléfono 636760949

Correo electrónico: ardanazpe@gmail.com

## Producción científica relacionado con la tesis

### Publicaciones

Esta tesis ha generado las siguientes publicaciones:

Pérez Ardanaz B, Morales Asencio JM, García Piñero JM, Lupiáñez Pérez I, Kaknani Uttumchandani S, Morales Gil IM. Socioeconomic status and health services utilisation for children with complex chronic conditions liable to receive nurse-led services: a cross-sectional study. *J Nurs Scholarship*. 2019; [Factor de impacto: 2,662 Cuartil: 1]

Pérez Ardanaz B, Morales Asencio JM, Vellido Gonzalez C, Peláez Cantero MJ, López Leiva I, Morales Gil IM. Quality of life in children with complex chronic diseases that require palliative care. A cross-sectional study. *J Pediatric Nurs* (en revisión)

# Journal of Nursing Scholarship

**Decision Letter (JNU-12-18-632.R1)****From:** jns@stti.org**To:** jmmasen@uma.es**CC:** melody@stti.iupui.edu, johncurley@rcn.com**Subject:** Journal of Nursing Scholarship - Decision on Manuscript ID JNU-12-18-632.R1**Body:** 24-Mar-2019

Dear Author

It is a pleasure to accept your manuscript entitled "Socioeconomic status and health services utilisation for children with complex chronic conditions liable to receive nurse-led services: a cross-sectional study" in its current form for publication in the Journal of Nursing Scholarship.

Thank you for your fine contribution. On behalf of the Editors of the Journal of Nursing Scholarship, we look forward to your continued contributions to the Journal.

OnlineOpen is one of Wiley-Blackwell's Open Access options for authors. It is available to authors of research articles who wish to make their article freely available to non-subscribers on publication, or whose funding agency requires grantees to archive the final version of their article.

As the author, you can now elect to publish your article with OnlineOpen as it has been accepted for publication. You will soon receive an email from Wiley-Blackwell Author Services with a link to your 'My Publication' page. From there you can choose for your article to be published OnlineOpen in return for your payment of an open access publication fee (US\$3,000, which is approx. €2,350 / £1,900 + VAT) by clicking on 'Make my article OnlineOpen'. Alternatively, you can go direct and complete the payment of the open access publication fee via the OnlineOpen Form at [https://authorservices.wiley.com/bauthor/onlineopen\\_order.asp](https://authorservices.wiley.com/bauthor/onlineopen_order.asp).

For more information on OnlineOpen and how it works, visit <http://authorservices.wiley.com/bauthor/onlineopen.asp>

Note from the Publisher: Your article is eligible for Wiley-Blackwell Author Services. When your accepted article is received at Wiley-Blackwell, you will receive an introductory email and the opportunity to register and sign up, using a unique code and link, for email alerts for subsequent production stages. Using the link connects you to the production status as soon as you register.

Benefits of registering:

Article tracking via email or online.

Invite your co-authors to also track the article production.

Free access to your article when it is published online (both HTML and PDF versions).

Nominate up to 10 colleagues to be notified upon publication and also receive free access.

Authors, Editors and Contributors can receive a 25% discount on all Wiley books (including Wiley-Blackwell titles previously published by Blackwell Publishing).

Keep a list of favorite journals with quick links to Author Guidelines and submission information.

Visit <http://authorservices.wiley.com/bauthor/> for more information.

Sincerely,

Susan Gennaro, RN, PHD, FAAN  
Editor, Journal of Nursing Scholarship  
jns@stti.org

**Date Sent:** 24-Mar-2019