

УДК 616.24
<https://doi.org/10.47619/2713-2617.zm.2025.v.6i1;83-97>

Ключевые зарубежные инструменты оценки качества жизни пациентов с муковисцидозом: сравнительные свойства и характеристики

Д.А. Андреев

Научно-исследовательский институт организации здравоохранения и медицинского менеджмента Департамента здравоохранения города Москвы, 115088, Россия, г. Москва, ул. Шарикоподшипниковская, д. 9

email автора: AndreevDA@zdrav.mos.ru

Аннотация

Введение. Улучшение благополучия пациентов с муковисцидозом посредством комплексного системного мониторинга качества жизни является одной из актуальных задач современного здравоохранения. Разработаны методы оценок, основанные на проведении анкетирования. **Цель исследования** – систематизация сведений о свойствах ключевых зарубежных опросников качества жизни, частичный обзор примеров их использования. **Материалы и методы.** Релевантные достоверные сведения для контент-анализа экстрагировали из библиографических баз PubMed и eLibrary. Отбирались информационные источники, посвященные вопросам изучения характеристик и аспектам применения соответствующих опросников. **Результаты и заключение.** В статье рассмотрены примеры популярных анкет, резюмированы ключевые параметры их сравнения, включая применимость. Специфические анкеты использовались в зарубежных исследованиях чаще других. В отечественных научных публикациях качество жизни при муковисцидозе оценивалось прежде всего с помощью общих тестов. Пересмотренный опросник по муковисцидозу (Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised, CFQ-R) и анкета для оценки качества жизни при муковисцидозе (Cystic Fibrosis Quality of Life, CFQoL) оказались валидированными, наиболее распространенными специфическими инструментами с заметным потенциалом для их адаптации к условиям работы медицинских регистров за рубежом. По доступным на текущий момент сведениям варианты CFQ-R, техника научно обоснованного комбинирования разнородных линеек измерения исходов у пациентов (общих и специфических подходов) показывают преимущества в контексте пошагового поиска путей к широкому внедрению методов комплексных оценок в повседневную врачебную практику организаций отечественного здравоохранения.

Ключевые слова: муковисцидоз; кистозный фиброз; качество жизни; анкеты; тесты; опросники; оценки; обзор

Для цитирования: Андреев Д.А. Ключевые зарубежные инструменты оценки качества жизни пациентов с муковисцидозом: сравнительные свойства и характеристики. *Здоровье мегаполиса*. 2025;6(1):83–97. <https://doi.org/10.47619/2713-2617.zm.2025.v.6i1;83-97>

Key International Instruments for Assessing the Quality of Life in Patients with Cystic Fibrosis: Comparative Properties and Characteristics

Dmitry A. Andreev

Research Institute for Healthcare Organization and Medical Management of Moscow Healthcare Department, 9, Sharikopodshipnikovskaya ul., Moscow, 115088, Russian Federation

Author's email: AndreevDA@zdrav.mos.ru

Abstract

Background. Improving the well-being of patients with cystic fibrosis through comprehensive systematic monitoring of quality of life is one of the urgent tasks of modern healthcare. Assessment methods based on questionnaires have been developed. **Purpose.** To systematize information on the properties of key international quality of life questionnaires and to provide a partial review of use cases. **Materials and Methods.** Relevant, reliable information for content analysis was extracted from the PubMed and eLibrary bibliographic databases. Materials studying the characteristics and application features of relevant questionnaires were included in the review. **Results and conclusion.** The article reviews the most used quality of life questionnaires and summarizes key parameters of their comparison, including applicability. Specific questionnaires were used in international studies more often than others. In Russian scientific publications, quality of life in cystic fibrosis was primarily assessed using generic questionnaires. The Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (CFQ-R) and the Cystic Fibrosis Quality of Life (CFQoL) questionnaires have proven to be the most common, validated, specific instruments with significant potential for their adaptation to features of clinical registries abroad. According to currently available information, CFQ-R versions and the technique of scientifically based combination of heterogeneous patient outcome measurement scales (general and specific approaches) offer advantages in stepwise searching for ways to widely implement comprehensive assessment methods into routine clinical practice of Russian healthcare organizations.

Keywords: cystic fibrosis; quality of life; questionnaires; tests; assessments; review

For citation: Andreev D.A. Key International Instruments for Assessing the Quality of Life in Patients with Cystic Fibrosis: Comparative Properties and Characteristics. *City Healthcare*. 2025;6(1):83-97. <https://doi.org/10.47619/2713-2617.zm.2025.v.6i1;83-97>

Введение

Муковисцидоз (МВ) – хроническое, генетически обусловленное заболевание, протекающее с частыми обострениями и приводящее к сокращению продолжительности жизни [1]. Средний возраст такого пациента в Европе, Израиле и Российской Федерации составляет приблизительно 22,3 года [1]. Усредненное значение продолжительности жизни при муковисцидозе в городе Москве составляет 37 лет, а в целом по России – 20 лет [2].

На протяжении болезни постепенно нарушается функция ряда систем организма: от дыхательной до пищеварительной. Благодаря внедрению новых методик лечения, включая применение модуляторов регулятора трансмембранной проводимости при муковисцидозе, ожидаемая продолжительность и качество жизни пациентов (КЖ) возросли [3, 4]. Хотя использование современных препаратов приводит к уменьшению симптоматических проявлений заболевания и улучшению функционирования систем организма, их действие сопровождается побочными эффектами. Кроме того, инновационная терапия доступна не всем пациентам. Результаты исследований показывают, что у некоторых больных применение отдельных видов терапии ассоциировано с психоэмоциональными проблемами, общим ухудшением повседневного КЖ [1, 5, 6].

При планировании персонализированных стратегий лечения и принятии совместных с пациентом медицинских решений важно регулярно отслеживать КЖ, ассоциированное с заболеванием. Растет внимание к возможностям интеграции переменных КЖ в структуру регистров муковисцидоза [7]. Внесение показателей КЖ в список регистрируемых клинических индикаторов облегчает формирование комплексных оценок эффективности терапии и реабилитации, вероятности наступления определенных исходов заболевания, обеспеченности ресурсами и т. д. [7]. Разработаны методы мониторинга КЖ, основанные на организации анкетирования целевых групп пациентов разного возраста.

КЖ у пациентов с муковисцидозом анализируется по результатам анкетирования посредством специфических и общих (универсальных) инструментов. Специфические анкеты выявляют тонкие, подробные аспекты физического, психологического, социального, эмоционального благополучия пациентов с муковисцидозом. Преимущества универсальных средств диагностики заключаются в возможностях генерирования данных для сопоставления КЖ у пациентов с различными патологиями, а также со здоровой

популяцией. Полная картина КЖ складывается по итогам углубленного анализа и отражает назревшие потребности пациента в улучшении индивидуализированных программ лечения и медицинского ухода.

В систематическом обзоре Ratnayake I. и соавт. (2020 г.) сообщается о 27 тестах для оценки КЖ при муковисцидозе. Отмечено, что специфические опросники применялись чаще других [8]. McLeod C. и соавт. (2021 г.) делают вывод, что КЖ при муковисцидозе оценивалось с помощью 7 и 17 специфических и универсальных инструментов соответственно [9]. Свойства более чем 15 инструментов для взрослых рассмотрены в аналитической работе Snop-Perkowska D. и соавт. (2025 г.) [10].

Цель данного обзора – систематизация и обобщение современных сведений о характеристиках ключевых анкет, наиболее распространенных в практике наблюдения за КЖ у больных муковисцидозом. В статье также частично приводятся новые данные по использованию таких инструментов.

Материалы и методы

Поиск релевантных публикаций проводился в библиографической базе PubMed. В строку поисковых запросов включали ключевые слова: “cystic fibrosis”, “quality of life”, “questionnaire”, а также названия общих и специфических инструментов оценки КЖ. Дополнительную информацию извлекали из базы eLibrary и поисковой системы Google.

Результаты

Специфические опросники

Популярными инструментами прямой оценки КЖ являются: анкета для оценки качества жизни при муковисцидозе (Cystic Fibrosis Quality of Life, CFQoL), опросник по муковисцидозу (Cystic Fibrosis Questionnaire, CFQ), опросник по удовлетворенности жизнью (Questions on Life Satisfaction, FLZM-CF). Несмотря на широкий спектр тестов, пересмотренный опросник по муковисцидозу (CFQ-R) остается наиболее часто используемым валидированным, специфичным инструментом оценки КЖ у людей с муковисцидозом различных возрастных групп [1].

CFQoL – второй по частоте использования инструмент, предназначенный для взрослых пациентов [1]. Кроме перечисленных инструментов распространены и другие разнообразные опросники для регистрации проявлений кистозного фиброза (табл. 1).

Таблица 1 – Сравнение свойств ключевых специфических инструментов для регистрации переменных качества жизни больных муковисцидозом (адаптировано из источников [8], [9] с изменениями и дополнениями; лицензия: <http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>)

Table 1 – Comparison of the properties of key specific instruments for registering quality of life values in patients with cystic fibrosis (adapted from sources [8], [9] with amendments and supplements; license: <http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>)

Опросник / год разработки / целевые группы / языковые версии (на 2020 г.)	Структура (количество пунктов и домены) / время на заполнение	Функциональные свойства
CFQ-R / 2003 / подростки и взрослые (14+ лет); подростки (12–13 лет); дети (6–11 лет), родители (доверенные лица – дети 6–13 лет) / английский, польский, немецкий, венгерский, нидерландский хинди, португальский, испанский, шведский, турецкий и др. (30+ языков)	Кол-во пунктов в версиях: взрослая – 50; подростковая – 35; детская – 35; родительская – 44 / домены: физическое здоровье, жизненная энергия, эмоциональная сфера, социальный компонент, ролевая функция или школьная жизнь, представление о физической форме/телосложении, бремя лечения, восприятие здоровья, вес, дыхание, пищеварение/ медиана – 14 (от 10 до 30) минут [11]	Надежность: $\alpha > 0,7$, за исключением бремени лечения и домена социального функционирования в некоторых исследованиях; надежность в тесте-ретесте $>0,6$; валидность: валидность известных групп с объемом форсированного выдоха за 1 секунду (ОФВ1), возраст и индекс массы тела; эффект потолка: нарушения пищевого поведения (46,4%), образ тела (39,6%), пищеварение (37,2%)
e-CFQ-R (электронная версия CFQ-R) / 2018 / [12] подростки и взрослые (14+ лет) / английский, испанский, возможно, другие языки	Электронный вариант бумажного опросника CFQ-R, 12 доменов; 50 пунктов	Адаптирован для быстрого заполнения пациентами. e-CFQ-R обладает преимуществами, свойственными для электронных онлайн-опросников. Высокая конкордантность с бумажным вариантом – корреляция более 0,9 во всех доменах. Тест-ретестовая надежность: 0,8–0,9
CFQ-R-8D / 2023 / пациенты ≥ 14 лет [13]	Выделено 8 доменов (физическое функционирование, жизнеспособность, эмоциональное функционирование, ролевое функционирование, респираторные симптомы, восприятие физической формы или телосложения, симптомы нарушения пищеварительной функции и бремя лечения)	CFQ-R-8D позволяет выявлять известные групповые различия и изменения с течением времени с более весомыми доказательствами, свидетельствующими о лучших психометрических параметрах, чем у EQ-5D-3L, и аналогичных параметрах, как у анкеты SF-6D. Может потребоваться проведение дополнительных исследований валидности в различных популяциях
CFQoL / 2000 / подростки и взрослые (14+ лет) / английский, польский, греческий, португальский	Взрослый вариант: 52 пункта / домены: физический, социальное функционирование, лечение, эмоциональная сфера, социальные отношения, карьера, восприятие будущего, симптоматические проявления / 15–20 минут	Надежность: α : 0,72–0,95; надежность тест-ретест $>0,7$; валидность: все домены коррелируют с объемом быстрого экспираторного потока, измеряемого в диапазоне от 25% до 75% жизненной емкости легких (ВРЭ ₂), чувствительны к изменениям с течением времени
CFQ / 1997 / подростки и взрослые (14+ лет); дети (6–13 лет); родители (доверенные лица – дети 6–13 лет) / английский, немецкий, нидерландский, португальский, возможно другие языки	Пункты: взрослый вариант – 48; юношеский: детский – 35, родительский – 44 / домены: физический; жизненная энергия, эмоциональное состояние; социальный; затруднения в повседневной жизни или в школе; физическая форма / телосложение; пищевое поведение; нагрузка, ассоциированная с проводимой терапией; вес; респираторная и пищеварительная функция [14]	Надежность: α : 0,62–0,93 для большинства доменов в анкетах для взрослых и детей; валидность: некоторые домены коррелируют с показателями ОФВ1

Таблица 1. Окончание

Опросник / год разработки / целевые группы / языковые версии (на 2020 г.)	Структура (количество пунктов и домены) / время на заполнение	Функциональные свойства
Инструмент для скрининга – FLZM-CF / 2003 / пациенты > 15 лет [15]	Дополнительный модуль по муковисцидозу включает 18 вопросов для оценки удовлетворенности по отношению к симптомам и другим проявлениям тяжести заболевания / 5 минут	Надежность: α : 0,8; надежность в тесте split-half reliability – 0,72; валидность: высокая корреляция с линейкой общей удовлетворенности здоровьем – $r=0,75$; слабая положительная связь с ОФВ1 – $r = 0,3$; отрицательная связь с временными затратами на лечение – $r = -0,26$; различает пациентов с потребностями в помощи в повседневной жизни [16]
DISABKIDS-CF-модуль / 2013 / дети (8–17 лет); родители (доверенные лица для пациентов 8–17 лет) / португальский	10 пунктов; домены: влияние, терапия / 2 минуты	Надежность: α : 0,71–0,76; валидность: хорошие конвергентная и дивергентная валидность, оцененные с помощью матрицы многомерных признаков и многоаспектных методов (МТММ); потолочные эффекты: 27,5% для домена «влияние»

Опросник по муковисцидозу (Cystic Fibrosis Questionnaire, CFQ)

Опросник по муковисцидозу (CFQ) – это инструмент для измерения качества жизни пациентов с муковисцидозом, впервые разработанный во Франции в 1997 г. [8] и переведенный на различные языки [17]. Опросник CFQ первоначально являлся единственным инструментом, представленным в версиях для различных возрастных групп пациентов с муковисцидозом, а именно: для детей от 8 до 13 лет (CFQ-д), для родителей (CFQ-р), а также в версии для подростков и взрослых в возрасте от 14 лет и старше (CFQ 14+). Опросник CFQ состоит из 35 (CFQ-д), 44 (CFQ-р) или 50 (CFQ 14+) пунктов [14]. Ответы пациентов преобразуются в шкалы от 0 (худшее КЖ) до 100 (лучшее КЖ) [14].

Пересмотренные версии опросника по муковисцидозу (Cystic Fibrosis Questionnaire Revised, CFQ-R)

Первичные немецкие и американские (США) варианты CFQ обладали неудовлетворительными психометрическими свойствами. В связи с этим варианты CFQ были пересмотрены, что привело к модификации списка вопросов. Первая версия CFQ-R была разработана в 2003 г. [8]. У пересмотренных вариантов опросника CFQ (CFQ-R) обнаруживаются приемлемые функциональные характеристики [18].

В публикации Seyhan B и соавт. описаны результаты применения CFQ-R у взрослых пациентов с муковисцидозом. Авторы отмечают, что CFQ-R считается распространенным специфическим опросником по КЖ при данном заболевании. Используемый в исследовании вариант анкеты включает 50 положений,

распределенных по 9 доменам и трем шкалам симптомов [19]. Каждое положение оценивается по 4-уровневой шкале Лайкерта. Стандартизованный интервал для каждой подшкалы находится в интервале от 0 до 100 баллов. Высокие оценочные значения отражают лучшее КЖ [19].

По результатам систематического обзора, проведенного Ratnayake I. и соавт. (2020 г.), были отмечены измерительные шкалы инструмента CFQ-R: для детей в возрасте от 6 до 11 лет; подростков в возрасте от 12 до 13 лет; подростков или взрослых – возраст 14+; для родителей (предназначен для оценки КЖ у детей от 6 до 13 лет). По данным Ratnayake I. и соавт., CFQ-R переведен на 36 различных языков, его заполнение занимает от 10 минут до получаса [8]. Обзор McLeod C. и соавт. (2021 г.) включает следующее описание четырех шкал системы CFQ-R: 1) CFQ-R >14 лет (44 положения по 9 доменам); 2) CFQ-R для опроса детей (8 доменов, 35 положений) с участием помощника (6–13 лет) или самостоятельно (12–13 лет); 3) родительский вариант (44 положения, 10 минут); дошкольный возраст (3–6 лет, 28 положений, 15 минут на заполнение).

В Германии также детально изучены варианты CFQ-R: CFQ-R 6 – 13, CFQ-R 14+ [18]. CFQ-R 6 – 13 и CFQ-R – для родителей разработаны для самостоятельного применения детьми и заполнения родителями сведений о КЖ ребенка соответственно. Детская версия включает 35 положений, сгруппированных по восьми доменам. Она предназначена для детей школьного возраста. Версия для заполнения родителями состоит из 43 положений, распределенных по одиннадцати доменам [18]. Некоторые домены представлены только

в одной из двух версий. В таблице 1 отражены подробные характеристики доменов, число пунктов и примеры формулировки положений немецких модификаций анкеты CFQ-R [18].

В исследовании немецких ученых анкеты заполнялись родителями самостоятельно и детьми в возрасте от 11 до 13 лет после проверки достаточности навыков чтения. Дети в возрасте от 6 до 10 лет проходили собеседование и выбирали ответы с помощью специальной вспомогательной карточки. Сведения охватывают временной период, относящийся к предыдущим двум неделям [18]. В детской версии ответы оцениваются по четырехбалльной шкале Лайкерта или по рейтингу «верно – неверно» в диапазоне от «совсем неверно» до «очень верно» или по частотной характеристике в диапазоне от «никогда» до «часто» [18]. В родительской версии используются аналогичные четырехбалльные шкалы Лайкерта, дополненные пятью пунктами с 4 допустимыми стандартными фразами для выбора ответа. Некоторые элементы перекодируются, а затем оценка качества жизни также рассчитывается по шкале от 0 (низкое) до 100 (высокое) [18].

Следует отметить, что создана электронная версия CFQ-R (e-CFQ-R), являющаяся относительно новым инструментом, предназначенным для мониторинга психосоциального благополучия пациентов. e-CFQ-R собирает информацию онлайн в удаленном режиме и в удобное для пациента время. Для взаимодействия с достаточно понятным интерфейсом e-CFQ-R могут применяться мобильные устройства, планшеты, компьютеры. Путем использования e-CFQ-R возможно быстрое получение безошибочных и точных результатов с меньшими административными усилиями. Данный вариант опросника может быть интегрирован в работу защищенных цифровых медицинских информационных систем. После дополнительного тестирования цифрового варианта – e-CFQ-R разработчики пришли к выводу, что электронная версия, являясь надежным инструментом, способна заменить бумажную форму CFQ-R [12].

К современным модификациям оригинального CFQ-R относится анкета Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised-8 Dimensions (CFQ-R-8D) [13]. CFQ-R-8D – новый и специфический для муковисцидоза инструмент, основанный на оценке предпочтений. Главное назначение этого опросника – получение оценок полезности для проведения анализа затратной эффективности при принятии осознанных решений по разработке и реализации программ возмещения терапии инновационными лекарственными средствами [20]. Опросник является упрощен-

ным вариантом CFQ-R, что сокращает время сбора сведений. Он обладает высокой информативностью, учитывая уникальные черты проявлений муковисцидоза [13]. Поскольку CFQ-R-8D является относительно новым инструментом, то поиск в библиографической базе PubMed (строка поиска: Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised-8 Dimensions) приводит к обнаружению только нескольких публикаций.

Анкета для оценки качества жизни при муковисцидозе (Cystic Fibrosis Quality of Life, CFQoL)

Всего в анкете насчитывается 52 положения и 9 доменов. Анкета включает в себя вопросы, касающиеся физической функции и мобильности, социальной жизни, терапии, симптомов, эмоционального функционирования, степени беспокойности в связи с будущим, характеристики межличностных взаимоотношений, имиджа физической формы и карьеры [21]. На заполнение анкеты необходимо 15–20 минут [9]. Целевая популяция – взрослые и подростки [9].

Приблизительно в двух десятках публикаций (строка поиска в PubMed: CFQoL cystic fibrosis) приведены итоги использования инструмента CFQoL. Одной из современных публикаций (2024 г.) является работа Altabee R. и соавт. В этом исследовании был сделан вывод, что одновременное использование общего (EQ-5D-5L) и специфического (например, CFQoL) опросников позволяет получать более полные представления о КЖ при муковисцидозе, что облегчает проведение экономического анализа «затраты – полезность» [22]. В другой публикации (2022 г.) Altabee R. и соавт. представили количественные оценки терапевтической нагрузки, воспринимаемой взрослыми с муковисцидозом. Было отмечено, что одним из доступных способов анализа терапевтического бремени можно считать использование субшкал анкет CFQoL и CFQ-R [23]. В библиографической базе elibrary опубликована статья с результатами использования CFQ-R в России [24].

Опросник по удовлетворенности жизнью для подростков и взрослых с муковисцидозом (Questions on Life Satisfaction, FLZM-CF)

Считается надежным и валидным инструментом, подходящим для проведения скрининга показателей КЖ. Принципы разработки финальной версии опросника FLZM-CF, включающей общие и специфические модули и предназначенной для пациентов старше 15 лет, подробно представлены в публикации Goldbeck L и соавт. [16]. Этот инструмент использовался исследователями-разработчиками для изучения вопросов КЖ при реализации определенных программ лечения и реабилитации [25].

Примеры других новых опросников

Опросник влияния муковисцидоза на повседневную жизнь (Cystic Fibrosis Impact Questionnaire, CF-IQ) разработан в связи с внедрением в практику инновационных стандартов терапии (например, модуляторов CFTR) и повышением продолжительности жизни больных. CF-IQ способен измерять индивидуальные исходы, наблюдающиеся только у пациентов, доживающих до взрослого возраста (например, КЖ, ассоциированное с высшим образованием, карьерой, сферой профессиональной деятельности и т. д.) [26]. CF-IQ генерирует в том числе расширенные оценки эффективности новых видов лечения. Тест содержит 40 положений, на его заполнение затрачивается 5–6 минут [9]. Подробные свойства CF-IQ изложены в работах [15, 26].

AWEScore (Alfred Wellness Score) – краткий вариант инструментов регистрации исходов, сообщаемых пациентами (PROM), разработанный с целью применения в повседневных клинических условиях. AWEScore продемонстрировал валидность и надежность в исследовании с участием взрослых пациентов с муковисцидозом [27].

Общие (универсальные) опросники

Среди общих анкет в международной научной литературе распространены: базовое ядро PedsQL 4.0; Health Utilities Index, группа опросников EQ-5D; короткая форма – 36 (Short Form – 36, SF-36) и ее производные; опросник по профилю влияния болезни (Sickness Impact Profile, SIP); Ноттингемский профиль здоровья (Nottingham Health Profile, NHP) и др.

Опросник по качеству жизни в педиатрии (Pediatric Quality of Life Inventory, PedsQL)

PedsQL – модульный опросник, предназначенный для оценки КЖ у детей и подростков (возраст целевой популяции – от 2 до 18 лет) [28]. Система PedsQL включает версии для детей и родителей (прокси) [29]. Возможно дополнение ядра анкеты (общий блок, актуальный вариант – PedsQL 4.0) специфическими модулями [30]. Опросник подходит для применения в реальных клинических условиях (подробнее в исследовании [27]). В PubMed обнаруживается более 20 тематических публикаций (строка поиска: PedsQL cystic fibrosis). PedsQL валидирован в России и является популярным в педиатрической практике [30]. PedsQL применялся в отечественных работах, посвященных проблемам лечения муковисцидоза [2].

Инструмент определения индексов полезности для здоровья (Health Utilities Index, HUI)

За рубежом широкое распространение получила система HUI-3, сфокусированная на оценке

8 доменов: зрение, слух, речь, передвижение, умелость/ловкость, эмоциональная сфера, познание, болевой синдром или дискомфорт. HUI-3 обеспечивает комплексную основу для измерения состояния здоровья и оценки значений КЖ, используемых в клинко-экономическом анализе [31]. Возможности применения инструмента HUI в отечественной педиатрической практике активно изучались в рамках соответствующих задач [32]. Тест применялся в исследованиях с участием больных муковисцидозом в России [33].

Анкеты группы EQ-5D

EQ-5D использует 5 измерений для описания здоровья: подвижность, забота о себе, обычная деятельность, боль/дискомфорт и тревога/депрессия. В настоящее время существует две базовые версии инструмента EQ-5D (EQ-5D-3L и EQ-5D-5L). Кроме того, разработан и валидирован вариант EQ-5D, предназначенный для детей и подростков, – EQ-5D-Y [27].

В оригинальной версии, EQ-5D-3L, каждое измерение охватывает 3 возможных уровня (без проблем, некоторые проблемы, экстремальные проблемы) и может описывать 243 уникальных состояния здоровья [34]. В более новой версии данного инструмента (EQ-5D-5L) используются идентичные параметры здоровья, но увеличено число возможных уровней оценки с 3 до 5 [34]. С помощью валидированных «национальных весовых коэффициентов» для различных профилей здоровья по EQ-5D могут быть выбраны индексы, используемые в фармакоэкономических анализах [35, 36].

По итогам поиска в PubMed (строка поиска: cystic fibrosis EQ5D) обнаружено 18 публикаций. В работе Altabee R. и соавт. за 2024 г. рассказывается о результатах анализа целесообразности использования EQ-5D для принятия решений при экономическом обосновании соотношения «затраты – полезность» в условиях организации лечения взрослых и подростков с муковисцидозом. Было показано, что использование EQ-5D-5L позволяет дифференцировать различные по тяжести этапы течения муковисцидоза. Индексные значения EQ-5D-5L и показатели визуальной аналоговой шкалы (EQ-VAS) умеренно коррелировали с результатами оценок по опроснику CFQoL (CF Quality of Life). Обнаружено, что дополнительное применение специфического инструмента оценки КЖ (например, CFQoL) вместе с EQ-5D-5L может способствовать получению более четких представлений о КЖ при муковисцидозе и расширению возможностей для проведения анализа соотношения «затраты – полезность» [22].

В другом примере использования EQ-5D – публикации Acaster S. и соавт. (2023 г.) также со-

общается, что общие показатели полезности по EQ-5D, применяемые в анализе затратной эффективности, не всегда коррелируют с выраженными изменениями функциональных возможностей легких и КЖ при муковисцидозе. В связи с этим авторы представили результаты разработки нового специфичного для муковисцидоза инструмента, основанного на оценке полезности путем изучения предпочтений. За основу был взят распространенный и хорошо валидированный инструмент – пересмотренный для подростков/взрослых опросник по КЖ при муковисцидозе (Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised, CFQ-R) [37].

Короткая форма – 36 (Short Form-36, SF-36) и ее производные

Данная анкета была разработана для оценки качества жизни как пациентов, так и населения в целом. Инструмент включает в себя вопросы, касающиеся социальной функции человека, его «жизненной энергии», общего состояния здоровья, наличия дискомфорта, физической функции и ролевых показателей. В SF-36 также включены вопросы о характеристиках эмоциональной сферы и ментального здоровья [21].

В базе PubMed обнаруживается несколько десятков публикаций (поисковая строка: SF-36 cystic fibrosis), описывающих применение SF 36 у пациентов с муковисцидозом. За последний год опубликовано две работы. Так, в 2024 г. вышла в свет публикация Dainavas D. и соавт., в которой представлены результаты анализа финансовых последствий, обусловленных муковисцидозом. Авторы также проводили оценку общего состояния здоровья, анализировали влияние показателей повседневных расходов на КЖ. Полученные данные позволяют выявить возможные подходы к улучшению КЖ у людей с муковисцидозом, опирающиеся в том числе на внедрение новых или усовершенствованных методик лечения [21].

На основе анкеты SF-36 разработана форма SF-12, представляющая собой более короткую альтернативу. SF-12 предназначена для применения в крупномасштабных исследованиях. Надежность и валидность этого инструмента была хорошо доказана. Подсчет баллов для каждого из четырех доменов (физическое функционирование, физическая роль, эмоциональная роль и ментальное здоровье) проводится с использованием двух пунктов. При этом каждый из остальных четырех доменов (болевого синдром, общее здоровье, жизненная энергия и социальное функционирование) оцениваются на основании одного пункта. Все 12 пунктов используются для расчета суммарных баллов по физическому и психическому компонентам

(PCS-12 и MCS-12) с помощью алгоритма, эмпирически полученного на основе данных общего опроса населения в США [38, 39].

Найдено несколько публикаций, в которых отражены результаты применения элементов опросника SF-12 у пациентов с муковисцидозом (поисковая строка: SF-12 cystic fibrosis). Так, в работе Perez A.A. и соавт. применялись шкалы физического и психического компонентов инструмента SF-12 с целью регистрации КЖ у пациентов до трансплантации легких, а также через 3 и 6 месяцев после операции [40]. В исследовании Neri L. и соавт. проводили опрос подростков с помощью SF-12. Опросник использовался в рамках изучения возможностей адаптации родителей, участвующих в уходе за детьми с муковисцидозом, к соблюдению режимов профессиональной и/или трудовой деятельности [41]. Rosa del Campo и соавт. представили результаты анализа КЖ на основе SF-12 у пациентов, получавших пробиотики с целью снижения выраженности дисбактериоза при муковисцидозе [42].

SF-6D – система, разработанная на основе SF-36 с целью еще большего упрощения процедур измерения КЖ и получения значений полезности (так называемых utilities), используемых в фармакоэкономических анализах. Редким примером (строка поиска: SF-6D cystic fibrosis) изучения свойств SF-6D при муковисцидозе является работа Mukuria C. и соавт., в которой приводятся итоги сравнения функциональных параметров опросников CFQ-R-8D, EQ-5D-3L и SF-6D [13].

Опросник по профилю влияния болезни (Sickness Impact Profile, SIP)

Одним из распространенных вариантов SIP (содержит 136 положений и 12 категорий), используемых при муковисцидозе, является его британская версия (UKSIP). Инструмент включает такие домены, как сон и отдых; питание; работа; ведение домашнего хозяйства; рекреация и свободное время; передвижение; мобильность; уход за телом и подвижность; социальное взаимодействие; настороженность и внимательность в поведении; эмоциональное поведение; и коммуникация. Подсчет баллов производится путем анализа взвешивающих шкал. Более высокий балл отражает худшее КЖ [43]. Использование UKSIP позволяет определять единое индексное значение, а также сводные индексы и профильные показатели для 12 категорий [43].

Примером исследования с использованием SIP у больных муковисцидозом может служить работа De Jong W. и соавт. Авторы изучали связь показателей КЖ с индикаторами легочной функции [44].

Ноттингемский профиль здоровья (NHP)

NHP считается валидным и надежным опросником для регистрации показателей состояния здоровья по физическому, социальному и эмоциональному компонентам [45].

Поиск в PubMed обнаруживает несколько статей (поисковая строка: "nottingham health profile" cystic fibrosis), в которых упоминается NHP. В ряде работ с помощью NHP оценивалась динамика КЖ после трансплантации легких [46]. В некоторых статьях отмечено, что NHP обладает лимитированными возможностями при его использовании у пациентов с муковисцидозом. Например, в исследовании Congleton J. и соавт. были получены данные, свидетельствующие о наличии лишь слабой корреляции между показателями по NHP и динамикой изменений физиологических параметров [47].

Обсуждение и заключение

Оценка КЖ пациентов с муковисцидозом основана на применении специфических и общих анкет. Специфические анкеты использовались в зарубежных научных исследованиях чаще других. В отечественных публикациях качество жизни при муковисцидозе оценивали прежде всего с помощью общих тестов. Среди большого разнообразия тестов CFQ-R и CFQoL являются распространенными специализированными инструментами, обладающими перспективными свойствами, необходимыми для их интеграции в систему функционирования регистров здравоохранения за рубежом [8].

Значительная доля тестов ориентирована на подростков и взрослых пациентов, отдельные тесты сложны для заполнения детьми [48]. Очевидна потребность в коротких и удобных анкетах, интегрированных в онлайн-сервисы цифровых платформ. Тем не менее за рубежом тест CFQ-R валидирован для детской и взрослой популяций пациентов, обладает способностью выявлять подробные аспекты динамики КЖ пациента как в клинических испытаниях, так и в условиях практического здравоохранения. Методика измерения КЖ с помощью CFQ-R остается «золотым стандартом» для взрослых (версия CFQ-R 14+) при организации продолжительного мониторинга результативности лечения муковисцидоза [15, 27, 49]. При этом глубокие измерения эффективности инновационной терапии в отношении КЖ могут быть получены путем внедрения новых инструментов [26]. Все чаще на практике появляются цифровые формы ключевых опросников (e-CFQ-R; eCF-QUEST – электронная версия CFQoL). Предполагается, что цифровая (электронная) версия

CFQ-R сможет заменить бумажный вариант, обеспечив быстроту, удобство, надежность и информативность его применения в повседневной практике.

Редкие специфические тесты прошли адаптацию для русскоязычных пользователей. CFQ-R, в отличие от целого ряда других опросников, был переведен на русский язык. В базу РИНЦ включена работа с итогами анкетирования по CFQ-R, проведенного на базе учреждения отечественного здравоохранения в рамках исследования результативности варианта лечения респираторной инфекции у взрослых с муковисцидозом [24].

Серьезным препятствием к практическому внедрению отдельных опросников является проблема компактности. Теоретически подойти к решению этого вопроса возможно несколькими путями, в том числе такими как: 1) снижение административной нагрузки путем автоматизации сбора и обработки переменных; 2) пересмотр модулей, оценочных линеек, редуцирование пунктов с последующей верификацией свойств полученной версии; 3) применение двойной инструментальной техники, основанной на комбинировании самостоятельных малоразмерных общих и специфических систем измерения [43]. Редуцированная гибридная методика, включающая использование наиболее значимых доменов из крупных общих и специфической анкет (в частности, из объемной анкеты UKSIP и инструмента CFQOL), подвергалась дискуссии в контексте возможностей синтеза всесторонних представлений об индивидуальных аспектах КЖ у пациентов с муковисцидозом в рутинной врачебной практике. Однако полноценность параметров надежности и валидности таких измерений малоизучена [43].

Ряд опросников (EQ-5D, SF-6D, CFQ-R-8D) генерирует оценки, необходимые для клинко-экономического анализа типа «затраты – полезность» (Cost-Utility Analysis, CUA) [22]. Поскольку обсуждение свойств подобных инструментов выходит за рамки данного обзора, то для ознакомления с соответствующей информацией можно обратиться к библиографическим базам.

В отечественных источниках подробно изложены характеристики международных общих опросников (SF-36, EQ-5D и др.), намечены направления их применения в русскоязычной среде. Получен полезный положительный опыт использования в России в рамках исследований КЖ при муковисцидозе таких опросников, как PedsQL [2], SF-36 и Health Utilities Index [50]. По данным зарубежной литературы, в некоторых ситуациях обоснованное включение в процедуры мониторинга специфических тестов или вопросов обогащает результаты оценок коррелятами, с достаточной чувствительностью от-

ражающими динамику проявлений муковисцидоза [37, 47].

В заключение необходимо еще раз отметить, что улучшение благополучия пациентов с муковисцидозом посредством комплексного системного мониторинга оценок качества жизни является одной из актуальных задач современного здравоохранения. Принимая во внимание изложенное, на сегодняшний день ва-

рианты CFQ-R (CFQ-R 14+ остается «золотым стандартом» для взрослых) и техника научно обоснованного комбинирования разнородных линеек измерения исходов у пациентов показывают преимущества в свете реализации алгоритмов пошагового поиска путей к широкому внедрению методов оценки КЖ в повседневную практику организаций отечественного здравоохранения.

Список литературы

- Humaj-Grysztar M., Rachel M., Bonior J. Polish Cystic Fibrosis Patients' Health-Related Quality of Life and Its Influencing Factors: A Cross-Sectional, Single-Centre Study. *Healthcare*. 2024;12(12):1183. <https://doi.org/10.3390/healthcare12121183>
- Сафронова Н.С., Машковская Д.В., Козелько Е.В. Пути повышения эффективности кинезитерапии у детей с муковисцидозом. *Современные вопросы биомедицины*. 2022;6(1):18. <https://doi.org/10.51871/25880500.2022.06.01.50>
- Bierlaagh M.C., Muilwijk D., Beekman J.M., van der Ent C.K. A new era for people with cystic fibrosis. *Eur J Pediatr*. 2021;180(9):2731-2739. <https://doi.org/10.1007/s00431-021-04168-y>
- Egan M.E. Cystic fibrosis transmembrane conductance receptor modulator therapy in cystic fibrosis, an update. *Curr Opin Pediatr*. 2020;32(3):384-388. <https://doi.org/10.1097/MOP.0000000000000892>
- Aspinall S.A., Mackintosh K.A., Hill D.M., et al. Evaluating the Effect of Kaftrio on Perspectives of Health and Wellbeing in Individuals with Cystic Fibrosis. *Int J Environ Res Public Health*. 2022;19(10):6114. <https://doi.org/10.3390/ijerph19106114>
- Talwalkar J.S., Koff J.L., Lee H.B., et al. Cystic fibrosis transmembrane regulator modulators: implications for the management of depression and anxiety in cystic fibrosis. *Psychosomatics*. 2017;58(4):343-354. <https://doi.org/10.1016/j.psych.2017.04.001>
- Андреев Д.А., Башлакова Е.Е., Хачанова Н.В., Давыдовская М.В. Регистры больных муковисцидозом: отечественный и зарубежный опыт. *Педиатрическая фармакология*. 2017;14(2):115-126. <https://doi.org/10.15690/pf.v14i2.1726>
- Ratnayake I., Ahern S., Ruseckaite R. A systematic review of patient-reported outcome measures (PROMs) in cystic fibrosis. *BMJ Open*. 2020;10(10):e033867. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2019-033867>
- McLeod C., Wood J., Tong A., et al. The measurement properties of tests and tools used in cystic fibrosis studies: a systematic review. *Eur Respir Rev*. 2021;30(160):200349. <https://doi.org/10.1183/16000617.0354-2020>
- Snop-Perkowska D., Świtalski J., Wnuk K., et al. Tools used to measure quality of life in adults with cystic fibrosis - a systematic review. *Health Qual Life Outcomes*. 2025;23(1):10. <https://doi.org/10.1186/s12955-025-02338-2>
- Gancz D.W., Cunha M.T., Leone C., et al. Quality of life amongst adolescents and young adults with cystic fibrosis: correlations with clinical outcomes. *Clinics*. 2018;73:e427. <https://doi.org/10.6061/clinics/2017/e427>
- Solé A., Oliveira C., Pérez I., et al. Development and electronic validation of the revised Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ-R Teen/Adult). *J Cyst Fibros*. 2018;17(5):672-679. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2017.10.015>
- Mukuria C., Rowen D., Acaster S., et al. Psychometric performance of the CFQ-R8D compared to the EQ-5D-3L and SF-6D in people with cystic fibrosis. *J Patient Rep Outcomes*. 2024;8:24. <https://doi.org/10.1186/s41687-024-00697-w>
- Eidt-Koch D., Mittendorf T., Greiner W. Cross-sectional validity of the EQ-5D-Y as a generic health outcome instrument in children and adolescents with cystic fibrosis in Germany. *BMC Pediatr*. 2009;9:55. <https://doi.org/10.1186/1471-2431-9-55>
- McCarrier K.P., Hassan M., Hodgkins P., et al. The Cystic Fibrosis Impact Questionnaire: qualitative development and cognitive evaluation of a new patient-reported outcome instrument to assess the life impacts of cystic fibrosis. *J Patient Rep Outcomes*. 2020;4(1):36. <https://doi.org/10.1186/s41687-020-00199-5>
- Goldbeck L., Schmitz T.G., Henrich G., Herschbach P. Questions on Life Satisfaction for Adolescents and Adults With Cystic Fibrosis: Development of a Disease-Specific Questionnaire. *Chest*. 2003;123(1):42-48. <https://doi.org/10.1378/chest.123.1.42>

17. Henry B., Aussage P., Grosskopf C., Goehrs J.M. Development of the Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ) for assessing quality of life in pediatric and adult patients. *Qual Life Res.* 2003;12(1):63-76. <https://doi.org/10.1023/a:1022037320039>
18. Schmidt A., Wenninger K., Niemann N., Wahn U., Staab D. Health-related quality of life in children with cystic fibrosis: validation of the German CFQ-R. *Health Qual Life Outcomes.* 2009;7:97. <https://doi.org/10.1186/1477-7525-7-97>
19. Ceyhan B., Suner Z.U., Kocakaya D., et al. Impact of Anxiety, Depression, and Coping Strategies on Health-Related Quality of Life in Patients with Cystic Fibrosis. *Thorac Res Pract.* 2024;25(4):149-157. <https://doi.org/10.5152/ThoracResPract.2024.23112>
20. Acaster S., Mukuria C., Rowen D., et al. Development of the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised-8 Dimensions: Estimating Utilities From the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised. *Value Health.* 2023;26(4):567-578. <https://doi.org/10.1016/j.jval.2022.12.002>
21. Dainavas D., Stergiannis P., Manthou P., et al. The Impact of Cost of Living on the Quality of Life of Cystic Fibrosis Patients: A Study in Greece. *Cureus.* 2024;16(6):e63009.
22. Altabee R., Carr S.B., Abbott J., et al. Evaluating the correspondence between the EQ-5D-5L and disease severity and quality of life in adults and adolescents with cystic fibrosis. *Respir Med Res.* 2024;86:101137. <https://doi.org/10.1016/j.resmer.2024.101137>
23. Altabee R., Carr S.B., Abbott J., et al. Exploring the nature of perceived treatment burden: a study to compare treatment burden measures in adults with cystic fibrosis. *NIHR Open Res.* 2022;2:36. <https://doi.org/10.3310/nihropenres.13260.1>
24. Амелина Е.Л., Красовский С.А., Мелихов О.Г. Цефтазидим/авибактам в лечении обострения хронической респираторной инфекции у больных муковисцидозом: динамика клинических, микробиологических и функциональных показателей. *Пульмонология.* 2022;32(5):737-744. <https://doi.org/10.18093/0869-0189-2022-32-5-737-744>
25. Schmitz T.G., Goldbeck L. The effect of inpatient rehabilitation programmes on quality of life in patients with cystic fibrosis: a multi-center study. *Health Qual Life Outcomes.* 2006;4:8. <https://doi.org/10.1186/1477-7525-4-8>
26. Serrano D., Uzumcu A., Gerstein M., et al. Psychometric validation of the Cystic Fibrosis Impact Questionnaire (CF-IQ): A patient-reported outcome assessing impacts of cystic fibrosis. *PLoS One.* 2025;20(1):e0317775. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0317775>
27. Button B.M., Wilson L.M., Burge A.T., et al. The AWEScore, a patient-reported outcome measure: development, feasibility, reliability, validity and responsiveness for adults with cystic fibrosis. *ERJ Open Res.* 2021;7(3):00120-2021. <https://doi.org/10.1183/23120541.00120-2021>
28. Varni J.W., Seid M., Kurtin P.S. PedsQL 4.0: reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory version 4.0 generic core scales in healthy and patient populations. *Med Care.* 2001;39(8):800-812. <https://doi.org/10.1097/00005650-200108000-00006>
29. Королев Г.А., Пименова Е.С., Морозов Д.А. Применение опросника PedsQL 4.0 в оценке качества жизни детей с нарушениями дефекации, оперированных по поводу врожденных пороков развития. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии.* 2022;12(2):177-186. <https://doi.org/10.17816/psaic1010>
30. Аракелян А.Л., Сурков А.Н., Баранов А.А., и др. Лингвистическая корректность и достоверность содержания русской версии модуля гастроинтестинальных симптомов опросника PedsQLTM для пациентов педиатрического профиля. *Педиатрическая фармакология.* 2023;20(2):112-119. <https://doi.org/10.15690/pf.v20i2.2553>
31. Noto S., Uemura T. Japanese health utilities index mark 3 (HUI3): measurement properties in a community sample. *J Patient Rep Outcomes.* 2020;4(1):9. <https://doi.org/10.1186/s41687-020-0175-5>
32. Винярская И.В., Черников В.В., Терлецкая Р.Н., и др. Валидация русской версии опросника для оценки утилитарных индексов в педиатрической практике. Этап II. *Вопросы современной педиатрии.* 2014;13(4):20-25. <https://doi.org/10.15690/vsp.v13i4.1080>
33. Самсонова М.С., Симонова О.И., Винярская И.В., и др. Особенности изменений качества жизни больных муковисцидозом на фоне его эффективного лечения. *Российский педиатрический журнал.* 2016;19(2):86-91.
34. Андреев Д.А., Завьялов А.А., Кашурников А.Ю. Базовые варианты анкеты EQ-5D - стандартные международные инструменты оценки качества жизни. Краткий обзор литературы. *Здоровье мегаполиса.* 2021;2(1):62-69. <https://doi.org/10.47619/2713-2617.zm.2021.v2i1:62-69>
35. Андреев Д.А. Основные инструменты для измерения качества жизни у пациентов после инсульта (обзор литературы). *Здравоохранение Российской Федерации.* 2024;68(5):406-411. <https://doi.org/10.47470/0044-197X-2024-68-5-406-411>

36. Hvidberg M.F., Petersen K.D., Davidsen M., et al. Catalog of EQ-5D-3L Health-Related Quality-of-Life Scores for 199 Chronic Conditions and Health Risks in Denmark. *MDM Policy Pract.* 2023;8(1):23814683231159024. <https://doi.org/10.1177/23814683231159023>
37. Acaster S., Mukuria C., Rowen D., et al. Development of the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised-8 Dimensions: Estimating Utilities From the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised. *Value Health.* 2023;26(4):567-578. <https://doi.org/10.1016/j.jval.2022.12.002>
38. Ware J.E., Keller S.D., Kosinski M. SF-12: How to score the SF-12 physical and mental health summary scales. Boston: Health Institute, New England Medical Center; 1995.
39. Kontodimopoulos N., Pappa E., Niakas D., Tountas Y. Validity of SF-12 summary scores in a Greek general population. *Health Qual Life Outcomes.* 2007;5:55. <https://doi.org/10.1186/1477-7525-5-55>
40. Perez A.A., Hays S.R., Soong A., et al. Improvements in frailty contribute to substantial improvements in quality of life after lung transplantation in patients with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2020;55(6):1406-1413. <https://doi.org/10.1002/ppul.24747>
41. Neri L., Lucidi V., Catastini P., Colombo C. Caregiver burden and vocational participation among parents of adolescents with CF. *Pediatr Pulmonol.* 2016;51(3):243-252. <https://doi.org/10.1002/ppul.23352>
42. del Campo R., Garriga M., Pérez-Aragón A., et al. Improvement of digestive health and reduction in proteobacterial populations in the gut microbiota of cystic fibrosis patients using a *Lactobacillus reuteri* probiotic preparation: a double blind prospective study. *J Cyst Fibros.* 2014;13(6):716-722. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2014.02.007>
43. Salek M.S., Jones S., Rezaie M., et al. Do patient-reported outcomes have a role in the management of patients with cystic fibrosis? *Front Pharmacol.* 2012;3:38. <https://doi.org/10.3389/fphar.2012.00038>
44. de Jong W., Kaptein A.A., van der Schans C.P., et al. Quality of life in patients with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 1997;23(2):95-100. [https://doi.org/10.1002/\(sici\)1099-0496\(199702\)23:2<95::aid-ppul4>3.0.co;2-n](https://doi.org/10.1002/(sici)1099-0496(199702)23:2<95::aid-ppul4>3.0.co;2-n)
45. Veauthier C., Gaede G., Radbruch H., et al. Sleep Disorders Reduce Health-Related Quality of Life in Multiple Sclerosis (Nottingham Health Profile Data in Patients with Multiple Sclerosis). *Int J Mol Sci.* 2015;16(7):16514-16528. <https://doi.org/10.3390/ijms160716514>
46. Vermeulen K.M., van der Bij W., Erasmus M.E., et al. Improved quality of life after lung transplantation in individuals with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2004;37(5):419-426. <https://doi.org/10.1002/ppul.20009>
47. Congleton J., Hodson M.E., Duncan-Skingle F. Do Nottingham Health Profile scores change over time in cystic fibrosis? *Respir Med.* 1998;92(2):268-272. [https://doi.org/10.1016/S0954-6111\(98\)90107-X](https://doi.org/10.1016/S0954-6111(98)90107-X)
48. Abbott J., Gee L. Quality of life in children and adolescents with cystic fibrosis: implications for optimizing treatments and clinical trial design. *Paediatr Drugs.* 2003;5(1):41-56. <https://doi.org/10.2165/00128072-200305010-00004>
49. Habib A.R.R., Buxton J.A., Singer J., et al. Association between Chronic Rhinosinusitis and Health-Related Quality of Life in Adults with Cystic Fibrosis. *Ann Am Thorac Soc.* 2015;12(8):1163-1169. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.201504-191OC>
50. Титова О.Н., Суховская О.А., Гембицкая Т.Е., Куликов В.Д. Оценка качества жизни подростков и взрослых, больных муковисцидозом (обзор литературы). *Медицинский альянс.* 2023;11(2):20-26.

References

1. Humaj-Grysztar M., Rachel M., Bonior J. Polish cystic fibrosis patients' health-related quality of life and its influencing factors: a cross-sectional, single-centre study. *J Healthcare.* 2024;12(12):1183. <https://doi.org/10.3390/healthcare12121183>
2. Safronova N.S., Mashkovskaya D.V., Kozel'ko E.V. Ways to increase the effectiveness of kinesitherapy in children with cystic fibrosis. *Modern Issues of Biomedicine.* 2022;6(1)18. https://doi.org/10.51871/25880500_2022_06_01_50 (In Russ.)
3. Bierlaagh M.C., Muilwijk D., Beekman J.M., van der Ent C.K. A new era for people with cystic fibrosis. *Eur J Pediatr.* 2021 Sep;180(9):2731-2739. <https://doi.org/10.1007/s00431-021-04168-y>
4. Egan M.E. Cystic fibrosis transmembrane conductance receptor modulator therapy in cystic fibrosis: an update. *Curr Opin Pediatr.* 2020 Jun;32(3):384-388. <https://doi.org/10.1097/MOP.0000000000000892>
5. Aspinall S.A., Mackintosh K.A., Hill D.M., Cope B., McNarry M.A. Evaluating the effect of Kaftrio on perspectives of health and wellbeing in individuals with cystic fibrosis. *Int J Environ Res Public Health.* 2022;19(10):6114. <https://doi.org/10.3390/ijerph19106114>
6. Talwalkar J.S., Koff J.L., Lee H.B., et al. Cystic fibrosis transmembrane regulator modulators: implications for the management of depression and anxiety in cystic fibrosis. *Psychosomatics.* 2017;58(4):343-354. <https://doi.org/10.1016/j.psych.2017.04.001>

7. Andreev D.A., Bashlakova E.E., Khachanova N.V., Davydovskaia M.V. Cystic fibrosis patient registries: domestic and foreign experience. *Pediatric Pharmacology*. 2017;14(2):115-126. <https://doi.org/10.15690/pf.v14i2.1726> (In Russ.)
8. Ratnayake I., Ahern S., Ruseckaite R. A systematic review of patient-reported outcome measures (PROMs) in cystic fibrosis. *BMJ Open*. 2020 Oct;10(10):e033867. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2019-033867>
9. McLeod C., Wood J., Tong A., Schultz A., Norman R., Smith S., et al. The measurement properties of tests and tools used in cystic fibrosis studies: a systematic review. *Eur Respir Rev*. 2021;30(160). <https://doi.org/10.1183/16000617.0354-2020>
10. Snop-Perkowska D., Świtalski J., Wnuk K., Olszewski P., Augustynowicz A. Tools used to measure quality of life in adults with cystic fibrosis: a systematic review. *Health Qual Life Outcomes*. 2025;23(1):10. <https://doi.org/10.1186/s12955-025-02338-2>
11. Gancz D.W., Cunha M.T., Leone C., Rodrigues J.C., Adde F.V. Quality of life amongst adolescents and young adults with cystic fibrosis: correlations with clinical outcomes. *Clinics (Sao Paulo)*. 2018;73:e427. <https://doi.org/10.6061/clinics/2017/e427>
12. Mukuria C., Rowen D., Acaster S., et al. Psychometric performance of the CFQ-R8D compared to the EQ-5D-3L and SF-6D in people with cystic fibrosis. *J Patient Rep Outcomes*. 2024;8:24. <https://doi.org/10.1186/s41687-024-00697-w>
13. Eidt-Koch D., Mittendorf T., Greiner W. Cross-sectional validity of the EQ-5D-Y as a generic health outcome instrument in children and adolescents with cystic fibrosis in Germany. *BMC Pediatr*. 2009;9:55. <https://doi.org/10.1186/1471-2431-9-55>
14. McCarrier K.P., Hassan M., Hodgkins P., et al. The Cystic Fibrosis Impact Questionnaire: qualitative development and cognitive evaluation of a new patient-reported outcome instrument to assess the life impacts of cystic fibrosis. *J Patient Rep Outcomes*. 2020;4(1):36. <https://doi.org/10.1186/s41687-020-00199-5>
15. Goldbeck L., Schmitz T.G., Henrich G., Herschbach P. Questions on Life Satisfaction for Adolescents and Adults With Cystic Fibrosis: Development of a Disease-Specific Questionnaire. *Chest*. 2003;123(1):42-48. <https://doi.org/10.1378/chest.123.1.42>
16. Henry B., Aussage P., Grosskopf C., Goehrs J.M. Development of the Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ) for assessing quality of life in pediatric and adult patients. *Qual Life Res*. 2003;12(1):63-76. <https://doi.org/10.1023/a:1022037320039>
17. Schmidt A., Wenninger K., Niemann N., Wahn U., Staab D. Health-related quality of life in children with cystic fibrosis: validation of the German CFQ-R. *Health Qual Life Outcomes*. 2009;7:97. <https://doi.org/10.1186/1477-7525-7-97>
18. Ceyhan B., Suner Z.U., Kocakaya D., et al. Impact of Anxiety, Depression, and Coping Strategies on Health-Related Quality of Life in Patients with Cystic Fibrosis. *Thorac Res Pract*. 2024;25(4):149-157. <https://doi.org/10.5152/ThoracResPract.2024.23112>
19. Acaster S., Mukuria C., Rowen D., et al. Development of the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised-8 Dimensions: Estimating Utilities From the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised. *Value Health*. 2023;26(4):567-578. <https://doi.org/10.1016/j.jval.2022.12.002>
20. Dainavas D., Stergiannis P., Manthou P., et al. The Impact of Cost of Living on the Quality of Life of Cystic Fibrosis Patients: A Study in Greece. *Cureus*. 2024;16(6):e63009.
21. Altabee R., Carr S.B., Abbott J., et al. Evaluating the correspondence between the EQ-5D-5L and disease severity and quality of life in adults and adolescents with cystic fibrosis. *Respir Med Res*. 2024;86:101137. <https://doi.org/10.1016/j.resmer.2024.101137>
22. Altabee R., Carr S.B., Abbott J., et al. Exploring the nature of perceived treatment burden: a study to compare treatment burden measures in adults with cystic fibrosis. *NIHR Open Res*. 2022;2:36. <https://doi.org/10.3310/nihropenres.13260.1>
23. Amelina E.L., Krasovskiy S.A., Melikhov O.G. Ceftazidime/avibactam in the treatment of exacerbation of a chronic respiratory infection in patients with cystic fibrosis: dynamics of clinical, microbiological, and functional parameters. *Pulmonologiya*. 2022;32(5):737-744. <https://doi.org/10.18093/0869-0189-2022-32-5-737-744> (In Russ.)
24. Schmitz T.G., Goldbeck L. The effect of inpatient rehabilitation programmes on quality of life in patients with cystic fibrosis: a multi-center study. *Health Qual Life Outcomes*. 2006;4:8. <https://doi.org/10.1186/1477-7525-4-8>
25. Serrano D., Uzumcu A., Gerstein M., et al. Psychometric validation of the Cystic Fibrosis Impact Questionnaire (CF-IQ): A patient-reported outcome assessing impacts of cystic fibrosis. *PLoS One*. 2025;20(1):e0317775. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0317775>
26. Button B.M., Wilson L.M., Burge A.T., et al. The AWEScore, a patient-reported outcome measure: development, feasibility, reliability, validity and responsiveness for adults with cystic fibrosis. *ERJ Open Res*. 2021;7(3):00120-2021. <https://doi.org/10.1183/23120541.00120-2021>

27. Varni J.W., Seid M., Kurtin P.S. PedsQL 4.0: reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory version 4.0 generic core scales in healthy and patient populations. *Med Care*. 2001;39(8):800-812. <https://doi.org/10.1097/00005650-200108000-00006>
28. Korolev G.A., Pimenova E.S., Morozov D.A. Application of the PedsQL 4.0 questionnaire in assessing the quality of life of children with defecation disorders after surgical treatment of congenital malformations. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2022;12(2):177-186. <https://doi.org/10.17816/psaic1010> (In Russ.)
29. Arakelyan A.L., Surkov A.N., Baranov A.A., et al. Linguistic accuracy and authenticity of the content of the Russian version of the module of gastrointestinal symptoms of the PedsQL™ questionnaire for pediatric patients. *Pediatric Pharmacology*. 2023;20(2):112-119. <https://doi.org/10.15690/pf.v20i2.2553> (In Russ.)
30. Noto S., Uemura T. Japanese health utilities index mark 3 (HUI3): measurement properties in a community sample. *J Patient Rep Outcomes*. 2020;4(1):9. <https://doi.org/10.1186/s41687-020-0175-5>
31. Vinyarskaya I.V., Chernikov V.V., Terletskaia R.N., et al. Validation of the Russian Version of a Questionnaire for the Assessment of Utilitarian Indices in Pediatric Practice. Stage II. *Current Pediatrics*. 2014;13(4):20-25. <https://doi.org/10.15690/vsp.v13i4.1080> (In Russ.)
32. Samsonova M.S., Simonova O.I., Vinyarskaya I.V. Opportunities of Health Utilities Index questionnaire in the assessment of peculiarities of alterations of quality of life of children with cystic fibrosis against the background of its management. *Rossiiskii Pediatricheskii Zhurnal*. 2016;19(2):86-91. (In Russ.)
33. Andreev D.A., Zavyalov A.A., Kashurnikov A.Y. Basic versions of the EQ-5D questionnaire as standard international instruments for assessing the quality of life in metropolis. *City Healthcare*. 2021;2(1):62-69. <https://doi.org/10.47619/2713-2617.zm.2021.v2i1.62-69> (In Russ.)
34. Andreev D.A. Basic instruments for measuring the quality of life in patients after stroke: literature review. *Health Care of the Russian Federation*. 2024;68(5):406-411. <https://doi.org/10.47470/0044-197X-2024-68-5-406-411> (In Russ.)
35. Hvidberg M.F., Petersen K.D., Davidsen M., et al. Catalog of EQ-5D-3L Health-Related Quality-of-Life Scores for 199 Chronic Conditions and Health Risks in Denmark. *MDM Policy Pract*. 2023;8(1):23814683231159024. <https://doi.org/10.1177/23814683231159023>
36. Hvidberg M.F., Petersen K.D., Davidsen M., et al. Catalog of EQ-5D-3L Health-Related Quality-of-Life Scores for 199 Chronic Conditions and Health Risks in Denmark. *MDM Policy Pract*. 2023;8(1):23814683231159024. <https://doi.org/10.1177/23814683231159023>
37. Acaster S., Mukuria C., Rowen D., et al. Development of the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised-8 Dimensions: Estimating Utilities From the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised. *Value Health*. 2023;26(4):567-578. <https://doi.org/10.1016/j.jval.2022.12.002>
38. Ware J.E., Keller S.D., Kosinski M. SF-12: How to score the SF-12 physical and mental health summary scales. Boston: Health Institute, New England Medical Center; 1995.
39. Kontodimopoulos N., Pappa E., Niakas D., Tountas Y. Validity of SF-12 summary scores in a Greek general population. *Health Qual Life Outcomes*. 2007;5:55. <https://doi.org/10.1186/1477-7525-5-55>
40. Perez A.A., Hays S.R., Soong A., et al. Improvements in frailty contribute to substantial improvements in quality of life after lung transplantation in patients with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2020;55(6):1406-1413. <https://doi.org/10.1002/ppul.24747>
41. Neri L., Lucidi V., Catastini P., Colombo C. Caregiver burden and vocational participation among parents of adolescents with CF. *Pediatr Pulmonol*. 2016;51(3):243-252. <https://doi.org/10.1002/ppul.23352>
42. del Campo R., Garriga M., Pérez-Aragón A., et al. Improvement of digestive health and reduction in proteobacterial populations in the gut microbiota of cystic fibrosis patients using a *Lactobacillus reuteri* probiotic preparation: a double blind prospective study. *J Cyst Fibros*. 2014;13(6):716-722. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2014.02.007>
43. Salek M.S., Jones S., Rezaie M., et al. Do patient-reported outcomes have a role in the management of patients with cystic fibrosis? *Front Pharmacol*. 2012;3:38. <https://doi.org/10.3389/fphar.2012.00038>
44. de Jong W., Kaptein A.A., van der Schans C.P., et al. Quality of life in patients with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 1997;23(2):95-100. [https://doi.org/10.1002/\(sici\)1099-0496\(199702\)23:2<95::aid-ppul4>3.0.co;2-n](https://doi.org/10.1002/(sici)1099-0496(199702)23:2<95::aid-ppul4>3.0.co;2-n)
45. Veauthier C., Gaede G., Radbruch H., et al. Sleep Disorders Reduce Health-Related Quality of Life in Multiple Sclerosis (Nottingham Health Profile Data in Patients with Multiple Sclerosis). *Int J Mol Sci*. 2015;16(7):16514-16528. <https://doi.org/10.3390/ijms160716514>
46. Vermeulen K.M., van der Bij W., Erasmus M.E., et al. Improved quality of life after lung transplantation in individuals with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2004;37(5):419-426. <https://doi.org/10.1002/ppul.20009>
47. Congleton J., Hodson M.E., Duncan-Skingle F. Do Nottingham Health Profile scores change over time in cystic fibrosis? *Respir Med*. 1998;92(2):268-272. [https://doi.org/10.1016/S0954-6111\(98\)90107-X](https://doi.org/10.1016/S0954-6111(98)90107-X)

48. Abbott J., Gee L. Quality of life in children and adolescents with cystic fibrosis: implications for optimizing treatments and clinical trial design. *Paediatr Drugs*. 2003;5(1):41-56. <https://doi.org/10.2165/00128072-200305010-00004>
49. Habib A.R.R., Buxton J.A., Singer J., et al. Association between Chronic Rhinosinusitis and Health-Related Quality of Life in Adults with Cystic Fibrosis. *Ann Am Thorac Soc*. 2015;12(8):1163-1169. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.201504-191OC>
50. Titova O.N., Sukhovskaya O.A., Gembitskaya T.E., Kulikov V.D. Quality of life assessment of adolescent and adult patients with cystic fibrosis (literature review). *Medical Alliance*. 2023;11(2):20-26. (In Russ.)

Информация о статье

Конфликт интересов: автор статьи подтвердил отсутствие конфликта интересов.

Финансирование: данная статья подготовлена автором в рамках НИР «Разработка методологических подходов ценностно-ориентированного здравоохранения (ЦОЗ) в городе Москве» (№ по ЕГИСУ: № 123032100062-6).

Сведения об авторе

Андреев Дмитрий Анатольевич – канд. наук, ведущий научный сотрудник Государственного бюджетного учреждения города Москвы «Научно-исследовательский институт организации здравоохранения и медицинского менеджмента Департамента здравоохранения города Москвы», <https://orcid.org/0000-0003-0745-9474>

Автор прочитал и одобрил окончательный вариант рукописи.

Для корреспонденции

Андреев Дмитрий Анатольевич
AndreevDA@zdrav.mos.ru

Поступила 20.01.2025. Принята к печати 26.02.2025. Опубликовано 28.03.2025

Article info

Conflict of interest: the author declares no conflict of interest.

Funding: the publication is made within the research and development project “Development of methodological approaches of value-based healthcare (VBH) in Moscow”; ID in the Unified State Information Recording System (EGISU): No. 123032100062-6.

About the author

Dmitry A. Andreev – Cand. Sci., Leading Researcher, Research Institute for Healthcare Organization and Medical Management of Moscow Healthcare Department, <https://orcid.org/0000-0003-0745-9474>

The author read and approved the final manuscript.

Corresponding author

Dmitry A. Andreev
AndreevDA@zdrav.mos.ru

Received 20.01.2025. Accepted for publication 26.02.2025. Published 28.03.2025