

Оценка качества жизни подростков и взрослых, больных муковисцидозом (обзор литературы)

О.Н. Титова¹, О.А. Суховская^{1,2}, Т.Е. Гембицкая¹, В.Д. Куликов¹

¹Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова

²Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии

Quality of life assessment of adolescent and adult patients with cystic fibrosis (literature review)

O. Titova¹, O. Sukhovskaya^{1,2}, T. Gembitskaya¹, V. Kulikov¹

¹Pavlov First St. Petersburg State Medical University

²St. Petersburg Research Institute of Phthisiopulmonology

© Коллектив авторов, 2023 г.

Резюме

Оценки качества жизни, связанного со здоровьем детей, подростков и взрослых, больных муковисцидозом (МВ), позволяют выявить основные факторы, влияющие на качество их жизни. Одним из самых распространенных опросников КЖ для больных муковисцидозом является CFQ-R, показавший надежность, валидность в разных странах в различных клинических исследованиях. Результаты исследований продемонстрировали, что важными факторами прогноза КЖ были ОФВ₁,%, пол, ИМТ, возраст и легочные обострения: ОФВ₁ коррелировал с показателями шкал «Физическое функционирование» ($r=0,27-0,76$), «Восприятие здоровья» ($r=0,34-0,66$), «Респираторные симптомы» ($r=0,36-0,47$) и «Бремя лечения» ($r=0,26-0,39$). Больные, у которых был эпидемический штамм *LES Ps. aeruginosa*, характеризовались более низкими баллами качества жизни. При сопоставлении шкал Госпитальной шкалы тревоги и депрессии (HADS) и доменов (шкал) CFQ-R было продемонстрировано, что даже при субклинически выраженной тревоге и депрессии (более 8 баллов по HADS) отмечалось снижение показателей качества жизни, в частности для 9 из 12 доменов CFQ-R, особенно для шкалы «Эмоциональное функционирование» ($p<0,001$).

Женщины, больные муковисцидозом, имели более низкие показатели качества жизни по сравнению с мужчинами, однако шкала «восприятие своего тела (image body) у них была выше. В одном исследовании было продемонстрировано, что ежедневная физическая активность способствовала большей вовлеченности в работу ($p=0,024$) и более позитивному настрою на будущее ($p=0,032$). Также улучшались показатели качества жизни у семейных больных, у лиц с более высокой социальной активностью.

Заключение. На качество жизни больных муковисцидозом наибольшее влияние оказывали показатели функции внешнего дыхания, обострения заболевания, наличие тревоги и депрессии. Для взрослых больных муковисцидозом подчеркивается важность семейных, профессиональных и социальных аспектов жизни. Результаты исследования специального опросника для больных муковисцидозом CFQ-R показали его чувствительность, надежность.

Ключевые слова: качество жизни, муковисцидоз, опросник CFQ-R

Summary

Assessment of quality of life depending on the health of pediatric, adolescent and adult patients with cystic

fibrosis allow to identify the main factors that influence the quality of their lives. One of the most common QoL questionnaires for cystic fibrosis patients is CFQ-R, that has proven its reliability and validity in different countries and in various clinical trials. The results of the trials demonstrated that the important prognostic factors were FEV1%, gender, BMI, age, and pulmonary exacerbations: FEV1 correlated with such score indicators as «physical functioning» ($r=0.27-0.76$), «health exception» ($r=0.34-0.66$), «respiratory symptoms» ($r=0.36-0.47$) and «burden of treatment» ($r=0.26-0.39$). Patients with LES P. aeruginosa epidemic strain had lower quality of life scores. Comparison of Hospital Anxiety and Depression Score (HADS) and CFQ-R domains (scores) showed that even in case of subclinical anxiety and depression (over 8 points according to HADS), the quality of life indicators were decreased, in particular in 9 out of 12 CFQ-R domains, especially for «emotional functioning» domain ($p<0.001$).

Female patients with cystic fibrosis had lower quality of life indicators compared to male patients, however, they had higher “body image” score. One study demonstrated that everyday physical activity promoted higher work engagement ($p=0.024$) and more positive attitude towards the future ($p=0.032$). Also, quality of life indicators were better for patients living in a family, and patients with higher social activity.

Conclusion. Quality of life in CF patients is mainly under the influence of pulmonary function indicators, disease exacerbations, and anxiety and depression. For adult CF patients, family, professional and social aspects of life are highly critical. CFQ-R questionnaire for cystic fibrosis patients has proven its sensitivity and reliability.

Key words: quality of life, cystic fibrosis, questionnaire CFQ-R

Введение

За последние десятилетия увеличилась выживаемость больных муковисцидозом (МВ): снижаются показатели смертности, средний возраст больных уже превышает 40 лет, при этом женский пол, этническая принадлежность, неправильное питание, более низкая функция легких связаны с худшей выживаемостью [1, 2]. Исследование в Австралии с 2005 по 2020 г. 4601 больного МВ (52,5% мужчин и 47,5% женщин, у которых МВ был диагностирован до шестинедельного возраста или в результате неонатального/пренатального скрининга в 66,1% случаев) показало, что средний возраст дожития составил 54,0 года (95% ДИ 51,0–57,04). Расчетная медиана выживаемости увеличилась с 48,9 года (95% ДИ 44,7–53,5) для больных МВ, родившихся в 2005–2009 гг., до 56,3 года (95% ДИ 51,2–60,4) для родившихся в 2016–2020 гг. [3]. Установлено, что факторы, независимо связанные со снижением выживаемости, включают трансплантацию легких, низкий ОФВ₁ и индекс массы тела (ИМТ) [3].

С увеличением общей выживаемости у пациентов чаще стали выявляться и другие хронические заболевания: сахарный диабет, заболевания костно-мышечной системы, снижение фертильности, депрессия, тревожность и др. [4–7]. Лечение как основного, так и сопутствующих заболеваний влияет на качество жизни, связанное со здоровьем (КЖ) подростков и взрослых больных МВ [8], поэтому оценка КЖ является обязательной при апробации новых методов лечения [9].

Для изучения КЖ предложены различные опросники. Существуют как общие опросники, которые используются независимо от патологии, так и специальные, разработанные для конкретного заболевания [10, 11].

Есть работы по оценке КЖ больных МВ с помощью общего опросника SF-36, респираторной анкеты больницы Святого Георгия (SGRQ), предложенной в первую очередь для пациентов с обструктивными заболеваниями легких, опросника по оценке боли (НАQ) [11–13]. В базах опросников по КЖ зарегистрированы специально разработанные для МВ опросники: Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ), Questions on Life Satisfaction Scale (FLZ-CF), Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (CFQ-R), Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire (CFQoL) и другие [13–17].

В зарубежных исследованиях для оценки КЖ больных МВ наиболее широко применяются опросники CFQ-R и CFQoL [16–19]. В отечественных публикациях имеются единичные работы по изучению КЖ с помощью опросников Health Utilities Index, SF-36 [20, 21].

Цель

Цель обзора — обобщение данных современных исследований по выявлению социально-демографических, клинических факторов, влияющих на показатели качества жизни подростков и взрослых, больных муковисцидозом. Учитывая популярность опросника CFQ-R в разных странах, большой объем проведенных исследований, малочисленность исследований по КЖ в отечественной научной литературе, в обзоре проанализированы исследования КЖ по опроснику CFQ-R.

Материалы и методы

Проведен поиск исследований по ключевым словам: «муковисцидоз (cystic fibrosis) и качество жизни (Quality of life)», «муковисцидоз (cystic fibrosis) и CFQ»,

«муковисцидоз (cystic fibrosis) и CFQ-R» за период с 2010 по 2023 г. в базах PubMed, ПИНЦ.

ВОЗ определяет качество жизни как «восприятие индивидами их положения в жизни в контексте культуры и систем ценностей, в которых они живут, и в соответствии с их собственными целями, ожиданиями, стандартами и заботами». В медицине изучают качество жизни, связанное со здоровьем, которое, как правило, включает в себя физическую оценку здоровья, эмоциональную, психологическую и социальную составляющие. С помощью этих шкал оценивается влияние заболевания и ограничений вследствие этого заболевания на жизнедеятельность больного. В специальных опросниках также есть шкалы оценки жалоб больного, его функциональных возможностей, связанных с конкретным заболеванием.

Самым распространенным специальным опросником КЖ для больных МВ в настоящее время является CFQ-R, который переведен на 38 языков [22], что позволяет ученым проводить международные многоцентровые исследования. Он был разработан для систематического измерения респираторных и желудочно-кишечных симптомов, бремени лечения и ежедневной жизнедеятельности; продемонстрировал надежность, валидность и чувствительность в различных клинических испытаниях лекарственных средств [18, 19, 23–25], одобрен FDA (2009).

Электронная версия опросника доступна на английском, английском для США, французском, немецком, датском, испанском, португальском, польском языках. Идет процесс валидации и адаптации этого опросника на греческий, турецкий языки и иврит. Она находится в свободном доступе, устанавливается на компьютер, смартфон. Есть 4 версии CFQ-R: для подростков в возрасте 14 лет и старше и взрослых; для детей 12–13 лет; интервью детей в возрасте от 6 до 11 лет; для лиц, осуществляющих уход за детьми в возрасте от 6 до 13 лет [22, 23, 26, 27].

Опросник CFQ-R+14 состоит из 50 вопросов, объединенных в 12 доменов или шкал, оценивающих состояние больного за предыдущие 2 нед. Шкалы «Физическое функционирование» (physical functioning), «Ролевое функционирование» (role), «Жизнеспособность» (vitality), «Эмоциональное функционирование» (emotional functioning), «Социальное функционирование» (social) подобны шкалам общих опросников, например, SF-36. Шкалы «Восприятие своего тела» (body image), «Нарушения пищевого поведения» (eating disturbances), «Бремя лечения» (treatment burden), «Восприятие здоровья» (health perceptions), «Проблемы с весом» (weight), «Респираторные симптомы» (respiratory symptoms) и «симптомы расстройства пи-

щеварения» (digestive symptoms) измеряют выраженность симптомов и последствия заболевания. Оценка по каждой шкале колеблется от 0 до 100, более высокий балл соответствует лучшему качеству жизни [14, 26, 27]. Время заполнения по инструкции составляет 15 мин.

При подготовке систематического обзора литературы (базы данных MEDLINE, EMBASE, CENTRAL, CINAHL, psychINFO) было выявлено 1921 полнотекстовое исследование с применением CFQ-R, опубликованное с января 1989 по апрель 2014 г., которые изучали взаимосвязь между социально-демографическими (возраст, пол, индекс массы тела, социально-экономический статус, занятость) и клиническими параметрами у больных МВ в возрасте старше 14 лет [28]. Наиболее важными факторами прогноза КЖ были ОФВ₁%, пол, ИМТ, возраст и легочные обострения [28]. ОФВ₁ коррелировал со всеми доменами CFQ-R14+, за исключением «Симптом расстройства пищеварения», «Социальное и эмоциональное функционирование». Больные МВ мужского пола сообщали о более высоких показателях шкалы «Физическое функционирование» и более низких показателях шкалы «Восприятие своего тела», чем больные женского пола. ИМТ положительно коррелировал с шкалами «Восприятие своего тела» и «Проблемы с весом», а возраст отрицательно коррелировал с «Бремя лечения». Легочные обострения имели обратную корреляцию с несколькими доменами, включая «Респираторные симптомы», «Физическое и ролевое функционирование» [28].

Более старший возраст взрослых больных МВ по данным исследований достоверно связан с ухудшением «Физическое функционирования», «Эмоциональное функционирования», «Респираторные симптомы» и «Восприятие здоровья», а также с более высокими показателями шкалы «Бремя лечения» даже после корректировки по показателям функции легких, хронического инфекционного статуса и легочных обострений [26, 28, 29]. В то же время есть исследование, в котором у взрослых с МВ восприятие болезни не менялось с возрастом или нарастанием тяжести заболевания, что позволило авторам работы предположить, что восприятие болезни может развиваться в подростковом возрасте и в большей степени связано с психосоциальными, а не физическими аспектами КЖ [30]. Авторы делают вывод, что необходимо уделять больше внимания по объяснению болезни и изменению восприятия болезни при консультировании подростков и больных МВ молодого возраста.

В проведенном метаанализе факторов, ассоциированных с показателями КЖ у подростков и взрослых, страдающих МВ, было показано, что ОФВ₁ коррелировал с показателями шкал «Физическое

функционирование» ($r=0,27-0,76$), «Восприятие здоровья» ($r=0,34-0,66$), «Респираторные симптомы» ($r=0,36-0,47$) и «Бремя лечения» ($r=0,26-0,39$) [28].

Значения ИМТ были связаны с показателями шкал «Восприятие своего тела» ($r=0,28-0,54$) и «Проблемы с весом» ($r=0,43-0,47$), а также с показателями шкал «Нарушения пищевого поведения» ($r=0,16-0,44$), «Восприятием здоровья» ($r=0,14-0,30$) и «Жизнеспособность» ($r=-0,24$) [31]. С учетом возраста, пола, ОФВ₁, частоты легочных обострений и результатов посева мокроты ИМТ коррелировал со значениями доменов «Восприятие своего тела», «Проблемы с весом» и «Жизнеспособность» [31].

Показано, что частота легочных обострений была связана со значительно более низкими баллами во всех доменах CFQ-R, в частности, шкал «Физическое функционирование» ($r=-0,35$), «Жизнеспособность» ($r=-0,25$), «Ролевое функционирование» ($r=-0,32$), «Восприятие здоровья» ($r=-0,30$) и «Респираторные симптомы» ($r=-0,27$) [32]. Легочные обострения влияли на показатели шкал «Респираторные симптомы», «Физическое функционирование», «Жизнеспособность», «Восприятие своего тела», «Нарушения пищевого поведения», «Проблемы с весом» и «Ролевое функционирование» [33].

Есть работы по показателям КЖ в зависимости от особенностей микробного пейзажа бронхиального секрета. Больные, у которых был эпидемический штамм *LES P. aeruginosa*, характеризовались более низкими баллами шкал «Физическое функционирование», «Эмоциональное функционирование», «Ролевое функционирование», «Восприятие своего тела» и «Проблемы с весом», а также более высокими баллами «Респираторные симптомы» и «Бремя лечения» по сравнению с больными МВ без *LES P. aeruginosa* [34].

В ряде исследований было показано, что тревога и депрессия отрицательно влияют на показатели КЖ [35–37]. Наличие депрессивных симптомов ухудшало показатели КЖ большинства доменов CFQ-R [38].

При сопоставлении шкал Госпитальной шкалы тревоги и депрессии (HADS) и доменов (шкал) CFQ-R было продемонстрировано, что даже при субклинически выраженной тревоге и депрессии (более 8 баллов HADS) отмечалось снижение показателей «Эмоциональное функционирование», «Нарушение пищевого поведения» и «Восприятие своего тела» [39, 40]. В другой работе тревога и депрессия (HADS) были отрицательными предикторами для 9 из 12 доменов CFQ-R, особенно для шкалы «Эмоциональное функционирование» ($p<0,001$) [41].

При измерении бремени симптомов (шкалы оценки симптомов — MSAS) они были разделены на три группы: психологические (MSAS-CF-PSYCH), желудочно-кишечные симптомы (MSAS-CF-GI) и респираторные

симптомы (MSAS-CF-RESP). Все группы бремени симптомов были связаны с показателями шкал «Эмоциональное функционирование», «Респираторные симптомы», «Симптомы расстройства пищеварения» и «Проблемы с весом» ($r=-0,11...-0,69$) [42, 43].

Занятость, определяемая как текущее участие в работе при частичной или полной занятости, или учеба в школе, была связана с более высокими баллами по всем доменам CFQ-R [44].

В международных реестрах МВ сообщалось о половых отличиях в выживаемости, причем худшие показатели были у женщин, больных МВ (38–40 лет). Во многих исследованиях женщины с МВ отмечают более низкие оценки «Эмоциональное функционирование», «Социальное функционирование», «Респираторные симптомы», «Физическое функционирование» [40, 45–47]. Необходим анализ влияния физических упражнений на показатели КЖ и выживаемости больных МВ. Возможно, физические упражнения смогут улучшить КЖ пациенток. В частности, в польском исследовании было продемонстрировано, что ежедневная физическая активность способствовала большей вовлеченности в работу ($p=0,024$) и более позитивному настрою на будущее ($p=0,032$) [48].

Следует подчеркнуть, что женщины, страдающие МВ, в своих ответах продемонстрировали значительно более высокие оценки в области восприятия своего тела по сравнению с мужчинами, больными МВ [29, 49, 50]. Возможно это связано с теми представлениями, которые есть в обществе по поводу красоты мужского и женского образов. В соответствии с этим больные МВ мужского пола хотят быть массивнее и мускулистее, и, таким образом, они менее довольны своим внешним видом, тогда как пациенты женского пола хотят быть стройнее (из-за модных стереотипов), и их вполне устраивает низкая масса тела [29, 49, 51]. Таким образом, усилия по оптимизации массы тела с меньшей вероятностью будут успешными у пациенток подросткового возраста/взрослых женщин с недостаточным весом по сравнению с пациентами мужского пола.

Очень немногие исследования изучали влияние семейного статуса на КЖ. Основное внимание уделялось бремени ухода и качеству жизни родителей с детьми с МВ [16]. В одном исследовании наличие партнера было предиктором удовлетворенности жизнью и одним из факторов поддержания хорошего качества жизни [51].

В метаанализе 1767 статей показано, что ухудшение физического и психического здоровья было связано со снижением социальной активности и социальной поддержки больных МВ [52]. Социальная изоляция коррелирует с негативными последствиями для здоровья населения в целом, а у больных МВ социальная изоляция может создавать дополнительные

физиологические и психологические проблемы, влияющие на клинические исходы и качество жизни [52].

Выявление негативных факторов качества жизни, связанного со здоровьем, может помочь предложить новые эффективные действия, в том числе и персонализированные, основанные на результатах исследования качества жизни больного.

Заключение

Оценка качества жизни, связанного со здоровьем детей, подростков и взрослых, больных муковисцидозом, позволяет выявить основные факторы, влияющие

на этот показатель. Наибольшее влияние оказывали показатели функции внешнего дыхания, обострения заболевания, наличие тревоги и депрессии даже при их субклинических проявлениях. Для взрослых больных муковисцидозом подчеркивается важность семейных, профессиональных и социальных аспектов жизни. Результаты исследования специального опросника для больных муковисцидозом CFQ-R показали его чувствительность, надежность. Этот опросник используется сейчас во многих странах (переведен на 38 языков). И поэтому может быть целесообразным организация перевода, апробация и валидация русскоязычной версии опросника.

Список литературы

1. *Elborn J.S.* Cystic Fibrosis. *Lancet*. 2016; 388:2519–2531. doi: 10.1016/S0140-6736(16)00576-6.
2. *Corriveau S., Sykes J., Stephenson A.L.* Cystic fibrosis survival: the changing epidemiology. *Curr Opin Pulm Med*. 2018 Nov;24(6): 574–578. doi: 10.1097/MCP.0000000000000520.
3. *Ruseckaite R., Salimi F., Earnest A.* et al. Survival of people with cystic fibrosis in Australia. *Sci Rep*. 2022 Nov 17;12(1): 19748. doi: 10.1038/s41598-022-24374-4.
4. *Prentice B., Nicholson M., Lam G.Y.* Cystic fibrosis related diabetes (CFRD) in the era of modulators: A scoping review. *Paediatr Respir Rev*. 2022 Dec 5: S1526-0542(22)00086-0. doi: 10.1016/j.prrv.2022.11.005.
5. *Anabtawi A., Le T., Putman M.* et al. Cystic Fibrosis Bone Disease: Pathophysiology, Assessment and Prognostic Implications. *J. Cyst. Fibros*. 2019; 18 (Suppl. 2): S48–S55. doi: 10.1016/j.jcf.2019.08.018.
6. *Shteinberg M., Taylor-Cousar J.L.* et al. Fertility and Pregnancy in Cystic Fibrosis. *Chest* 2021 Dec; 160 (6): 2051–2060. doi: 10.1016/j.chest.2021.07.024.
7. *Guta M.T., Tekalign T., Awoke N.* et al. Global Burden of Anxiety and Depression among Cystic Fibrosis Patient: Systematic Review and Meta-Analysis. *Int. J. Chronic Dis*. 2021; 2021: 6708865. doi: 10.1155/2021/6708865.
8. *Abbott J., Elborn J.S., Georgiopoulos A.M.* et al. Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society Survey of Cystic Fibrosis Mental Health Care Delivery. *J. Cyst. Fibros*. 2015; 14: 533–539. doi: 10.1016/j.jcf.2014.12.015.
9. U.S. Department of Health and Human Services FDA Center for Drug Evaluation and Research; Guidance for industry: patient-reported outcome measures: use in medical product development to support labeling claims: draft guidance. *Health Qual Life Outcomes* 2006 Oct 11; 4: 79. doi: 10.1186/1477-7525-4-79.
10. *Суховская О.А., Илькович М.М., Игнатьев В.А.* Методы исследования качества жизни в пульмонологии. возможности и ограничения (обзор литературы). *Болезни органов дыхания* 2005; 1 (1): 50. [*Sukhovskaya O.A., Ilkovich M.M., Ignatiev V.A.* Methods for studying the quality of life in pulmonology. opportunity and limitations (literature review). *Bolezni organov dykhaniya* 2005; 1 (1): 50 (In Russ.)].
11. *McLeese R.H., Spinou A., Alfahl Z.* et al. Psychometrics of health-related quality of life questionnaires in bronchiectasis: a systematic review and meta-analysis. *Eur. Respir. J*. 2021 Nov 11; 58 (5): 2100025. doi: 10.1183/13993003.00025-2021.
12. *Pott J., Krill A., Wilkens H., Bals R.* Easy measurement of health related quality of life in patients with cystic fibrosis by the COPD assessment test (CAT) — A pilot study. *Respir. Med*. 2020 Jul; 168: 105992. doi: 10.1016/j.rmed.2020.105992.
13. *Schmoll A., Launois C., Perotin J.M.* et al. Prevalence and Impact of Rheumatologic Pain in Cystic Fibrosis Adult Patients. *Front. Med. (Lausanne)* 2022 Feb 8; 8: 804892. doi: 10.3389/fmed.2021.804892.
14. *Cheney J., Vidmar S., Gailer N.* et al. Australasian Cystic Fibrosis Bronchoalveolar Lavage (ACFBAL) study group Health-Related Quality-of-Life in Children with Cystic Fibrosis Aged 5-Years and Associations with Health Outcomes. *J. Cyst. Fibros*. 2020; 19: 483–491. doi: 10.1016/j.jcf.2020.02.022.
15. *Bradley J.M., Blume S.W., Balp M.-M.* et al. Quality of Life and Healthcare Utilisation in Cystic Fibrosis: A Multicentre Study. *Eur. Respir. J*. 2013; 41: 571–577. doi: 10.1183/09031936.00224911.
16. *Daly C., Ruane P., O'Reilly K.* et al. Caregiver Burden in Cystic Fibrosis: A Systematic Literature Review. *Ther. Adv. Respir. Dis*. 2022; 16: 17534666221086416. doi: 10.1177/17534666221086416.
17. *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 [version 1; peer review: 2 approved]. *NIHR Open Res*. 2022 May 9; 2: 36. doi: 10.3310/nihropenres.13260.1.
18. *Ratnayake I., Ahern S., Ruseckaite R.* A Systematic Review of Patient-Reported Outcome Measures (PROMs) in Cystic Fibrosis. *BMJ Open*. 2020; 10: e033867. doi: 10.1136/bmjopen-2019-033867.
19. *Sutharsan S., McKone E.F., Downey D.G.* et al. VX18-445-109 study group. Efficacy and safety of elxacaftor plus tezacaftor plus ivacaftor versus tezacaftor plus ivacaftor in people with cystic fibrosis homozygous for F508del-CFTR: a 24-week, multicentre, randomised, double-blind, active-controlled, phase 3b trial. *Lancet Respir. Med*. 2022 Mar; 10 (3): 267–277. doi: 10.1016/S2213-2600(21)00454-9.
20. *Самсонова М.С., Симонова О.И., Винярская И.В.* Особенности изменений качества жизни больных муковисцидозом на фоне его эффективного лечения. *Российский педиатрический журнал* 2016; 19 (2): 86–91. [*Samsonova M.S., Simonova O.I., Vinyarskaya I.V.* Features of changes in the quality of life of patients with cystic fibrosis against the background of its effective treatment. *Rossiyskiy pediatricheskiy zhurnal* 2016; 19 (2): 86–91 (In Russ.)]. doi: 10.18821/1560-9561-2016-19(2)-86-91.
21. *Сенкевич Н.Ю., Амелина Е.Л.* Качество жизни взрослых больных муковисцидозом: факты и гипотезы. *Пульмонология* 1999; (3): 51–55. [*Senkevich N.Yu., Amelina E.L.* Quality of life of adult patients with cystic fibrosis: facts and hypotheses. *Pul'monologiya* 1999; (3): 51–55 (In Russ.)].
22. *Ronit A., Gelpi M., Argentiero J.* et al. Electronic applications for the CFQ-Rscoring. *Quittner Respiratory Research* 2017; 18: 108. doi: 10.1186/s12931-017-0592.
23. *Solé A., Oliveira C., Pérez I.* et al. Development and electronic validation of the revised Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ-R Teen/Adult): New tool for monitoring psychosocial health

- in CF. *J. Cyst. Fibros.* 2018 Sep; 17 (5): 672–679. doi: 10.1016/j.jcf.2017.10.015.
24. Perrem L., Stanojevic S., Shaw M. et al. Changes in the parent cystic fibrosis questionnaire-revised (CFQ-R) with respiratory symptoms in preschool children with cystic fibrosis. *J. Cyst Fibros.* 2020 May; 19 (3): 492–498. doi: 10.1016/j.jcf.2020.02.017.
 25. Gursli S., Quittner A., Jahnsen R.B. et al. Airway clearance physiotherapy and health-related quality of life in cystic fibrosis. *PLoS One* 2022 Oct 18; 17 (10): e0276310. doi: 10.1371/journal.pone.0276310.
 26. Quittner A.L., Buu A., Messer M.A. et al. Development and Validation of The Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States: A Health-Related Quality-of-Life Measure for Cystic Fibrosis. *Chest.* 2005; 128: 2347–2354. doi: 10.1378/chest.128.4.2347.
 27. Navarro T.S., Boza C.M.L., Molina M.Y. et al. Content validation for the Chilean population of the quality of life assessment instrument in children, adolescents and adults with Cystic Fibrosis: CFQ-R cystic fibrosis questionnaire-revised version in Spanish, Chile]. *Andes Pediatr.* 2022 Jun; 93 (3): 312–326. doi: 10.32641/andespediatr.v93i3.3871.
 28. Habib A.R.R., Manji J., Wilcox P.G. et al. A Systematic Review of Factors Associated with Health-Related Quality of Life in Adolescents and Adults with Cystic Fibrosis. *Ann. Am. Thorac. Soc.* 2015; 12: 420–428. doi: 10.1513/AnnalsATS.201408-393OC.
 29. Gee L., Abbott J., Conway S.P. et al. Quality of life in cystic fibrosis: the impact of gender, general health perceptions and disease severity. *Cyst. Fibros.* 2003 Dec; 2 (4): 206–213. doi: 10.1016/S1569-1993(03)00093-6.
 30. Sawicki G.S., Sellers D.E., Robinson W.M. Associations between illness perceptions and health-related quality of life in adults with cystic fibrosis. *J. Psychosom Res.* 2011 Feb; 70 (2): 161–167. doi: 10.1016/j.jpsychores.2010.06.005.
 31. Cronly J.A., Duff A.J., Riekert K.A. et al. Health-Related Quality of Life in Adolescents and Adults With Cystic Fibrosis: Physical and Mental Health Predictors. *Respir. Care.* 2019 Apr; 64 (4): 406–415. doi: 10.4187/respcare.06356.
 32. Page M.J., McKenzie J.E., Bossuyt P.M. The PRISMA 2020 statement: an updated guideline for reporting systematic reviews. *BMJ.* 2021 Mar 29; 372: n71. doi: 10.1136/bmj.n71. PMID: 33782057.
 33. Hogg M., Braithwaite M., Bailey M. Work disability in adults with cystic fibrosis and its relationship to quality of life. *J. Cyst. Fibros.* 2007 May; 6 (3): 223–227. doi: 10.1016/j.jcf.2006.10.004.
 34. Ashish A., Shaw M., McShane J. et al. Health-related quality of life in Cystic Fibrosis patients infected with transmissible *Pseudomonas aeruginosa* strains: cohort study. *JRSM Short Rep.* 2012 Feb; 3 (2): 12. doi: 10.1258/shorts.2011.011119.
 35. Ancel J., Launois C., Perotin J.M. et al. Health-Related Quality of Life in Adults with Cystic Fibrosis: Familial, Occupational, Social, and Mental Health Predictors. *Healthcare (Basel).* 2022 Jul 21; 10 (7): 1351. doi: 10.3390/healthcare10071351.
 36. Goetz D.M., Frederick C., Savant A. et al. Systematic Depression and Anxiety Screening for Patients and Caregivers: Implementation and Process Improvement in a Cystic Fibrosis Clinic. *BMJ Open Qual.* 2021; 10: e001333. doi: 10.1136/bmjopen-2020-001333.
 37. Yohannes A.M., Willgoss T.G., Fatoye F.A. et al. Relationship between Anxiety, Depression, and Quality of Life in Adult Patients with Cystic Fibrosis. *Respir. Care* 2012; 57: 550–556. doi: 10.4187/respcare.01328.
 38. Riekert K.A., Bartlett S.J., Boyle M.P. et al. The association between depression, lung function, and health-related quality of life among adults with cystic fibrosis. *Chest* 2007 Jul; 132 (1): 231–237. doi: 10.1378/chest.06-2474.
 39. Tomaszek L., Dębska G., Cepuch G. et al. Evaluation of Quality of Life Predictors in Adolescents and Young Adults with Cystic Fibrosis. *Heart Lung.* 2019; 48: 159–165. doi: 10.1016/j.hrtlng.2018.08.003.
 40. Casier A., Goubert L., Theunis M. et al. Acceptance and well-being in adolescents and young adults with cystic fibrosis: a prospective study. *J. Pediatr. Psychol.* 2011 May; 36 (4): 476–487. doi: 10.1093/jpepsy/jsq111.
 41. Friedman S., Samuelian J.C., Lancrenon S. et al. Three-Dimensional Structure of the Hospital Anxiety and Depression Scale in a Large French Primary Care Population Suffering from Major Depression. *Psychiatry Res.* 2001; 104: 247–257. doi: 10.1016/S0165-1781(01)00309-2.
 42. Wenninger K., Aussage P., Wahn U., Staab D. German Cystic Fibrosis Questionnaire study group. The revised German Cystic Fibrosis Questionnaire: validation of a disease-specific health-related quality of life instrument. *Qual. Life Res.* 2003 Feb; 12 (1): 77–85. doi: 10.1023/a:1022011704399.
 43. Cohen M.A., Ribeiro M.Á., Ribeiro A.F. et al. Quality of life assessment in patients with cystic fibrosis by means of the Cystic Fibrosis Questionnaire. *J. Bras. Pneumol.* 2011 Mar-Apr; 37 (2): 184–192. English, Portuguese. doi: 10.1590/s1806-37132011000200008.
 44. Tarrett K., Bourke S., Nash E. et al. Employment in adults with cystic fibrosis. *Occup Med (Lond).* 2014 Mar; 64 (2): 87–94. doi: 10.1093/occmed/kqt140.
 45. Dill E.J., Dawson R., Sellers D.E. et al. Longitudinal trends in health-related quality of life in adults with cystic fibrosis. *Chest.* 2013 Sep; 144 (3): 981–989. doi: 10.1378/chest.12-1404.
 46. Uchmanowicz L., Jankowska-Polańska B., Rosińczuk J., Wleklík M. Health-related quality of life of patients suffering from cystic fibrosis. *Adv. Clin. Exp. Med.* 2015 Jan-Feb; 24 (1): 147–152. doi: 10.17219/acem/38147.
 47. Taylor-Cousar J.L. CFTR Modulators: Impact on Fertility, Pregnancy, and Lactation in Women with Cystic Fibrosis. *J. Clin. Med.* 2020 Aug 21; 9 (9): 2706. doi: 10.3390/jcm9092706.
 48. Dębska G., Mazurek H. Factors related to changes in the quality of life among Polish adolescents and adults with cystic fibrosis over a 1-year period. *Patient Prefer Adherence* 2015 Dec 15; 9: 1763–1770. doi: 10.2147/PPA.S88385.
 49. Dill E.J., Dawson R., Sellers D.E. et al. Longitudinal trends in health-related quality of life in adults with cystic fibrosis. *Chest.* 2013; 144 (3): 981–989. doi: 10.1378/chest.12-1404.
 50. Quittner A.L., Sawicki G.S., McMullen A. et al. Psychometric evaluation of the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised in a national, US sample. *Qual Life Res.* 2012; 21 (7): 1279–1290. doi: 10.1007/s11136-011-0091-5.
 51. Abbott J., Conway S., Etherington C. Perceived body image and eating behavior in young adults with cystic fibrosis and their healthy peers. *J. Behav. Med.* 2000; 23 (6): 501–517. doi: 10.1023/a:1005532602084.
 52. Gullede A., Miller S., Mueller M. Social Support and Social Isolation in Adults with Cystic Fibrosis: An Integrative Review. *J. Psychosom. Res.* 2021; 150: 110607. doi: 10.1016/j.jpsychores.2021.110607.

Поступила в редакцию: 22.02.2023 г.

Сведения об авторах:

Титова Ольга Николаевна — доктор медицинских наук, профессор, директор Научно-исследовательского института пульмонологии Первого Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. акад. И.П. Павлова; 197022, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, д. 6-8; e-mail: titova-on@mail.ru; ORCID 0000-0003-4678-3904;

Суховская Ольга Анатольевна — доктор биологических наук, руководитель отдела Научно-исследовательского института пульмонологии Первого Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. акад. И.П. Павлова; 197022, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, д. 6-8; руководитель центра Санкт-Петербургского научно-исследовательского института фтизиопульмонологии; 191036, Санкт-Петербург, Лиговский пр., д. 2-4; e-mail: ktc01@mail.ru; ORCID 0000-0003-2907-9376;

Гембицкая Татьяна Евгеньевна — доктор медицинских наук, профессор, руководитель отдела терапевтической пульмонологии Научно-исследовательского института пульмонологии Первого Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. акад. И.П. Павлова; 197022, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, д. 6-8; e-mail: mukoviscidoz_otd@mail.ru; ORCID <https://orcid.org/0000-0002-2293-3739>;

Куликов Валерий Дмитриевич — кандидат медицинских наук, ведущий научный сотрудник Научно-исследовательского института пульмонологии Первого Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. акад. И.П. Павлова; 197022, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, д. 6-8; e-mail: vdkulikov@mail.ru; ORCID 0000-0002-1551-9038.



ТЫ МОЖЕШЬ!

1 СТАТЬ УМНЕЕ

У некурящих людей лучше работает мозг, развиты память и логическое мышление.

2 ОБРЕСТИ СВОБОДУ

Никотиновая зависимость – это добровольное рабство, которое забирает здоровье, деньги и будущее.

3 БЫТЬ ЗДОРОВЫМ И ИМЕТЬ ЗДОРОВЫХ ДЕТЕЙ



БЕСПЛАТНАЯ
ПОМОЩЬ
в отказе от курения
8 800 200 0 200

УЗНАЙ БОЛЬШЕ
КАК БЫТЬ ЗДОРОВЫМ
www.takzdorovo.ru