

Научная статья | Original paper

Разработка опросника качества жизни для пациентов с первичными иммунодефицитами (КЖ ПИД)

З.А. Абрамян¹, Ю.А. Тимбухтина^{1, 2}, А.М. Рунов³, И.В. Бакрадзе³, К.Д. Хломов¹✉

¹ Российская академия народного хозяйства и государственной службы при Президенте РФ (РАНХиГС), Москва, Российская Федерация

² Научно-исследовательский университет “Высшая Школа Экономики”, Москва, Российская Федерация

³ Благотворительный Фонд помощи детям и взрослым с нарушениями иммунитета «Подсолнух», Москва, Российская Федерация

✉ khlosov-kd@universitas.ru

Резюме

Контекст и актуальность. В статье освещена проблема диагностики качества жизни у пациентов с первичными иммунодефицитами (ПИД) — генетическими нарушениями иммунитета, характеризующимися дефектами механизмов иммунной защиты. Исследования качества жизни у пациентов с ПИД необходимы для ухода за пациентами, понимания психосоматических аспектов течения этих заболеваний и выявления основных проблем со здоровьем пациентов. **Цель.** Целью исследования являлась разработка русскоязычного ПИД-специфичного опросника качества жизни. **Методы и материалы.** Представлены материалы исследования, состоявшего из 2 этапов, полученных на выборке больных ПИД. На первом этапе ($n = 39$) приняли участие респонденты в возрасте от 12 до 60 лет ($M = 34,8$), из которых 22 были женского пола; на втором этапе ($n = 56$) — в возрасте от 16 до 60 лет ($M = 34,4$), из которых 16 — женского пола. Использовались авторская методика «Качество жизни пациентов с первичным иммунодефицитом» (КЖ ПИД), шкала тревоги А. Бека (BAI), опросник качества жизни SF-36 (Short Form Medical Outcomes Study). **Результаты.** Полученные результаты дают возможность говорить о том, что могут быть использованы 5 из 8 шкал опросника, 3 шкалы требуют дополнительной проверки. Приводятся свидетельства надежности, конструктной и критериальной валидности методики КЖ ПИД.

Ключевые слова: качество жизни, первичный иммунодефицит, разработка опросника, психология здоровья

Для цитирования: Абрамян, З.А., Тимбухтина, Ю.А., Рунов, А.М., Бакрадзе, И.В., Хломов, К.Д. (2025). Разработка опросника качества жизни для пациентов с первичными иммунодефицитами (КЖ ПИД). *Клиническая и специальная психология*, 14(1), 130—151. <https://doi.org/10.17759/cpse.2025140108>

Абрамян З.А., Тимбухтина Ю.А., Рунов А.М., Бакрадзе И.В., Хломов К.Д. (2025). Разработка опросника качества жизни для пациентов с первичными иммунодефицитами (КЖ ПИД).

Клиническая и специальная психология, 14(1), 130—151. *Clinical Psychology and Special Education*, 14(1), 130—151.

Abramyan Z.A., Timbukhtina Yu.A., Runov A.M., Bakradze I.V., Khlomov K.D. (2025). Development of a quality-of-life questionnaire for patients with primary immunodeficiency (QL PID).

Clinical Psychology and Special Education, 14(1), 130—151.

Development of a quality-of-life questionnaire for patients with primary immunodeficiency (QL PID)

Z.A. Abramyan¹, Yu.A. Timbukhtina^{1, 2}, A.M. Runov³, I.V. Bakradze³, K.D. Khlomov¹✉

¹ The Russian Presidential Academy of National Economy and Public Administration, Moscow, Russian Federation

² High School of Economy University, Moscow, Russian Federation

³ “Sunflower” Charity Foundation Supporting Patients with Immune System Disorders, Moscow, Russian Federation

✉ khlomov-kd@universitas.ru

Abstract

Context and relevance. The article highlights the problem of diagnosing the quality of life in patients with primary immunodeficiency (PID), genetic disorders of immunity characterized by defects in immune defense mechanisms. Quality-of-Life studies in patients with PID are necessary for patient care, understanding the psychosomatic aspects of the course of these diseases and identifying the main health problems of patients. **Objective.** The aim of the study was to develop a Russian-language PID-specific Quality-of-Life questionnaire. **Methods and materials.** The materials of a study consisting of 2 stages obtained from a sample of patients with PID are presented. In the first stage ($n = 39$), respondents aged 12 to 60 years ($M = 34.8$) participated, of which 22 were female; in the second stage ($n = 56$) — aged 16 to 60 years ($M = 34.4$), of which 16 were female. The author's methodology “Quality of Life of patients with primary immunodeficiency” (QL PID), the A. Beck anxiety scale (BAI), the SF-36 quality of life questionnaire (Short Form Medical Outcomes Study) were used. **Results.** The results obtained make it possible to say that 5 of the 8 scales of the questionnaire can be used, 3 scales require additional verification. The evidence of reliability, design and criteria validity of the QL PID technique is presented.

Keywords: quality of life, primary immunodeficiency, questionnaire development, health psychology

For citation: Abramyan, Z.A., Timbukhtina, Yu.A., Runov, A.M., Bakradze, I.V., Khlomov, K.D. (2025). Development of a quality-of-life questionnaire for patients with primary immunodeficiency (QL PID). *Clinical Psychology and Special Education*, 14(1), 130—151. (In Russ.). <https://doi.org/10.17759/cpse.2025140108>

Введение

Первичный иммунодефицит (ПИД) — это редкая и малоизученная даже специалистами в области иммунологии группа заболеваний. Вследствие этого пациенты с ПИД сталкиваются со множественными сложностями, начиная от постановки диагноза и заканчивая получением адекватного лечения. Зарубежные исследования показывают, что улучшение осведомленности о заболевании, своевременная диагностика и введение заместительной иммуноглобулиновой терапии привели на данный момент к существенному увеличению продолжительности

Абрамян З.А., Тимбухтина Ю.А., Рунов А.М., Бакрадзе И.В., Хломов К.Д. (2025). Разработка опросника качества жизни для пациентов с первичными иммунодефицитами (КЖ ПИД).

Клиническая и специальная психология, 14(1), 130—151. Clinical Psychology and Special Education, 14(1), 130—151.

Abramyan Z.A., Timbukhtina Yu.A., Runov A.M., Bakradze I.V., Khlomov K.D. (2025). Development of a quality-of-life questionnaire for patients with primary immunodeficiency (QL PID).

жизни пациентов с ПИД. Важным аспектом исследований течения заболевания, помимо статистики заболеваемости, смертности и рецидивируемости инфекций, стало качество жизни (КЖ). Сведения о качестве жизни являются показателем эффективности лечения, могут предсказывать дальнейшее течение болезни, состояние пациента, а также позволяют выявить сферы жизни пациента, требующие внимания и помощи (Мгдсян и др., 2023).

Цель настоящего исследования заключается в создании диагностического инструмента для оценки качества жизни у пациентов с первичными иммунодефицитами.

Первичные иммунодефициты (ПИД) — группа из более чем 450 нозологий, врожденные, обычно наследуемые нарушения иммунитета, обусловленные генетической недостаточностью того или иного звена иммунной системы, характеризующиеся ранним началом, прогрессирующим течением и воспроизведимыми лабораторными данными. Наиболее распространеными проявлениями ПИД являются рецидивирующие и протекающие в тяжелой форме инфекции бактериальной, вирусной или грибковой этиологии; аутоиммунные заболевания, а также повышенные риски развития злокачественных онкологических процессов (Латышева, 2019).

Самую многочисленную группу среди пациентов с ПИД составляют пациенты с ПИД с преимущественным нарушением синтеза антител (более 50% от всех пациентов с ПИД). Внутри этой группы наиболее распространенными являются следующие формы ПИД: ОВИН (Общая вариабельная иммунная недостаточность), X-цепленная агаммаглобулинемия, аутосомно-рецессивная агаммаглобулинемия, селективный IgA дефицит, нарушение синтеза специфических антител, дефицит подклассов IgG (Первичные иммунодефициты..., 2022).

При достаточно большой вариативности проявлений ПИД (аллергические, аутоиммунные, бронхиальные и ЛОР инфекции, пневмонии, отиты, синуситы, инфекции ЖКТ (энтероколит), кожные инфекции, тромбоцитопения, экзема, чувствительность к энтеровирусам, и их осложнения в виде менингоэнцефалита, склеродермии и дерматомиозита, прогрессирующей мозжечковой атаксии, а также высоких рисков онкологических процессов) (Кондратенко, 2005), для большей части пациентов одним из основных видов терапии является заместительная терапия иммуноглобулином человека (Первичные иммунодефициты..., 2022), с чем во многом связан образ жизни пациентов и их близких. В силу специфики течения заболевания и его терапии за рамками данного исследования оказываются пациенты с вариантом ПИД — наследственный ангионевротический отек, дефект в системе комплемента.

Своевременная диагностика и подходящая терапия с каждым годом все больше приближают продолжительность жизни пациентов с ПИД к средней по популяции, а также положительно влияют на КЖ пациентов, сокращая частоту рецидивов сопутствующих заболеваний, количество симптомов и позволяя обеспечить нормальное функционирование в обществе (Латышева, 2019).

Исследования качества жизни у пациентов с первичными иммунодефицитами

Российские исследования КЖ у пациентов с ПИД на данный момент крайне редки, однако в мировой практике ведутся такие научные работы (Peshko et al., 2019).

По сравнению со здоровыми детьми и взрослыми, а также по сравнению с пациентами с другими хроническими заболеваниями (такими, как сахарный диабет, сердечная недостаточность, ревматоидный артрит, и др.), пациенты с ПИД сообщают о значительно более низком общем состоянии своего здоровья при более высоких показателях частоты госпитализаций и

Абрамян З.А., Тимбухтина Ю.А., Рунов А.М., Бакрадзе И.В., Хломов К.Д. (2025). Разработка опросника качества жизни для пациентов с первичными иммунодефицитами (КЖ ПИД).

Клиническая и специальная психология, 14(1), 130—151. Clinical Psychology and Special Education, 14(1), 130—151.

Abramyan Z.A., Timbukhtina Yu.A., Runov A.M., Bakradze I.V., Khlomov K.D. (2025). Development of a quality-of-life questionnaire for patients with primary immunodeficiency (QL PID).

повышенном ограничении физической, школьной и социальной активности, а также оценивают свое общее КЖ ниже (Gardulf et al., 2004; Jiang, Torgerson, Ayars, 2015; Kuburovic et al., 2014; Mozaffari et al., 2006; Peshko et al., 2019; Soresina, 2009; Tabolli et al., 2014).

Шестилетнее лонгитюдное исследование С. Таболли, проведенное на пациентах с общим вариабельным иммунодефицитом показало, что КЖ этих пациентов менялось с течением времени; в течение 6 лет между первой и окончательной оценками было отмечено значительное снижение баллов, связанных с телесной болью, общим состоянием здоровья, ограничениями из-за эмоциональных проблем и ограничениями в физическом и социальном функционировании (Jiang, Torgerson, Ayars, 2015; Tabolli et al., 2014). Особенno подчеркивает важность оценки КЖ тот факт, что это исследование показало, что на относительный риск смерти пациентов с ПИД независимо от возраста влияло их восприятие своих физического и социального функционирования: каждое увеличение баллов по шкале физического и социального функционирования снижало риск смерти на 2% и 3% соответственно (Jiang, Torgerson, Ayars, 2015; Tabolli et al., 2014).

Другое исследование, сравнивающее детей с ПИД с детьми с другими хроническими заболеваниями, показало, что они в целом схоже оценивают свое КЖ с пациентами с ювенильным ревматоидным артритом (Jiang, Torgerson, Ayars, 2015; Zebracki et al., 2004). Также было отмечено влияние переживания ПИД у детей на их психическое состояние: у детей с ПИД значительно ниже баллы по эмоциональному и социальному функционированию по сравнению с детьми с ювенильным ревматоидным артритом, а также значительно более высокие показатели депрессивных и тревожных симптомов, оцениваемых родителями (Jiang, Torgerson, Ayars, 2015; Zebracki et al., 2004). Кроме того, были выявлены расхождения между оценкой собственного КЖ детьми с ПИД и оценкой их КЖ родителями. Дети сообщали о более худшем состоянии их эмоциональной и физической сфер в сравнении со здоровой выборкой, о чем не сообщали их родители. Наиболее пострадавшей сферой жизни у детей с ПИД является функционирование в школе в связи с часто возникающей необходимостью пропускать уроки (Peshko et al., 2019).

Длительная задержка в постановке диагноза и большое количество инфекционных эпизодов могут увеличить негативное влияние переживания болезни на КЖ (Aghamohammadi et al., 2011; Jiang, Torgerson, Ayars, 2015).

Было отмечено влияние других факторов на КЖ у пациентов с ПИД: показатели КЖ были самыми низкими у пациентов, которые были безработными, имели инфекции в более чем четырех органах, имели более чем два сопутствующих заболевания и испытали более двух случаев сильного стресса за последние 2–3 месяца. Также КЖ в целом связано со стрессом (Sigstad H.M., et al., 2005), в частности физиология реакции нервной системы на стресс напрямую влияет на работу иммунной системы (Исаев, 2005). Кроме того, значительный вклад в оценку КЖ как низкого вносят такие факторы, как хроническая диарея, хронические заболевания легких и пожилой возраст (Jiang, Torgerson, Ayars, 2015; Tabolli et al., 2014).

И. Куинти и соавт. было проведено исследование с помощью первого ПИД-специфичного опросника КЖ, результаты которого показали, что наибольшее негативное влияние на КЖ пациентов с ПИД оказывают такие симптомы, как кашель, астения, боли в суставах и мышцах, диарея и связанные с ними проблемы с краткосрочным и долгосрочным планированием своей

Абрамян З.А., Тимбухтина Ю.А., Рунов А.М., Бакрадзе И.В., Хломов К.Д. (2025). Разработка опросника качества жизни для пациентов с первичными иммунодефицитами (КЖ ПИД).

Клиническая и специальная психология, 14(1), 130—151. Clinical Psychology and Special Education, 14(1), 130—151.

Abramyan Z.A., Timbukhtina Yu.A., Runov A.M., Bakradze I.V., Khlomov K.D. (2025). Development of a quality-of-life questionnaire for patients with primary immunodeficiency (QL PID).

деятельности. Наименьшее влияние на оценку своего КЖ оказывали такие факторы, как лечение иммуноглобулинами, а также трудности родственников и других близких, вызванные заболеванием данного респондента (Quinti et al., 2016).

Таким образом, на качество жизни пациентов с ПИД влияет множество факторов, основными из которых по данным исследований являются частая госпитализация, снижение физического, эмоционального и социального функционирования по причине болезни, наличие большого количества инфекций, а также сложности с долгосрочным планированием своей деятельности.

Методики измерения качества жизни

Оценка эффективности лечения ранее производилась через статистические показатели заболеваемости и смертности. В то же время актуальные отечественные и зарубежные исследования показывают, что именно субъективные факторы играют ключевую роль во влиянии на показатели и КЖ, и здоровья (Павлова, Сергиенко, 2020). Таким образом, удовлетворенность физическим и психическим здоровьем также содержит оценку влияния болезни на КЖ (Зарышняк, Кулбаисов, Гаврилова, 2020; Лазук и др., 2006; Певнева, 2019). Показатели субъективного КЖ не дают информацию о тяжести течения болезни, а также реалистичной оценки о степени благополучия пациента: пациент может в результате длительного течения болезни привыкнуть к своему состоянию и воспринимать его как свою личную норму, или же, напротив, в результате длительного течения болезни, человек может ощущать ограниченность своих возможностей и отсутствие положительной перспективы. Снять это искажение позволяет измерение социального функционирования (Горьковая, Микляева, 2017; Орлова, 2014).

Разработаны, адаптированы и переведены на русский язык несколько опросников КЖ. Общие опросники состояния здоровья применимы ко всем группам населения, например краткая форма SF-36 (Brazier et al., 1992; Ware, Sherbourne, 1992). Они требуются для исследований КЖ здоровой популяции, или для сравнения влияния различных заболеваний на КЖ пациента с КЖ популяции. Опросник SF-36 является неспецифическим опросником КЖ, подходящим для общей популяции и для людей с хроническими заболеваниями.

Другим широко используемым опросником КЖ является EQ-5D. Он также применяется в основном для получения статистики о КЖ у широких групп населения, а также для сравнения КЖ разных групп. Еще один опросник КЖ — это ВОЗКЖ-100. ВОЗКЖ-100 оценивает КЖ респондентов, связанное с их восприятием собственного здоровья, физического, психического и социального благополучия, а также восприятием их жизни в контексте системы ценностей культуры, в которой они живут, и в контексте их личных ценностей, стандартов, целей и ожиданий (Козловский, Масловский, 2011).

Среди опросников КЖ для детей наиболее распространенным является PedsQL Generic Core Scale. Данная методика также является общим опросником КЖ, оценивает физическое, эмоциональное, социальное, и образовательное функционирование (Валиуллина и др., 2005; Денисова и др., 2009; Мгдсян и др., 2023). В исследовании, проведенном группой авторов во главе с Э.К. Мгдсян на детях, болеющих ПИД, показано, что возможно оценивать эффективность медицинских процедур используя представления о КЖ пациентов, используя опросник общего представления о КЖ (Мгдсян и др., 2023).

Абрамян З.А., Тимбухтина Ю.А., Рунов А.М., Бакрадзе И.В., Хломов К.Д. (2025). Разработка опросника качества жизни для пациентов с первичными иммунодефицитами (КЖ ПИД).

Клиническая и специальная психология, 14(1), 130—151. Clinical Psychology and Special Education, 14(1), 130—151.

Abramyan Z.A., Timbukhtina Yu.A., Runov A.M., Bakradze I.V., Khlomov K.D. (2025). Development of a quality-of-life questionnaire for patients with primary immunodeficiency (QL PID).

Подводя итог, существует несколько опросников общего типа, и на данный момент наиболее часто используемым опросником КЖ у пациентов с ПИД является SF-36. Однако его психометрические шкалы не полностью подходят для особенностей КЖ пациентов с ПИД. Так как эти шкалы являются общими, как и в других опросниках, это не позволяет отразить КЖ пациентов, связанное со специфическими реалиями именно их повседневной жизни (как, например, регулярное посещение медицинских учреждений, регулярные инъекции, регулярные рецидивирующие инфекции, ношение медицинской маски и т.д.). Также SF-36, как и другие общие опросники КЖ, нечувствителен к небольшим, но важным колебаниям КЖ у пациентов в зависимости от изменения формы лечения, от течения болезни, от частоты рецидивов и т.д. (Козловский, Масловский, 2011). В этой связи возникла необходимость разработки специфичного опросника ПИД, оценивающего конкретные аспекты заболевания и методы лечения.

Материалы и методы

Процедура исследования

Первоначально совместно с экспертом в области КЖ при ПИД и представителями сообщества пациентов на основе проанализированных источников и аналогичных методик был составлен список конструктов, которые необходимо исследовать с помощью авторского опросника, после чего был сформирован список утверждений, относящихся к данным конструктам.

На основе составленного опросника проводился первый этап исследования, сбор данных осуществлялся через онлайн-формы. Испытуемые получали следующую инструкцию: «Здравствуйте! Просим Вас пройти анкетирование, посвященное исследованию качества жизни. Вам предстоит заполнить опросник, это займет примерно 15 минут. Оцените, насколько часто за последний месяц Вас беспокоили следующие проблемы по шкале “никогда, редко, иногда, часто, постоянно”».

После получения данных первого этапа исследования был проведен анализ согласованности Альфа-Кронбаха, а также анализ согласованности в случае исключения пунктов. На основе полученных результатов шкалы опросника были отредактированы для проведения второго этапа исследования: часть вопросов были переформулированы или исключены, также были добавлены новые вопросы и шкалы.

Второй этап проводился также через онлайн-формы. Дополнительно были включены для оценки внешней валидности опросник SF-36 (Никитина и др., 2005) и шкала тревоги А. Бека (Тараабрина, 2001). На основе полученных данных были проведены процедуры по стандартизации опросника: проверка внешней валидности, согласованности методики.

Выборка исследования

На первом этапе исследования приняли участие 39 испытуемых с ПИД, среди них 22 женщины и 17 мужчин от 12 до 60 лет ($M = 34,8$). Во втором срезе приняли участие 56 испытуемых (31 женщина и 25 мужчин) в возрасте от 16 до 60 лет ($M = 34,4$). Математико-статистическая обработка данных была реализована в программах SPSS 23.0 и Excel.

Абрамян З.А., Тимбухтина Ю.А., Рунов А.М., Бакрадзе И.В., Хломов К.Д. (2025). Разработка опросника качества жизни для пациентов с первичными иммунодефицитами (КЖ ПИД).

Клиническая и специальная психология, 14(1), 130—151. Clinical Psychology and Special Education, 14(1), 130—151.

Abramyan Z.A., Timbukhtina Yu.A., Runov A.M., Bakradze I.V., Khlomov K.D. (2025). Development of a quality-of-life questionnaire for patients with primary immunodeficiency (QL PID).

Clinical Psychology and Special Education, 14(1), 130—151.

Результаты

Результаты первого этапа исследования. Разработка опросника

Результаты проверки согласованности пунктов опросника представлены в табл. 1.

Таблица 1 / Table 1

Шкалы опросника на момент проведения первого среза исследования (n = 39)

The scales of the questionnaire at the time of the first section of the study (n = 39)

Шкалы / Scales	Пункты / Items	Альфа / Alpha	Альфа Кронбаха на основе стандартизованных пунктов / Cronbach's Alpha based on standardized items	Альфа Кронбаха при исключении пунктов / Cronbach's Alpha when excluding items
Тревога за своё здоровье, жизнь, лечение:	7. Я переживал, что мое здоровье может ухудшиться	0,836	0,841	7. 0,795
	9. Я боялся, что у меня закончатся необходимые мне лекарства/препараты заместительной терапии			9. 0,808
	10. Я опасался побочных реакций от введения иммуноглобулина			10. 0,841
	11. Я был озабочен своим будущим			11. 0,799
	12. Я старался не выходить из дома из-за опасности заболеть			12. 0,851
	15. Я испытывал страх смерти			15. 0,803
	21. Я беспокоился, что другие люди могут меня заразить			21. 0,795
Физические симптомы:	3. У меня была диарея	0,518	0,532	3. 0,111
	5. У меня был кашель			5. 0,483
	17. Меня беспокоили проблемы с кожей (пятна, прыщи, покраснения, высыпания, воспаления)			17. 0,613
Ограничения в отношениях:	6. Мне было сложно заботиться о своих близких так, как я делал(а) это обычно	0,782	0,787	6. 0,767
	18. Мне было сложно общаться с людьми, с которыми я обычно провожу время			18. 0,741
	24. Я чувствовал себя одиноким			24. 0,705
	25. Я избегал общества других людей			25. 0,730
	26. Я чувствовал непонимание со стороны близких без нарушений иммунитета)			26. 0,763
Ограничения в повседневной деятельности и работе:	1. Мне приходилось менять диету, отказываться от привычных продуктов	0,840	0,845	1. 0,834
	4. Я не мог ничего планировать на длительный срок			4. 0,835

Абрамян З.А., Тимбухтина Ю.А., Рунов А.М., Бакрадзе И.В., Хломов К.Д. (2025). Разработка опросника качества жизни для пациентов с первичными иммунодефицитами (КЖ ПИД).

Клиническая и специальная психология, 14(1), 130—151. Clinical Psychology and Special Education, 14(1), 130—151.

Abramyan Z.A., Timbukhtina Yu.A., Runov A.M., Bakradze I.V., Khlomov K.D. (2025). Development of a quality-of-life questionnaire for patients with primary immunodeficiency (QL PID).

Переживание стигмы:	6. Мне было сложно заботиться о своих близких так, как я делал(а) это обычно	0,758	0,759	6. 0,817
	8. Мне нужна была помочь в уходе за собой			8. 0,816
	12. Я старался не выходить из дома из-за опасности заболеть			12. 0,847
	13. Я чувствовал себя более зависимым от других, чем обычно			13. 0,822
	14. Мне было сложно заниматься своей обычной работой/учебой			14. 0,816
	16. У меня были трудности с тем, чтобы провести свободное время, как обычно			16. 0,821
	23. Я чувствовал неловкость из-за необходимости ношения медицинской маски			23. 0,843
	28. Я был вынужден носить медицинскую маску			28. 0,845
	29. Я был вынужден пропустить работу/учебу из-за регулярной заместительной терапии			29. 0,829
	30. У меня возникали конфликты на работе/учебе из-за необходимости лечения			30. 0,818
	31. Я боялся потерять работу из-за наличия заболевания			31. 0,822
Трудности с лечением и взаимодействием с системой здравоохранения:	19. Я чувствовал себя больным человеком	0,686	0,685	19. 0,734
	20. Я чувствовал неловкость, смущение из-за своего заболевания			20. 0,668
	22. Я избегал необходимости сообщать другим о своем заболевании			22. 0,723
	23. Я чувствовал неловкость из-за необходимости ношения медицинской маски			23. 0,749
	25. Я избегал общества других людей			25. 0,723
	26. Я чувствовал непонимание со стороны близких без нарушений иммунитета			26. 0,734

После проведения анализа согласованности содержание опросника и шкал было отредактировано.

Абрамян З.А., Тимбухтина Ю.А., Рунов А.М., Бакрадзе И.В., Хломов К.Д. (2025). Разработка опросника качества жизни для пациентов с первичными иммунодефицитами (КЖ ПИД).

Клиническая и специальная психология, 14(1), 130—151. Clinical Psychology and Special Education, 14(1), 130—151.

Abramyan Z.A., Timbukhtina Yu.A., Runov A.M., Bakradze I.V., Khlomov K.D. (2025). Development of a quality-of-life questionnaire for patients with primary immunodeficiency (QL PID).

Шкала «Тревога за свое здоровье, жизнь и лечение» была разделена на две шкалы, различающиеся по содержанию: «Тревога за свою жизнь» (пункты 1; 18; 2; 4) и «Тревога за процесс лечения» (10; 14, а также добавленные вопросы «Мне было страшно, что я не смогу получить необходимую помощь» и «Я боялся, что у меня сменится лечащий врач»).

Шкала «Физические симптомы» показывает низкую согласованность, что вызвано тем, что у разных пациентов проявляются разные симптомы заболевания и зачастую они могут не совпадать. Однако эти вопросы важно оставить так как они позволяют лечащим врачам отслеживать субъективное восприятие больным эффективности лечения. Вопросы шкалы можно оставить в отдельности как анкетные, не формируя шкалу.

Шкала «Ограничений в отношениях» была оставлена в том виде, в котором была сформирована изначально.

Шкала «Ограничений в повседневной деятельности и работе», несмотря на высокую согласованность, в силу громоздкости была разделена на две шкалы: «Ограничения в работе» (33, 27, 11, 8) и «Ограничения в повседневной деятельности» (28, 34, 16, 25, 35). Вопросы 23 и 28 были исключены в силу социальной нерелевантности после начала эпидемии COVID-19. Таким образом, согласованность во вновь сформированных шкалах стала 0,81 и 0,862 соответственно.

Из шкалы «Переживания стигмы» были исключены вопросы 25 и 26, так как они вошли в шкалу «Ограничений в отношениях» и содержательно больше относятся к ней. Вопрос 23 был исключен из этой шкалы в силу нерелевантности на сегодняшний день. Шкалу стали составлять вопросы 36, 5, 19, а также добавленный вопрос «Я чувствовал смущение из-за физических проявлений, связанных с болезнью или лечением (диарея, набор веса, проблемы с кожей)», который делает акцент на ПИД-специфичности данной шкалы.

Из шкалы «Трудностей с лечением и системой здравоохранения» были исключены вопросы 9 и 10, так как они были отнесены к шкале «Тревоги по поводу лечения». Таким образом, в шкале остался вопрос 13, а также для формирования полноценной шкалы были добавлены вопросы: «Я сталкивался с прерыванием необходимой мне терапии»; «Мне приходилось добиваться лекарственного обеспечения в претензионном порядке (подавать жалобы, заявления, обращаться за юридической помощью)»; «Я испытывал стресс из-за необходимости отстаивания своих прав на лекарственное обеспечение»; «...я чувствовал поддержку со стороны медицинского персонала»; «Я боялся, что мне придется спорить или вступать в конфликт с представителями системы здравоохранения».

Также было замечено, что слабо присутствует такой важный компонент как прямые оценки счастья, удовлетворенности и субъективного (ситуационного) благополучия (Латышева, 2019; Лебедева, Леонтьев, 2022; Никитина и др., 2005), и вопросов об эмоциональном состоянии пациентов в опроснике, поэтому были добавлены вопросы: «... я чувствовал злость»; «... я чувствовал себя подавленным»; «...мне было грустно»; «... я чувствовал себя умиротворенным», которые сформировали шкалу «Эмоционального состояния».

Результаты второго этапа исследования

Для проверки внешней валидности и новой структуры опросника были использованы опросники SF-36 и шкала тревоги Бека.

Абрамян З.А., Тимбухтина Ю.А., Рунов А.М., Бакрадзе И.В., Хломов К.Д. (2025). Разработка опросника качества жизни для пациентов с первичными иммунодефицитами (КЖ ПИД).

Клиническая и специальная психология, 14(1), 130—151. Clinical Psychology and Special Education, 14(1), 130—151.

Abramyan Z.A., Timbukhtina Yu.A., Runov A.M., Bakradze I.V., Khlomov K.D. (2025). Development of a quality-of-life questionnaire for patients with primary immunodeficiency (QL PID).

Оценка внешней валидности авторского опросника

Проведение анализа нормальности распределения по критерию Колмогорова-Смирнова показало, что распределение в части шкал не соответствует нормальному, в связи с чем для анализа внешней валидности был выбран критерий корреляции Спирмена.

Корреляции шкал опросника КЖ ПИД и шкал SF-36

Шкала «Тревоги за свою жизнь» значимо ($p < 0,005$) отрицательно коррелирует со шкалами «Физического функционирования» ($R = -0,71$), «Общего состояния здоровья» ($R = -0,85$), «Жизненной активности» ($R = -0,84$), «Психического здоровья» ($R = -0,88$), а также с общим показателем психического компонента КЖ ($R = -0,85$).

Шкала «Ограничений в отношениях» значимо ($p < 0,005$) отрицательно коррелирует со шкалами «Физического функционирования» ($R = -0,76$), «Общего состояния здоровья» ($R = -0,73$), «Жизненной активности» ($R = -0,77$), «Социального функционирования» ($R = -0,95$), «Психического здоровья» ($R = -0,92$) и с показателем психического компонента КЖ ($R = -0,89$).

Шкала «Ограничений в работе» значимо ($p < 0,005$) отрицательно коррелирует со шкалами «Физического функционирования» ($R = -0,73$), «Общего состояния здоровья» ($R = -0,78$), «Жизненной активности» ($R = -0,86$), «Социального функционирования» ($R = -0,81$), «Психического здоровья» ($R = -0,86$) и с психическим компонентом КЖ ($R = -0,83$).

Шкала «Тревоги за процесс лечения» значимо ($p < 0,005$) отрицательно коррелирует с шкалой «Психического здоровья» ($R = -0,77$) и с психическим компонентом КЖ ($R = -0,75$).

Шкала «Переживания стигмы» показывает отрицательную значимую ($p < 0,005$) корреляцию близкую к высокой ($R = -0,67$) с показателем физического компонента КЖ.

Шкала «Ограничений в повседневной деятельности» значимо ($p < 0,005$) отрицательно коррелирует со шкалой «Психического здоровья» ($R = -0,8$) и с психическим компонентом КЖ ($R = -0,82$).

Шкала «Эмоционального состояния» значимо ($p < 0,005$) отрицательно коррелирует со шкалами «Физического функционирования» ($R = -0,86$), «Общего состояния здоровья» ($R = -0,74$), «Жизненной активности» ($R = -0,81$), «Социального функционирования» ($R = -0,93$), «Психического здоровья» ($R = -0,89$) и с психическим компонентом КЖ ($R = -0,95$).

Шкала «Физических симптомов» не показывает значимых корреляций со шкалами SF-36.

Шкала «Трудностей, связанных с лечением» значимо отрицательно коррелирует со шкалой «Общего состояния здоровья» ($R = -0,76$), а также со шкалой «Жизненной активности» ($R = -0,72$).

Также интегративный показатель КЖ в авторском опроснике значимо ($p < 0,005$) отрицательно коррелирует со шкалами «Физического функционирования» ($R = -0,76$), «Общего состояния здоровья» ($R = -0,78$), «Жизненной активности» ($R = -0,81$), «Социального функционирования» ($R = -0,92$), «Психического здоровья» ($R = -0,92$) и с психическим компонентом КЖ по SF-36 ($R = -0,89$).

Корреляции шкал авторского опросника с «Шкалой тревоги Бека»

Шкала «Тревоги за свою жизнь» значимо ($p < 0,005$) положительно коррелирует со шкалой «Нервозности» ($R = 0,77$), а также со шкалой «Страха смерти» ($R = 0,84$).

Абрамян З.А., Тимбухтина Ю.А., Рунов А.М., Бакрадзе И.В., Хломов К.Д. (2025). Разработка опросника качества жизни для пациентов с первичными иммунодефицитами (КЖ ПИД).

Клиническая и специальная психология, 14(1), 130—151. Clinical Psychology and Special Education, 14(1), 130—151.

Abramyan Z.A., Timbukhtina Yu.A., Runov A.M., Bakradze I.V., Khlomov K.D. (2025). Development of a quality-of-life questionnaire for patients with primary immunodeficiency (QL PID).

Шкала «Тревоги, связанной с лечением» показывает значимую ($p < 0,005$) положительную корреляцию, приближенную к высокому значению, со шкалой «Нервозности» ($R = 0,67$), а также значимую положительную высокую корреляцию со шкалой «Страха смерти» ($R = 0,7$).

Шкала «Эмоционального состояния» также показывает значимую ($p < 0,005$), приближенную к высокому уровню, положительную корреляцию ($R = 0,63$) со шкалой «Нервозности» и значимую ($p < 0,005$), приближенную к высокой, корреляцию со шкалой «Страха смерти» ($R = 0,69$).

Таблица 2 / Table 2

Анализ согласованности шкал опросника КЖ ПИД на втором этапе исследования

Analysis of the consistency of the scales of the QL PID questionnaire at the second stage of the study

(n = 56)

Шкала / Scale	Альфа-Кронбаха / Cronbach's Alpha	Количество элементов / Number of items
Тревога за свою жизнь / Worrying about own life	0,894	4
Переживание стигмы / Experiencing the stigma	0,395	4
Тревога за процесс лечения / Anxiety about the treatment process	0,740	4
Эмоциональное состояние / Emotional State	0,763	4
Ограничения в работе / Work restrictions	0,949	4
Ограничения в отношениях / Limitations in relationships	0,795	5
Ограничения в повседневной деятельности / Limitations in daily activities	0,827	5
Физические симптомы / Physical symptoms	0,341	3
Весь опросник	0,960	38

Анализ с помощью теста Кайзера-Мейера-Олкина (КМО) и теста Бартлетта показали недостаточным количество наблюдений для данного числа пунктов для проведения факторного анализа, в связи с чем анализ внутренней структуры опросника на данном этапе исследования становится невозможным.

Обсуждение результатов исследования

Оценка внешней валидности путем вычисления корреляций шкал авторского опросника со шкалами SF-36 показала ряд высоких значимых связей.

Абрамян З.А., Тимбухтина Ю.А., Рунов А.М., Бакрадзе И.В., Хломов К.Д. (2025). Разработка опросника качества жизни для пациентов с первичными иммунодефицитами (КЖ ПИД).

Клиническая и специальная психология, 14(1), 130—151. Clinical Psychology and Special Education, 14(1), 130—151.

Abramyan Z.A., Timbukhtina Yu.A., Runov A.M., Bakradze I.V., Khlomov K.D. (2025). Development of a quality-of-life questionnaire for patients with primary immunodeficiency (QL PID).

Корреляции шкал «Тревоги за процесс лечения», «Ограничений в работе», «Ограничений в отношениях», «Эмоционального состояния» с соответствующими шкалами SF-36 являются важным показателем валидности. Корреляция шкалы «Тревоги за свою жизнь» и шкалы «Страха смерти» опросника Бека показывает высокую валидность данной шкалы.

Шкала «Трудностей, связанных с лечением» является полностью ПИД-специфичной, поэтому оценивать ее внешнюю валидность становится затруднительным, однако она значимо коррелирует со шкалой «Общего состояния здоровья». Это может быть обусловлено тем, что пациент, сталкивающийся с затруднениями в получении медицинской помощи, переживает ухудшение симптомов. Интегральный показатель КЖ показывает высокие значимые связи со шкалами SF-36, что говорит о валидности опросника в целом, о том, что он действительно исследует КЖ и его компоненты. Итоговый вариант опросника КЖ ПИД доступен в Приложении.

Валидность шкал «Ограничений в работе», «Ограничений в повседневной деятельности» и «Трудностей, связанных с лечением» требуют дальнейшего исследования.

Ограничения исследования. Во-первых, не было работы группы экспертов при оценке конструктивной валидности опросника и шкал: формулировка вопросов и распределение их по шкалам были произведены на основе субъективной оценки и консультаций с экспертом по ПИД и КЖ. Это связано со специфичностью темы и сложностью поиска экспертов в данной области. Вторым ограничением является небольшой размер выборки для разработки опросника. Отчасти это ограничение компенсируется высокой значимостью собранных данных, поскольку ПИД — редкая группа заболеваний, и пациентов, доступных к проведению исследования, в целом мало. Для того, чтобы в дальнейшем усовершенствовать данную методику, необходимо будет осуществить дополнительный набор данных, а в случае, если это окажется невозможно, потенциальным решением проблемы будет сокращение количества пунктов в опроснике.

Заключение

Большинство опросников, направленных на исследование качества жизни, являются общими для всех групп населения и не ориентированы на отдельные группы пациентов с конкретными диагнозами. Индивидуальная оценка качества жизни определяется не только удовлетворением базовых потребностей, но и удовлетворением индивидуально-специфических потребностей, включая воспринимаемые возможности и субъективные критерии оценивания жизни (Леонтьев, 2020). Проблема отсутствия русскоязычного ПИД-специфичного опросника, направленного на исследование качества жизни пациентов с этим диагнозом, решена в данном исследовании. Представлен опросник, позволяющий проводить оценку качества жизни больных первичным иммунодефицитом по пяти шкалам («Тревога за свою жизнь», «Переживание стигмы», «Эмоциональное состояние», «Ограничения в отношениях», «Физические симптомы»). Еще три шкалы («Ограничения в работе», «Ограничения в повседневной деятельности» и «Тревога за процесс лечения») — требуют дальнейшей проработки. На качество жизни пациентов с первичным иммунодефицитом влияют не только факторы, непосредственно связанные с самой болезнью, например, хроническое течение болезни или число одновременно протекающих инфекций, но и снижение функционирования пациентов в различных сферах жизни. Перспективой дальнейших исследований становится уточнение и оценка факторной структуры русскоязычного специфичного опросника качества жизни пациентов с ПИД.

Абрамян З.А., Тимбухтина Ю.А., Рунов А.М., Бакрадзе И.В., Хломов К.Д. (2025). Разработка опросника качества жизни для пациентов с первичными иммунодефицитами (КЖ ПИД).

Клиническая и специальная психология, 14(1), 130—151. *Clinical Psychology and Special Education*, 14(1), 130—151.

Abramyan Z.A., Timbukhtina Yu.A., Runov A.M., Bakradze I.V., Khlomov K.D. (2025). Development of a quality-of-life questionnaire for patients with primary immunodeficiency (QL PID).

Список источников / References

1. Валиуллина, С.А., Винярская, И.В., Митраков, А.В., Черников, В.В. (2005). Оценка качества жизни московских школьников. *Тихоокеанский медицинский журнал*, 3, 32—33.
Valiullina, S.A., Vinyarskaya, I.V., Mitrakov, A.V., Chernikov, V.V. (2005). Estimation of life quality in school-age children in Moscow. *Pacific Medical Journal*, 3, 32—33. (In Russ.)
2. Горьковая, И.А., Микляева, А.В. (2017). Характеристика качества жизни подростков с нарушениями зрения в контексте их жизнестойкости. *Клиническая и специальная психология*, 6(4), 47—60. <https://doi.org/10.17759/cpse.2017060404>
Gorkovaya, I.A., Miklyeva, A.V. (2017). Characteristics of quality of life in adolescents with visual impairments in the context of their hardiness. *Clinical Psychology and Special Education*, 6(4), 47—60. (In Russ.). <https://doi.org/10.17759/cpse.2017060404>
3. Денисова, Р., Алексеева, Е., Альбицкий, В., Винярская, И., Валиева, С., Бзарова, Т., Лисицин, А., Гудкова, Е. (2009). Надежность, валидность и чувствительность русских версий опросников PedsQI Generic Core Scale и PedsQI Rheumatology Module. *Вопросы современной педиатрии*, 8(1), 30—40.
Denisova, R., Alexeeva, E., Al'bitsky, V., Vinyarskaya, I., Valieva, S., Bzarova, T., Lisitsin, A., Gudkova, E. (2009). Reliability, validity and sensitivity of russian versions of PedsQL Generic Core Scale and PedSQL Rheumatology Module Questionnaires. *Current Pediatrics*, 8(1), 30—40.
4. Заришняк, Н.В., Кулбаисов, А.М., Гаврилова, Е.В. (2020). Госпитализированные пациенты терапевтического профиля — взаимосвязь типа отношения к болезни. *Клиническая и специальная психология*, 9(4), 36—56. <https://doi.org/10.17759/cpse.2020090403>
Zarishnyak, N.V., Kulbaisov, A.M., Gavrilova, E.V. (2020). Hospitalized patients with a therapeutic profile: the relationship between the type of attitude towards illness and the quality of life. *Clinical Psychology and Special Education*, 9(4), 36—56. (In Russ.). <https://doi.org/10.17759/cpse.2020090403>
5. Исаев, Д.Н. (2005). *Эмоциональный стресс, психосоматические и соматонихические расстройства у детей*. СПб.: Речь, 2005.
Isaev, D.N. (2005). Emotional stress, psychosomatic and somatopsychic disorders in children. Saint-Petersburg: Rech'. (In Russ.).
6. Козловский, В.Л., Масловский, С.Ю. (2011). Оценка качества жизни больных шизофренией при проведении поддерживающей терапии. СПб.: СПб НИПНИ им. В.М. Бехтерева.
Kozlovsky, V.L., Maslovsky, S.Yu. (2011). Assessment of the quality of life of patients with schizophrenia during maintenance therapy. Saint-Petersburg: St. Petersburg V.M. Bekhterev Scientific Research Neuropsychiatric Institute. (In Russ.).
7. Кондратенко, И.В. (2005). Первичные иммунодефициты. *Медицинская иммунология*, 7(5—6), 467—476.
Kondratenko, I.V. (2005). Primary immunodeficiency. *Medical Immunology*, 7(5—6), 467—476. (In Russ.).
8. Лазук, В.А., Баяндина, Д.Л., Грязнова, И.И., Малахова, Л.А., Холмский, А.А., Еникополов, С.Н., Хломов, К.Д. (2006). Анализ личностных психологических особенностей и качества жизни пациентов, находящихся на лечении в условиях глазного стационара. *Вестник офтальмологии*, 4, 54—56.

Абрамян З.А., Тимбухтина Ю.А., Рунов А.М., Бакрадзе И.В., Хломов К.Д. (2025). Разработка опросника качества жизни для пациентов с первичными иммунодефицитами (КЖ ПИД).

Клиническая и специальная психология, 14(1), 130—151. *Clinical Psychology and Special Education, 14(1), 130—151.*

Abramyan Z.A., Timbukhtina Yu.A., Runov A.M., Bakradze I.V., Khlomov K.D. (2025). Development of a quality-of-life questionnaire for patients with primary immunodeficiency (QL PID).

- Lazuk, V.A., Baiandin, D.L., Griaznova, I.I., Malakhova, L.A., Kholmskii, A.A., Enikolopov, S.N., Khlomov, K.D. (2006). Analysis of personality psychological features and life quality in patients treated at an eye hospital. *Russian Annals of Ophthalmology, 4*, 54—56. (In Russ.).
9. Латышева, Е.А. (2019). *Первичные иммунодефициты у взрослых: особенности диагностики и лечения: Дис. ... д-ра мед. наук. ФГБУ «Государственный научный центр “Институт иммунологии” Федерального медико-биологического агентства. М.* Latysheva, E.A. (2019). *Primary immunodeficiency in adults: features of diagnosis and treatment: Diss. ... Dr. Sci. (Medicine). State Scientific Center “Institute of Immunology”, Federal Medical and Biological Agency. Moscow.* (In Russ.).
10. Лебедева, А.А., Леонтьев, Д.А. (2022). Современные подходы к изучению качества жизни: от объективных контекстов к субъективным. *Социальная психология и общество, 13(4)*, 142—162. <https://doi.org/10.17759/sps.2022130409>
- Lebedeva, A.A., Leontiev, D.A. (2022). Contemporary approaches to the quality of life: from objective contexts to subjective ones. *Social Psychology and Society, 2022. 13(4)*, 142—162. (In Russ.). <https://doi.org/10.17759/sps.2022130409>
11. Леонтьев, Д.А. (2020) Качество жизни и благополучие: объективные, субъективные и субъектные аспекты. *Психологический журнал, 41(6)*, 86—95. <https://doi.org/10.31857/S020595920012592-7>
- Leontiev, D.A. (2020). Quality of life and well-being: objective, subjective and agentic aspects. *Psikhologicheskii Zhurnal, 41(6)*, 86—95. (In Russ.). <https://doi.org/10.31857/S020595920012592-7>
12. Мгдсян, Э.К., Родина, Ю.А., Абросимов, А.Б., Жуковская, Е.В., Карелин, А.Ф., Щербина, А.Ю., Новичкова, Г.А. (2023). Оценка эффективности и безопасности метода персонифицированной реабилитации второго этапа с использованием современных методов и технологий у детей с первичными иммунодефицитами. *Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии, 22(1)*, 90—98. <https://doi.org/10.24287/1726-1708-2023-22-1-90-98>
- Mgdsyan, E.K., Rodina, Yu.A., Abrosimov, A.B., Zhukovskaya, E.V., Karelina, A.F., Shcherbina, A.Y., Novichkova, G.A. (2023). The assessment of the efficacy and safety of the personalized rehabilitation of the second stage using modern methods and technologies in children with primary immunodeficiencies. *Pediatric Hematology/Oncology and Immunopathology, 22(1)*, 90—98. (In Russ.). <https://doi.org/10.24287/1726-1708-2023-22-1-90-98>
13. Никитина, Т.П., Моисеенко, Е.И., Заева, Г.Е., Киштович, А.В., Ионова, Т.И., Новик, А.А. (2005). Изучение качества жизни родителей детей, больных онкологическими заболеваниями. *Вестник межнационального центра исследования качества жизни, 5–6*, 88—96.
- Nikitina, T.P., Moiseenko, E.I., Zaeva, G.E., Kishtovich, A.V., Ionova, T.I., Novik, A.A. (2005). The study of the quality of life of parents of children with cancer. *Bulletin of the Multinational Center of Quality of Life Research, 5–6*, 88—96. (In Russ.).
14. Орлова, М.М. (2014). Исследование качества жизни как системной характеристики ситуации болезни. *Известия Саратовского университета. Новая серия. Серия: Философия. Психология, 14(4)*, 83—89. <https://doi.org/10.18500/1819-7671-2014-14-4-83-89>

Абрамян З.А., Тимбухтина Ю.А., Рунов А.М., Бакрадзе И.В., Хломов К.Д. (2025). Разработка опросника качества жизни для пациентов с первичными иммунодефицитами (КЖ ПИД).

Клиническая и специальная психология, 14(1), 130—151. *Clinical Psychology and Special Education*, 14(1), 130—151.

Abramyan Z.A., Timbukhtina Yu.A., Runov A.M., Bakradze I.V., Khlomov K.D. (2025). Development of a quality-of-life questionnaire for patients with primary immunodeficiency (QL PID).

- Orlova, M.M. (2014). The study of quality of life as a systemic characteristic of the disease situation. *Izvestiya of Saratov University. Philosophy. Psychology. Pedagogy*, 14(4), 83—89. (In Russ.). <https://doi.org/10.18500/1819-7671-2014-14-4-83-89>
15. Осин, Е.Н., Леонтьев, Д.А. (2020). Краткие русскоязычные шкалы диагностики субъективного благополучия: психометрические характеристики и сравнительный анализ. *Мониторинг общественного мнения: Экономические и социальные перемены*, 1, 117—142. <https://doi.org/10.14515/monitoring.2020.1.06>
- Osin, E.N., Leontiev, D.A. (2020). Brief Russian-Language instruments to measure subjective well-being: psychometric properties and comparative analysis. *Monitoring of Public Opinion: Economic and Social Changes*, 1, 117—142. (In Russ.). <https://doi.org/10.14515/monitoring.2020.1.06>
16. Павлова, Н.С., Сергиенко, Е.А. (2020). Субъективное качество жизни, психологическое благополучие, отношение к временной перспективе и возрасту у пенсионеров, ведущих разный образ жизни. *Вестник Санкт-Петербургского университета. Психология*, 10(4), 384—401. <https://doi.org/10.21638/spbu16.2020.401>
- Pavlova, N.S., Sergienko, E.A. (2020). Subjective life quality, psychological well-being and attitude to the time perspective as well as age among pensioners leading different lifestyles. *Vestnik of Saint Petersburg University. Psychology*, 10(4), 384—401. (In Russ.). <https://doi.org/10.21638/spbu16.2020.401>
17. Певнева, А.Н. (2019). Динамика качества жизни матери ребенка с церебральным параличом. *Клиническая и специальная психология*, 8(4), 58—73. <https://doi.org/10.17759/cpse.2019080404>
- Pevneva, A.N. (2019). The dynamics of the quality of life of mothers bringing up children with cerebral palsy. *Clinical Psychology and Special Education*, 8(4), 58—73. (In Russ.). <https://doi.org/10.17759/cpse.2019080404>
18. *Первичные иммунодефициты с преимущественной недостаточностью синтеза антител. Клинические рекомендации*. (2022). Российская ассоциация аллергологов и клинических иммунологов [Электронный ресурс]. URL: <https://raaci.ru/dat/pdf/KR/PID.pdf> (дата обращения: 18.03.2025)
- Primary immunodeficiency with predominant deficiency of antibody synthesis. Clinical recommendations*. (2022). The Russian Association of Allergologists and Clinical Immunologists. [Electronic resource]. (In Russ.). URL: <https://raaci.ru/dat/pdf/KR/PID.pdf> (viewed: 18.03.2025)
19. Тарабрина, Н.В. (2001). Практикум по психологии посттравматического стресса. М.: Питер.
- Tarabrina N.V. (2001). Practicum on the psychology of post-traumatic stress. Moscow: Piter. (In Russ.).
20. Aghamohammadi, A., Montazeri, A., Abolhassani, H., Saroukhani, S., Pourjabbar, S., Tavassoli, M., Darabi, B., Imanzadeh, A., Parvaneh, N., Rezaei, N. (2011). Health-related quality of life in primary antibody deficiency. *Iranian Journal of Allergy, Asthma, and Immunology*, 10(1), 47—51.
21. Brazier, J. E., Harper, R., Jones, N.M., O'Cathain, A., Thomas, K.J., Usherwood, T., Westlake, L. (1992). Validating the SF-36 health survey questionnaire: new outcome measure for primary care. *BMJ (Clinical research ed.)*, 305(6846), 160—164. <https://doi.org/10.1136/bmj.305.6846.160>

Абрамян З.А., Тимбухтина Ю.А., Рунов А.М., Бакрадзе И.В., Хломов К.Д. (2025). Разработка опросника качества жизни для пациентов с первичными иммунодефицитами (КЖ ПИД).

Клиническая и специальная психология, 14(1), 130—151. *Clinical Psychology and Special Education*, 14(1), 130—151.

Abramyan Z.A., Timbukhtina Yu.A., Runov A.M., Bakradze I.V., Khlomov K.D. (2025). Development of a quality-of-life questionnaire for patients with primary immunodeficiency (QL PID).

22. Gardulf, A., Nicolay, U., Math, D., Asensio, O., Bernatowska, E., Böck, A., Costa-Carvalho, B.T., Granert, C., Haag, S., Hernández, D., Kiessling, P., Kus, J., Matamoros, N., Niehues, T., Schmidt, S., Schulze, I., Borte, M. (2004). Children and adults with primary antibody deficiencies gain quality of life by subcutaneous IgG self-infusions at home. *The Journal of Allergy and Clinical Immunology*, 114(4), 936—942. <https://doi.org/10.1016/j.jaci.2004.06.053>
23. Jiang, F., Torgerson, T.R., Ayars, A. G. (2015). Health-related quality of life in patients with primary immunodeficiency disease. *Allergy, Asthma, and Clinical Immunology*, 11, 27. <https://doi.org/10.1186/s13223-015-0092-y>
24. Kuburovic, N.B., Pasic, S., Susic, G., Stevanovic, D., Kuburovic, V., Zdravkovic, S., Petrovic, M.J., Pekmezovic, T. (2014). Health-related quality of life, anxiety, and depressive symptoms in children with primary immunodeficiencies. *Patient Preference and Adherence*, 8, 323—330. <https://doi.org/10.2147/PPA.S58040>
25. Mozaffari, H., Pourpak, Z., Pourseyed, S., Moin, M., Farhoodi, A., Aghamohammadi, A., Movahedi, M., Gharagozlu, M., Entezari, N. (2006). Health-related quality of life in primary immune deficient patients. *Iranian Journal of Allergy, Asthma, and Immunology*, 5(1), 23—27.
26. Peshko, D., Kulbachinskaya, E., Korsunskiy, I., Kondrikova, E., Pulvirenti, F., Quinti, I., Blyuss, O., Dunn Galvin, A., Munblit, D. (2019). Health-related quality of life in children and adults with primary immunodeficiencies: a systematic review and meta-analysis. *The Journal of Allergy and Clinical Immunology. In practice*, 7(6), 1929—1957. <https://doi.org/10.1016/j.jaip.2019.02.013>
27. Soresina, A., Nacinovich, R., Bomba, M., Cassani, M., Molinaro, A., Sciotto, A., Martino, S., Cardinale, F., De Mattia, D., Putti, C., Dellepiane, R.M., Felici, L., Parrinello, G., Neri, F., Plebani, A., Italian Network for Primary Immunodeficiencies (2009). The quality of life of children and adolescents with X-linked agammaglobulinemia. *Journal of Clinical Immunology*, 29(4), 501—507. <https://doi.org/10.1007/s10875-008-9270-8>
28. Sigstad, H.M., Stray-Pedersen, A., Frøland, S.S. (2005). Coping, quality of life, and hope in adults with primary antibody deficiencies. *Health and Quality of Life Outcomes*, 3, 31. <https://doi.org/10.1186/1477-7525-3-31>
29. Tabolli, S., Giannantoni, P., Pulvirenti, F., La Marra, F., Granata, G., Milito, C., Quinti, I. (2014). Longitudinal study on health-related quality of life in a cohort of 96 patients with common variable immune deficiencies. *Frontiers in Immunology*, 5, 605. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2014.00605>
30. Quinti, I., Pulvirenti, F., Giannantoni, P., Hajjar, J., Canter, D.L., Milito, C., Abeni, D., Orange, J.S., Tabolli, S. (2016). Development and initial validation of a questionnaire to measure health-related quality of life of adults with common variable immune deficiency: The CVID_QoL Questionnaire. *The Journal of Allergy and Clinical Immunology. In practice*, 4(6), 1169—1179. <https://doi.org/10.1016/j.jaip.2016.07.012>
31. Ware, J.E., Sherbourne, C.D. (1992). The MOS 36-item short-form health survey (SF-36). I. Conceptual framework and item selection. *Medical care*, 30(6), 473—483.
32. Zebracki, K., Palermo, T.M., Hostoffer, R., Duff, K., Drotar, D. (2004). Health-related quality of life of children with primary immunodeficiency disease: a comparison study. *Annals of Allergy, Asthma & Immunology*, 93(6), 557—561. [https://doi.org/10.1016/S1081-1206\(10\)61263-X](https://doi.org/10.1016/S1081-1206(10)61263-X)

Абрамян З.А., Тимбухтина Ю.А., Рунов А.М., Бакрадзе И.В., Хломов К.Д. (2025). Разработка опросника качества жизни для пациентов с первичными иммунодефицитами (КЖ ПИД).

Клиническая и специальная психология, 14(1), 130—151. Clinical Psychology and Special Education, 14(1), 130—151.

Abramyan Z.A., Timbukhtina Yu.A., Runov A.M., Bakradze I.V., Khlomov K.D. (2025). Development of a quality-of-life questionnaire for patients with primary immunodeficiency (QL PID).

Информация об авторах

Зинаида Ашотовна Абрамян, магистрантка, факультет психологии, Российской академия народного хозяйства и государственной службы при Президенте РФ (РАНХиГС), Москва, Российская Федерация, ORCID: <https://orcid.org/0009-0006-6771-3867>, e-mail: ms.zinaida.abramyan@mail.ru

Юлия Александровна Тимбухтина, администратор, Центр психологического консультирования, Научно-исследовательский университет «Высшая Школа Экономики» (НИУ ВШЭ), Москва, Российская Федерация; магистрантка, факультет психологии, Российской академия народного хозяйства и государственной службы при Президенте РФ (РАНХиГС), Москва, Российская Федерация, ORCID: <https://orcid.org/0009-0007-5374-5849>, e-mail: timbukhtina@mail.ru

Александр Михайлович Рунов, клинический психолог, руководитель психологической службы, Благотворительный Фонд помощи детям и взрослым с нарушениями иммунитета «Подсолнух», Москва, Российская Федерация, ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5103-9800>, e-mail: runov@fondpodsolnuh.ru

Ирина Всееводовна Бакрадзе, кандидат экономических наук, президент, управляющий директор, Благотворительный Фонд помощи детям и взрослым с нарушениями иммунитета «Подсолнух», Москва, Российская Федерация, ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7703-1951>, e-mail: irina.bakradze@fondpodsolnuh.ru

Кирилл Данилович Хломов, кандидат психологических наук, старший научный сотрудник лаборатории когнитивных исследований, начальник психологической службы, Российской академия народного хозяйства и государственной службы при Президенте РФ (РАНХиГС), Москва, Российская Федерация, ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1016-6154>, e-mail: khlomov-kd@universitas.ru

Information about the authors

Zinaida A. Abramyan, Graduate Student, Russian Academy of National Economy and Public Administration (RANEPA), Moscow, Russian Federation, ORCID: <https://orcid.org/0009-0006-6771-3867>, e-mail: ms.zinaida.abramyan@mail.ru

Yulia A. Timbukhtina, Administrator, Counseling Centre of High School of Economy University, Moscow, Russian Federation; Graduate Student, Russian Academy of National Economy and Public Administration (RANEPA), Moscow, Russian Federation, ORCID: <https://orcid.org/0009-0007-5374-5849>, e-mail: timbukhtina@mail.ru

Alexander M. Runov, Clinical Psychologist, Head of Psychological Service, “Sunflower” Charity Foundation Supporting Patients with Immune System Disorders, Moscow, Russian Federation, ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5103-9800>, e-mail: runov@fondpodsolnuh.ru

Irina V. Bakradze, Candidate of Science (Economics), President, Managing Director, “Sunflower” Charity Foundation Supporting Patients with Immune System Disorders, Moscow, Russian Federation, ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7703-1951>, irina.bakradze@fondpodsolnuh.ru

Kirill D. Khlomov, Candidate of Science (Psychology), Associate Professor, Head of Psychological Service, Russian Academy of National Economy and Public Administration (RANEPA), Moscow, Russian Federation, ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1016-6154>, e-mail: khlomov-kd@universitas.ru

Абрамян З.А., Тимбухтина Ю.А., Рунов А.М., Бакрадзе И.В., Хломов К.Д. (2025). Разработка опросника качества жизни для пациентов с первичными иммунодефицитами (КЖ ПИД).

Клиническая и специальная психология, 14(1), 130—151. Clinical Psychology and Special Education, 14(1), 130—151.

Abramyan Z.A., Timbukhtina Yu.A., Runov A.M., Bakradze I.V., Khlomov K.D. (2025). Development of a quality-of-life questionnaire for patients with primary immunodeficiency (QL PID).

Вклад авторов

Абрамян З.А — планирование исследования, проведение эксперимента, сбор и анализ данных, применение статистических, математических и других методов для анализа данных.

Тимбухтина Ю.А. — применение статистических, математических и других методов для анализа данных, визуализация результатов исследования; написание и оформление рукописи.

Рунов А.М. — идея исследования; консультирование команды по специфике выборки, проведение анкетирования, написание и оформление рукописи.

Бакрадзе И.В. — контроль за проведением исследования, руководство экспериментальной частью, сбор и обсуждение информации о специфике выборки на предварительном этапе исследования.

Хломов К.Д. — идеи исследования, планирование исследования, контроль за проведением исследования, написание и оформление рукописи.

Все авторы приняли участие в обсуждении результатов и согласовали окончательный текст рукописи.

Contribution of the authors

Zinaida A. Abrahamyan — research planning, conducting an experiment, collecting and analyzing data, applying statistical, mathematical and other methods to analyze data.

Yulia A. Timbukhtina — application of statistical, mathematical and other methods for data analysis, visualization of research results, writing and formatting of a manuscript.

Alexander M. Runov — ideas, consulting the team on the specifics of the sample, conducting the survey.

Irina V. Bakradze — control over the research, management of the experimental part of the research, collection and discussion of information about the specifics of the sample at the preliminary stage of the study.

K.D. Khломов — research ideas, research planning, control over the research, writing and registration of the manuscript.

All authors participated in the discussion of the results and approved the final text of the manuscript.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest

The authors declare no conflict of interest.

Абрамян З.А., Тимбухтина Ю.А., Рунов А.М., Бакрадзе И.В., Хломов К.Д. (2025). Разработка опросника качества жизни для пациентов с первичными иммунодефицитами (КЖ ПИД).

Клиническая и специальная психология, 14(1), 130—151. Clinical Psychology and Special Education, 14(1), 130—151.

Abramyan Z.A., Timbukhtina Yu.A., Runov A.M., Bakradze I.V., Khlomov K.D. (2025). Development of a quality-of-life questionnaire for patients with primary immunodeficiency (QL PID).

Декларация об этике

Исследование было рассмотрено и одобрено Комиссией по внутриуниверситетским опросам и этической оценке эмпирических исследовательских проектов ИОН РАНХиГС (протокол № 5 от 10.12.2023 г.).

Ethics statement

The study was reviewed and approved by the The Commission on Intra-University Surveys and Ethical Assessment of Empirical Research Projects of the ISS RANEPA (report no 5, 2023/12/10).

Поступила в редакцию 14.08.2024
Принята к публикации 21.03.2025

Received 14.08.2024
Accepted 21.03.2025

ПРИЛОЖЕНИЕ

Опросник качества жизни для пациентов с первичными иммунодефицитами (КЖ ПИД)

Инструкция

Здравствуйте! Просим Вас пройти анкетирование, посвященное исследованию качества жизни. Вам предстоит заполнить опросник, это займет примерно 15 минут. Оцените, насколько часто за последние 90 дней Вас беспокоили следующие проблемы. Все вопросы строятся по схеме «За последние 90 дней я испытывал то или иное состояние никогда/редко/иногда/часто/постоянно». Важно учитывать, что речь идет именно о периоде примерно в три месяца.

Итак, за последние 90 дней...

1.	...я переживал, что мое здоровье может ухудшиться	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
2.	...я испытывал страх смерти	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
3.	...меня беспокоили проблемы с кожей (пятна, прыщи, покраснения, высыпания, воспаления)	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
4.	...я беспокоился, что другие люди могут меня заразить	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
5.	...я чувствовал неловкость, смущение из-за своего заболевания	никогда	редко	иногда	часто	постоянно

Абрамян З.А., Тимбухтина Ю.А., Рунов А.М., Бакрадзе И.В., Хломов К.Д. (2025). Разработка опросника качества жизни для пациентов с первичными иммунодефицитами (КЖ ПИД).

Клиническая и специальная психология, 14(1), 130—151. Clinical Psychology and Special Education, 14(1), 130—151.

Abramyan Z.A., Timbukhtina Yu.A., Runov A.M., Bakradze I.V., Khlomov K.D. (2025). Development of a quality-of-life questionnaire for patients with primary immunodeficiency (QL PID).

6.	...я боялся, что у меня сменится лечащий врач	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
7.	...я чувствовал злость	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
8.	...я боялся потерять работу из-за наличия заболевания	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
9.	...я избегал общества других людей	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
10.	...я боялся, что у меня закончатся необходимые мне лекарства/препараты заместительной терапии	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
11.	...у меня возникали конфликты на работе/учебе из-за необходимости лечения	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
12.	...мне было сложно заботиться о своих близких так, как я делал(а) это обычно	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
13.	...я сталкивался с непониманием структуры терапии нарушений иммунитета со стороны медицинского персонала	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
14.	...я опасался побочных реакций от введения иммуноглобулина	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
15.	...я чувствовал себя подавленным	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
16.	...мне нужна была помочь в уходе за собой	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
17.	...я боялся, что мне придется спорить или вступать в конфликт с представителями системы здравоохранения	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
18.	...я был озабочен своим будущим	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
19.	...я избегал необходимости сообщать другим о своем заболевании	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
20.	...мне было грустно	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
21.	...мне было страшно, что я не смогу получить необходимую помощь	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
22.	...у меня была диарея	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
23.	... я сталкивался с прерыванием необходимой мне терапии	никогда	редко	иногда	часто	постоянно

Абрамян З.А., Тимбухтина Ю.А., Рунов А.М., Бакрадзе И.В., Хломов К.Д. (2025). Разработка опросника качества жизни для пациентов с первичными иммунодефицитами (КЖ ПИД).

Клиническая и специальная психология, 14(1), 130—151. Clinical Psychology and Special Education, 14(1), 130—151.

Abramyan Z.A., Timbukhtina Yu.A., Runov A.M., Bakradze I.V., Khlomov K.D. (2025). Development of a quality-of-life questionnaire for patients with primary immunodeficiency (QL PID).

24.	...я чувствовал себя одиноким	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
25.	...я чувствовал себя более зависимым от других, чем обычно	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
26.	...мне приходилось добиваться лекарственного обеспечения в претензионном порядке (подавать жалобы, заявления, обращаться за юридической помощью)	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
27.	...я был вынужден пропустить работу/учебу из-за регулярной заместительной терапии	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
28.	...мне приходилось менять диету, отказываться от привычных продуктов	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
29.	...я чувствовал непонимание со стороны близких без нарушений иммунитета	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
30.	...я чувствовал себя умиротворенным	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
31.	...у меня был кашель	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
32.	... я чувствовал поддержку со стороны медицинского персонала	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
33.	...мне было сложно заниматься своей обычной работой/учебой	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
34.	...я не мог ничего планировать на длительный срок	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
35.	...у меня были трудности с тем, чтобы провести свободное время, как обычно	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
36.	...я чувствовал себя больным человеком	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
37.	...я чувствовал смущение из-за физических проявлений, связанных с болезнью или лечением (диарея, набор веса, проблемы с кожей)	никогда	редко	иногда	часто	постоянно
38.	...я испытывал стресс из-за необходимости отстаивания своих прав на лекарственное обеспечение	никогда	редко	иногда	часто	постоянно

Абрамян З.А., Тимбухтина Ю.А., Рунов А.М., Бакрадзе И.В., Хломов К.Д. (2025). Разработка опросника качества жизни для пациентов с первичными иммунодефицитами (КЖ ПИД).

Клиническая и специальная психология, 14(1), 130—151. Clinical Psychology and Special Education, 14(1), 130—151.

Abramyan Z.A., Timbukhtina Yu.A., Runov A.M., Bakradze I.V., Khlomov K.D. (2025). Development of a quality-of-life questionnaire for patients with primary immunodeficiency (QL PID).

Ключ / Key

Тревога за свою жизнь / Worrying about own life: 1, 2, 4, 18

Переживание стигмы / Experiencing the stigma: 5, 19, 36, 37

Тревога за процесс лечения / Anxiety about the treatment process: 6, 10, 14, 21

Эмоциональное состояние / Emotional State: 7, 15, 20, 30*

Ограничения в работе / Work restrictions: 8, 11, 27, 33

Ограничения в отношениях / Limitations in relationships: 9, 24, 25, 29

Ограничения в повседневной деятельности / Limitations in daily activities: 12, 16, 25, 28, 34, 35

Физические симптомы / Physical symptoms: 3, 22, 31

Трудности с лечением и системой здравоохранения / Difficulties with treatment and the healthcare system: 13, 17, 23, 26, 32, 38

Примечание: * — «обратный» вопрос.

Note: * — the inverse question.