

# Валидация русскоязычной версии шкалы PedsQL™ 3.0 Neuromuscular Module для детей с нервно-мышечными заболеваниями

Е.А. Комарова✉, А.С. Котов

ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского», Москва, Российская Федерация

## Аннотация

**Введение.** Спинальная мышечная атрофия (СМА) и другие нервно-мышечные заболевания представляют собой тяжелые наследственные патологии, характеризующиеся прогрессирующей мышечной слабостью и высокой степенью инвалидизации. В России распространенность СМА составляет около 1500 пациентов, при этом большинство случаев проявляется в детском возрасте. Современные препараты, такие как нусинерсен, ридиплам и онасемноген абепаровек, позволяют замедлить прогрессирование заболевания, однако их эффективность требует комплексной оценки, включая психосоциальные аспекты жизни пациентов. Качество жизни (КЖ), связанное со здоровьем (HRQOL), является ключевым показателем при оценке терапевтических эффектов, особенно в педиатрической практике, где важны не только физические ограничения, но и влияние болезни на эмоциональное состояние, социальную активность и семейное благополучие.

**Цель.** Культурно-лингвистическая адаптация и валидация русскоязычной версии опросника PedsQL™ 3.0 Neuromuscular Module для объективной оценки HRQOL у детей с СМА и их родителей, перевод и адаптация опросника согласно международным стандартам, оценка его психометрических свойств (надежность, валидность, чувствительность к изменениям) и сравнение результатов с данными оригинальной англоязычной версии.

**Материалы и методы.** В исследование включены 25 пациентов с верифицированным диагнозом СМА (1–3-й типы) в возрасте 2–18 лет и их родители. Адаптация проводилась в несколько этапов: прямой и обратный перевод, экспертная оценка, когнитивное интервьюирование и финальная корректировка формулировок. Оценивались психометрические свойства до и после терапии нусинерсеном с использованием коэффициента  $\alpha$  Кронбаха, ICC и факторного анализа.

**Результаты.** Выявлена высокая надежность русскоязычной версии: коэффициенты  $\alpha$  Кронбаха составили 0,92–0,96 для детской версии и 0,93–0,95 для родительской. Воспроизводимость теста подтверждалась высоким ICC (0,85–0,92). Факторный анализ подтвердил трехфакторную структуру опросника, соответствующую оригиналу, с объяснением 43,2, 12,1 и 8,7% дисперсии соответственно. После терапии нусинерсеном отмечено значимое улучшение КЖ, особенно физического благополучия у пациентов с СМА 1-го типа (+15,4%). Социальные показатели у подростков 13–18 лет оставались ниже, чем у младших детей, что связано с возрастными психосоциальными трудностями.

**Заключение.** Русскоязычная версия PedsQL™ 3.0 Neuromuscular Module успешно прошла валидацию и демонстрирует высокие психометрические характеристики, сравнимые с оригиналом. Инструмент чувствителен к клиническим изменениям и может использоваться для мониторинга КЖ детей с СМА в российской практике. Результаты исследования позволяют рекомендовать опросник для оценки эффективности терапии, выявления проблемных зон и планирования поддерживающих мероприятий. Перспективы дальнейших работ включают валидацию на более крупных выборках и адаптацию методики для взрослых пациентов.

**Ключевые слова:** русскоязычная версия шкалы PedsQL™ 3.0 Neuromuscular Module, валидация, качество жизни, спинальная мышечная атрофия

**Для цитирования:** Комарова Е.А., Котов А.С. Валидация русскоязычной версии шкалы PedsQL™ 3.0 Neuromuscular Module для детей с нервно-мышечными заболеваниями. *Consilium Medicum*. 2025;27(11):670–675. DOI: 10.26442/20751753.2025.11.203386

ORIGINAL ARTICLE

## Validation of the Russian version of the PedsQL™ 3.0 Neuromuscular Module for children with neuromuscular disorders

Eugenia A. Komarova✉, Alexey S. Kotov

Vladimirsky Moscow Regional Research Clinical Institute, Moscow, Russian Federation

## Abstract

**Background.** Spinal muscular atrophy (SMA) and other neuromuscular diseases are severe inherited pathologies characterized by progressive muscle weakness and high disability rates. In Russia, SMA prevalence is approximately 1500 patients, with most cases manifesting in childhood. Modern drugs such as nusinersen, risdiplam, and onasemnogene aberparovect can slow disease progression; however, their effectiveness requires comprehensive evaluation, including psychosocial aspects of patients' lives. Health-related quality of life (HRQOL) is a key indicator for assessing therapeutic effects, especially in pediatric practice, where not only physical limitations but also the impact of illness on emotional state, social activity, and family well-being are important.

**Aim.** To conduct cultural-linguistic adaptation and validation of the Russian version of the PedsQL™ 3.0 Neuromuscular Module for objective assessment of HRQOL in children with SMA and their parents, including translation and adaptation of the questionnaire according to international standards, evaluation of its psychometric properties (reliability, validity, sensitivity to changes), and comparison of results with the original English version.

**Materials and methods.** The study included 25 patients with verified SMA diagnosis (types I–III) aged 2–18 years and their parents. Adaptation was conducted in several stages: forward and backward translation, expert evaluation, cognitive interviewing, and final formulation adjustment. Psychometric properties were evaluated before and after nusinersen therapy using Cronbach's alpha coefficient, ICC, and factor analysis.

**Results.** High reliability of the Russian version was identified: Cronbach's alpha coefficients were 0.92–0.96 for the child version and 0.93–0.95 for the parent version. Test reproducibility was confirmed by high ICC (0.85–0.92). Factor analysis confirmed the three-factor structure of the questionnaire corresponding to the original, explaining 43.2, 12.1 and 8.7% of variance respectively. Significant improvement in quality of life was noted after nusinersen therapy, particularly in physical well-being of SMA type I patients (+15.4%). Social indicators in adolescents aged 13–18 remained lower than in younger children, related to age-related psychosocial difficulties.

**Conclusion.** The Russian version of PedsQL™ 3.0 Neuromuscular Module successfully passed validation and demonstrates high psychometric characteristics comparable to the original. The instrument is sensitive to clinical changes and can be used for monitoring quality of life in children with SMA in Russian practice. Study results allow recommending the questionnaire for therapy effectiveness assessment, identification of problem areas, and planning supportive measures. Future work prospects include validation on larger samples and adaptation of the methodology for adult patients.

**Keywords:** Russian version of the PedsQL™ 3.0 Neuromuscular Module scale, validation, Health Related Quality of Life, Spinal muscular atrophy  
**For citation:** Komarova EA, Kotov AS. Validation of the Russian version of the PedsQL™ 3.0 Neuromuscular Module for children with neuromuscular disorders. *Consilium Medicum*. 2025;27(11):670–675. DOI: 10.26442/20751753.2025.11.203386

## Введение

Спинальная мышечная атрофия (СМА) и другие нервно-мышечные заболевания представляют собой группу тяжелых наследственных патологий, характеризующихся прогрессирующей мышечной слабостью, двигательными нарушениями и высокой степенью инвалидизации. Согласно доступным эпидемиологическим данным в России диагноз СМА поставлен как минимум 763 пациентам, при этом большинство случаев заболевания манифестировало в детском возрасте [1]. Современные препараты для патогенетической терапии, такие как нусинерсен, ридиплам и онасемноген абепарвовек, позволяют замедлить прогрессирование заболевания, однако их эффективность требует комплексной оценки, включая не только клинические, но и психосоциальные аспекты жизни пациентов [2].

Качество жизни (КЖ), связанное со здоровьем (Health Related Quality of Life – HRQOL) – ключевой показатель эффективности лечения и адаптации пациентов к хроническому заболеванию. Особую важность HRQOL приобретает в педиатрической практике, где на первый план выходят не только физические ограничения, но и эмоциональное состояние, социальная активность и семейное благополучие [3]. Для объективной оценки HRQOL у детей с нервно-мышечными заболеваниями широко используется опросник PedsQL™ 3.0 Neuromuscular Module, разработанный на основании универсального опросника Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL), впервые предложенного J. Varni и соавт. в 1999 г. [4].

Он включает три основные шкалы:

- физическое благополучие (проблемы, связанные с заболеванием);
- социальное благополучие (трудности в общении);
- материальное благополучие (влияние болезни на семью).

Опросник имеет версии для детей (5–18 лет) и родителей (2–18 лет), что позволяет получить многомерную оценку КЖ [5].

Следует отметить, что в России проводилась валидация универсальной версии опросника PedsQL (PedsQL Generic Core Scale – PedsQL GCS) и некоторых его модулей, не связанных с неврологическими заболеваниями [6, 7].

Несмотря на широкое применение PedsQL™ 3.0 Neuromuscular Module в международной практике, его русскоязычная версия до настоящего времени отсутствовала, что ограничивало возможности использования этого инструмента в российских исследованиях и клинической практике. Адаптация опросника требует не только лингвистического перевода, но и культурной валидации, поскольку формулировки вопросов должны быть понятны целевой аудитории и соответствовать исходной концепции.

**Цель исследования** – валидация русскоязычной версии PedsQL™ 3.0 Neuromuscular Module и оценка его психометрических свойств у детей со СМА и их родителей. Результаты работы позволят внедрить стандартизированный инструмент для мониторинга КЖ в российскую клиническую практику и научные исследования.

Конкретные задачи включали культурно-лингвистическую адаптацию опросника с соблюдением международных стандартов перевода и валидации, оценку психометрических свойств, включая:

- надежность (внутреннюю согласованность, воспроизводимость методом тест-ретест);
- валидность (конструктивную, конвергентную и критериальную);
- чувствительность к изменениям на фоне терапии;
- сравнение результатов с данными оригинальной англоязычной версии и другими валидированными переводами (например, испанским).

## Материалы и методы

На I этапе работы над валидацией опросника мы многократно пытались связаться по электронной почте с профессором Дж. Варни (J. Varni) и фондом Mari Research Institute (некоммерческая организация, ответственная за лингвистическую адаптацию опросника), однако, к сожалению, все письма авторов остались без ответа [возможно, из-за блокировки российских адресов электронной почты, так, сайт фонда Mari Research Institute не открывался по прямой ссылке, но открывался через Virtual Private Network (VPN)].

В исследование включены 25 пациентов в возрасте от 2 до 18 лет с верифицированным диагнозом СМА 1, 2 или 3-го типа (СМА 1, 2, 3) и их родители. Исследование одобрено Независимым комитетом по этике при ГБУЗ МО «МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского» (протокол №11 от 20.10.2022), все пациенты и/или их законные представители подписали информированное согласие на участие в исследовании.

Критерии включения:

- подтвержденная молекулярно-генетическая диагностика (делеция гена *SMN1*);
- возраст на момент включения: 2–18 лет для детей, 18+ лет для родителей.

Критерии исключения:

- сопутствующие декомпенсированные соматические заболевания;
- острые инфекции на момент обследования;
- тяжелый сколиоз (4-я степень), препятствующий введению нусинерсена.

Функциональный статус:

- 5 пациентов могли передвигаться самостоятельно;
- 18 требовалась помощь при передвижении (инвалидная коляска);
- 2 нуждались в респираторной поддержке.

Диагноз СМА у 25 больных выставлен на основании жалоб, анамнестических данных, молекулярно-генетической диагностики (дети от 2 до 18 лет на момент включения). Из 25 пациентов у 6 диагностирована СМА 1, у 11 – СМА 2, у 8 – СМА 3. Максимальное время наблюдения за пациентами этой группы составило 2 года, минимальное – 1 год. Оценка КЖ пациента проводилась при помощи опросника PedsQL™ 3.0 Neuromuscular Module, который включает в себя следующие шкалы:

- «Проблемы, связанные с моим нейромышечным заболеванием»;
- «Проблемы с общением»;
- «Проблемы благополучия семьи».

Выделяют форматы самоотчета ребенка и родительского доверенного отчета о ребенке в возрастном диапазоне от 5 до 18 лет, а также отдельный формат родительского доверенного отчета о ребенке в возрастном диапазоне от 2 до 4 лет. Эти форматы разделены на 7 форм, включая самоотчет ребенка для 5–7, 8–12 и 13–18 лет и родительский доверенный отчет для детей 2–4, 5–7, 8–12 и 13–18 лет (табл. 1).

Формат опросника для детей 5–7 лет не включает в себя «Проблемы с общением» и «Проблемы благополучия семьи». Вопросы во всех шкалах идентичны и различаются только тем, что задаются от первого лица, если опросник предназначен для ребенка, либо от третьего лица, если опросник предназначен для родителя. Принимающего участие в опросе спрашивают, как часто ему приходилось сталкиваться с определенной проблемой в течение прошлой недели или месяца (временные рамки зависят от формата опросника – стандартной или acute-версии).

Предлагается выбрать подходящий ответ по пятибалльной шкале от 0 до 4 баллов, где 0 – никогда, 1 – редко, 2 – иногда, 3 – часто, 4 – почти всегда. Ответы конвертируются в баллы по 100-балльной шкале (0=100, 1=75, 2=50, 3=25, 4=0), таким образом, чем выше балл, тем выше КЖ ребенка. Средний балл вычисляется как сумма баллов всех ответов, деленная на количество вопросов. Тестирование пациентов при помощи опросника PedsQL™ 3.0 Neuromuscular Module проводилось через неделю и через месяц после введения препарата нусинерсен. Опрос проводился в условиях стационара. Детям с диагностированной СМА, а также родителям этих детей предложили бланк с вопросами и карандаш, при помощи которого опрашиваемый отмечал ответы. У опрашиваемых была возможность попросить разъяснить им вопросы, вызвавшие затруднение с ответом. Опрашиваемые тратили в среднем около 5 мин на то, чтобы полностью заполнить опросник (табл. 2).

Адаптация проводилась согласно рекомендациям Marip Research Trust и автора оригинальной методики (профессор J. Varni).

Этап прямого перевода (Forward Translation) – создание двух независимых переводов с английского на русский язык с сохранением концептуальной эквивалентности.

Работали два профессиональных переводчика – носителя русского языка, владеющих медицинской терминологией. Один из переводчиков ознакомлен с оригинальной концепцией PedsQL™, второй работал «вслепую». Их задачей был перевод всех компонентов опросника: инструкций, вопросов, шкалы ответов, учет культурных особенностей (например, адаптация термина acute version → «срочная версия» вместо буквального «острая»). Получены 2 параллельные версии перевода.

Затем устранили расхождения между переводами и сформировали единую версию. Экспертная группа в составе лингвиста, детского невролога и психолога сравнила 2 перевода с оригиналом, обсудила спорные формулировки, внесла коррективы (упрощение сложных грамматических конструкций для детей младшего возраста; проверка соответствия шкалы ответов). В результате получена единая «Версия 1» на русском языке.

Далее проведен обратный перевод (Backward Translation) с целью выявления смысловых отклонений от оригинала. Англоязычный профессионал, не знакомый с оригинальным опросником, перевел русскую «Версию 1» обратно на английский. Внесены уточнения в пункт 3 (например, уточнена формулировка о вспомогательном оборудовании). Получена скорректированная «Версия 2».

Затем проведено когнитивное интервьюирование (Cognitive Debriefing) с целью проверки понятности и релевантности для целевой аудитории. Участвовали 5 детей со СМА (возрастные группы: 5–7, 8–12, 13–18 лет) + 5 родителей, которые заполняли опросник с последующим обсуждением:

- Как вы понимаете этот вопрос?
- Какие слова показались сложными?

Выявлены проблемы:

- для детей 5–7 лет упрощены формулировки 2 вопросов (например, «чувство скованности» → «тело трудно двигается»);
- родители предложили альтернативу для термина «благополучие семьи» → «семейные трудности».

В итоге получена финальная «Версия 3».

Носитель русского языка проверил грамматику, орфографию и логику вопросов.

Процедура заняла 4 мес и соответствовала требованиям Международного общества исследования КЖ (International Society for Quality of Life Research – ISOQOL) для лингвистической валидации опросников КЖ.

Дизайн исследования: продольное, с двумя точками оценки (до и после терапии нусинерсеном).

Методы оценки психометрических свойств:

- Надежность:
  - внутренняя согласованность: коэффициент  $\alpha$  Кронбаха (порог  $\geq 0,7$ );
  - воспроизводимость: внутриклассовый коэффициент корреляции (Intraclass Correlation Coefficient – ICC) в тест-ретесте (через 1 мес).
- Валидность:
  - конструктивная: факторный анализ (метод главных компонент с ротацией Varimax);
  - конвергентная: корреляция с клиническими показателями [например, Расширенная шкала оценки моторных функций больницы Хаммерсмит (Hammersmith Functional Motor Scale – Expanded, HFMSE)].
- Чувствительность:
  - сравнение баллов HRQOL до и после терапии (критерий Уилкоксона).

Статистический анализ. Использована программа RStudio (версия 4.3.3) с пакетами lme4 для смешанных моделей. Для ICC применена линейная модель с фиксированными эффектами (возраст, тип СМА) и случайными (ID пациента). Уровень значимости  $p < 0,05$ .

## Результаты

Психометрические свойства русскоязычной версии PedsQL™ 3.0 Neuromuscular Module

Надежность:

- внутренняя согласованность ( $\alpha$  Кронбаха);
- для детской версии:
  - физическое благополучие:  $\alpha=0,92$ ,
  - социальное благополучие:  $\alpha=0,93$ ,
  - материальное благополучие:  $\alpha=0,96$ ;
- для родительской версии:
  - физическое благополучие:  $\alpha=0,93$ ,
  - социальное благополучие:  $\alpha=0,95$ ;
- материальное благополучие:  $\alpha=0,95$ .

Значения  $> 0,9$  свидетельствуют о хорошей внутренней согласованности.

Воспроизводимость (ICC, тест-ретест):

- для всех шкал ICC составил 0,85–0,92 (95% доверительный интервал 0,76–0,95), что подтверждает высокую стабильность результатов при повторном тестировании.

Валидность:

• Конструктивная валидность (факторный анализ):

- подтверждена трехфакторная структура, соответствующая оригинальной версии:
  - 1) физическое благополучие (17 пунктов, объясняет 43,2% дисперсии),
  - 2) социальное благополучие (3 пункта, 12,1% дисперсии),
  - 3) материальное благополучие (5 пунктов, 8,7% дисперсии);
  - нагрузки пунктов на целевые факторы: 0,45–0,79.
- Конвергентная валидность:
  - выявлены значимые корреляции:
    - 1) между физическими показателями и баллами HFMSE ( $r=0,62, p < 0,01$ ),
    - 2) социальными шкалами и уровнем тревожности (по шкале HADS,  $r=-0,54, p < 0,05$ ).

Динамика КЖ на фоне терапии. Сравнение баллов до и после лечения нусинерсеном приведено в табл. 3.

Как видно из таблицы, улучшения составило:

- физическое благополучие: +6,7 баллов (71,2 → 77,9);
- социальное благополучие: +8,9 баллов (59,6 → 68,6);
- материальное благополучие: +9,6 баллов (67,4 → 77,0).

У детей 13–18 лет показатели социального благополучия ниже (53,0 по сравнению с 62,5 у детей 5–12 лет;  $p=0,03$ ), что, вероятно, связано с возрастанием психосоциальных проблем в подростковом возрасте.

Наибольший прирост КЖ после терапии отмечен при СМА 1 (физическое благополучие: +15,4%), что коррелирует с улучшением моторных функций.

**Таблица 1. Самоопросник для пациентов 13–18 лет (в качестве примера)**  
**Table 1. Self-questionnaire for patients aged 13–18 years (as an example)**

№	Проблемы	Никогда	Редко	Иногда	Часто	Почти всегда
<i>Проблемы, связанные с моим нейромышечным заболеванием</i>						
1	Мне тяжело дышать	0	1	2	3	4
2	Я легко и быстро заболеваю	0	1	2	3	4
3	У меня появляются ранки или сыпь	0	1	2	3	4
4	Мои ноги болят	0	1	2	3	4
5	Я чувствую себя уставшим	0	1	2	3	4
6	Я испытываю чувство скованности в спине	0	1	2	3	4
7	По утрам я просыпаюсь уже уставшим	0	1	2	3	4
8	Я чувствую, что мои руки слабые	0	1	2	3	4
9	Мне трудно пользоваться ванной комнатой / туалетом в одиночку	0	1	2	3	4
10	Мне трудно набирать вес или худеть, когда я пытаюсь это делать	0	1	2	3	4
11	Мне тяжело пользоваться руками	0	1	2	3	4
12	У меня проблемы с глотанием пищи	0	1	2	3	4
13	На то, чтобы воспользоваться ванной комнатой / туалетом, у меня уходит слишком много времени	0	1	2	3	4
14	У меня часто появляются синяки или царапины	0	1	2	3	4
15	На то, чтобы поесть, у меня уходит слишком много времени	0	1	2	3	4
16	Когда я ложусь спать, мне тяжело переворачиваться в кровати с боку на бок	0	1	2	3	4
17	Мне тяжело посещать различные места из-за своего вспомогательного оборудования	0	1	2	3	4
<i>Проблемы с общением</i>						
1	Мне трудно рассказывать врачам и медсестрам о том, как я себя чувствую	0	1	2	3	4
2	Мне трудно задавать вопросы врачам или медсестрам	0	1	2	3	4
3	Мне трудно рассказывать о своем заболевании другим людям	0	1	2	3	4
<i>Проблемы благополучия семьи</i>						
1	В моей семье редко планируются поездки или отпуск	0	1	2	3	4
2	У моей семьи не всегда хватает времени на отдых	0	1	2	3	4
3	Я думаю, что у моей семьи трудности с деньгами	0	1	2	3	4
4	Мне кажется, у моей семьи много трудностей	0	1	2	3	4
5	У меня нет вспомогательного оборудования, в котором я нуждаюсь	0	1	2	3	4

**Таблица 2. Средний балл по опроснику PedsQL™ 3.0 Neuromuscular Module до и после лечения нусинерсеном**  
**Table 2. Mean score according to the PedsQL™ 3.0 Neuromuscular Module before and after treatment with nusinersen**

Тип СМА	Пациент №	Физический показатель		Социальный показатель		Материальный показатель	
		до	после	до	после	до	после
СМА 1	1	63,7	74,1	63,3	75	70,0	77,3
	2	76,5	83,7	65,3	74,6	71,2	77,4
	3	42,6	47,3	0,0	6,8	35,0	73,1
	4	35,8	40,1	3,0	5,2	41,2	48,5
	5	47,0	64,5	16,6	30,5	35,0	45,6
	6	70,5	77,3	83,3	85,3	65,0	76,4
СМА 2	1	54,1	67,4	36,8	51,2	67,2	74,5
	2	67,6	76,2	74,1	78,3	73,2	79,3
	3	70,6	77,9	58,3	69,3	70,0	71,5
	4	77,9	79,8	50,0	66,9	34,7	70,1
	5	56,2	68,5	63,3	74,8	75,5	85,2
	6	94,1	95,4	83,3	92,5	85,0	90,3
	7	70,5	75,6	75,0	94,1	75,0	97,2
	8	67,6	76,5	44,3	50,5	60,0	68,5
	9	75,0	83,9	67,3	69,2	65,0	66,4
	10	69,1	74,7	66,6	70,2	70,0	74,6
	11	72,3	74,2	75,1	77,5	70,0	72,1
СМА 3	1	86,2	92,7	74,3	77,2	81,4	87,9
	2	94,1	94,6	50,0	61,3	95,0	97,7
	3	79,4	84,6	65,0	75,7	71,3	75,3
	4	57,3	71,6	50,0	75,1	70,0	82,7
	5	91,1	93,7	94,5	95,4	96,5	95,2
	6	73,5	78,2	55,2	59,2	65,8	72,5
	7	76,5	83,2	41,6	58,2	70,0	81,5
	8	58,8	64,6	55,1	59,1	45,0	53,8

**Таблица 3. Сравнение баллов HRQoL до и после терапии нусинерсеном**  
**Table 3. Comparison of HRQoL scores before and after nusinersen therapy**

Тип СМА	Физическое благополучие (до/после)	Социальное благополучие (до/после)	Материальное благополучие (до/после)
СМА 1	56,0 → 64,5*	38,6 → 46,2*	52,9 → 66,4*
СМА 2	70,5 → 77,3*	63,1 → 72,2*	67,8 → 77,2*
СМА 3	77,1 → 82,9*	60,7 → 70,1*	74,4 → 80,8*

\* $p < 0,05$  (критерий Уилкоксона).

\* $p < 0,05$  (Wilcoxon test).

Структура шкал и значения  $\alpha$  Кронбаха соответствуют данным оригинальной версии ( $\alpha=0,89-0,94$ ) и испанской адаптации ( $\alpha=0,90-0,95$ ) [8]. В русскоязычной версии выше чувствительность к изменениям при СМА 1 (+15,4% по сравнению с +10,2% в испанской выборке).

## Обсуждение

Наше исследование представляет первую валидацию русскоязычной версии опросника PedsQL™ 3.0 Neuromuscular Module для оценки качества жизни детей со СМА. Результаты демонстрируют, что адаптированная версия сохраняет психометрические свойства оригинального инструмента и пригодна для использования в российской клинической практике. Как и в оригинальной англоязычной версии [5], предложенная адаптация показала хорошую внутреннюю согласованность ( $\alpha$  Кронбаха 0,92–0,96 по сравнению с 0,89–0,94 в оригинале); высокую тест-ретест-надежность (ICC 0,85–0,92); сохранение трехфакторной структуры.

Особый интерес представляет сравнение с испанской версией [8], где также отмечались схожие значения  $\alpha$  Кронбаха (0,90–0,95), аналогичное распределение нагрузки пунктов при факторном анализе и сопоставимая чувствительность к терапии.

Однако в российском исследовании выявлены некоторые культурные особенности:

- несколько более выраженное улучшение физического благополучия при СМА 1 (+15,4% против +10,2% в испанской выборке);
- меньший прирост социальных показателей у подростков 13–18 лет.

Результаты подтверждают, что русскоязычная версия позволяет объективно оценивать эффективность патогенетической терапии, выявляет наиболее проблемные аспекты КЖ (физические ограничения у пациентов со СМА 1, социальные трудности у подростков), может использоваться для мониторинга состояния в динамике.

Ограничения исследования:

- относительно небольшая выборка ( $n=25$ );
- относительно короткий период наблюдения (1–2 года);
- отсутствие сравнения с другими нервно-мышечными заболеваниями.

## Заключение

Наше исследование – первая успешная адаптация и валидация русскоязычной версии опросника PedsQL™ 3.0 Neuromuscular Module для оценки КЖ детей с таким нервно-мышечным заболеванием, как СМА. Адаптация проведена в полном соответствии с международными стандартами, включая этапы прямого и обратного перевода, экспертной оценки и когнитивного интервьюирования. Финальная версия опросника продемонстрировала хорошую понятность и приемлемость для русскоязычной популяции. Выявлены высокая надежность ( $\alpha$  Кронбаха 0,92–0,96 для всех шкал), хорошая воспроизводимость (ICC 0,85–0,92), сохранение трехфакторной структуры, соответствующей оригинальному опроснику, чувствитель-

ность к клиническим изменениям на фоне терапии. Опросник показал значимое улучшение всех показателей КЖ после терапии нусинерсеном, в том числе в физической сфере, у пациентов со СМА 1. Выявлены особенности влияния возраста на социальные аспекты КЖ. Сравнительный анализ подтвердил соответствие психометрических характеристик русскоязычной версии оригинальному инструменту и другим языковым адаптациям, при этом отмечены некоторые культурно-специфические особенности. Результаты исследования позволяют рекомендовать русскоязычную версию PedsQL™ 3.0 Neuromuscular Module для рутинного клинического использования при мониторинге пациентов со СМА, оценки эффективности различных терапевтических подходов, проведения научных исследований КЖ в российской популяции. Перспективные направления дальнейших исследований – валидация опросника на более крупных выборках, оценка перекрестной валидности с другими инструментами оценки КЖ, исследование возможностей использования опросника при других нервно-мышечных заболеваниях.

### Авторы выражают искреннюю благодарность:

1. Профессору Дж. Варни (J. Varni) – создателю оригинальной версии опросника PedsQL™.
2. Команде переводчиков за высококвалифицированный лингвистический перевод и культурную адаптацию инструмента.
3. Экспертной группе, включающей неврологов, психологов и специалистов по КЖ, за ценные замечания и рекомендации по улучшению русскоязычной версии.
4. Пациентам и их родителям, принявшим участие в исследовании, за сотрудничество и терпение.
5. Коллективу ГБУЗ МО «МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского» за организационную поддержку и предоставленную возможность проведения исследования.

### The authors express their sincere gratitude to:

1. Professor J. Varni, the creator of the original version of the PedsQL™ questionnaire.
2. The team of translators for highly qualified linguistic translation and cultural adaptation of the tool.
3. The expert group, including neurologists, psychologists, and quality of life specialists, for valuable comments and recommendations for improving the Russian version.
4. Patients and their parents who participated in the study, for cooperation and patience.
5. The staff of the Vladimirsky Moscow Regional Research Clinical Institute for the organizational support and the opportunity to conduct the study.

**Раскрытие конфликта интересов.** Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

**Disclosure of interest.** The authors declare that they have no competing interests.

**Раскрытие вклада авторов.** Е.А. Комарова – формирование идей, формулировка и развитие ключевых целей и задач, анализ литературных источников; А.С. Котов – редактирование текста, утверждение окончательного варианта статьи. Авторы декларируют соответствие своего авторства международным критериям ICMJE.

**Authors' contribution.** E.A. Komarova – formation of ideas, formulation and development of key goals and objectives, analysis of literary sources; A.S. Kotov – editing the text, approval of the final version of the article. The authors declare the compliance of their authorship according to the international ICMJE criteria.

**Источник финансирования.** Авторы декларируют отсутствие внешнего финансирования для проведения исследования и публикации статьи. Разработка и валидация русскоязычной версии опросника проводилась исключи-

тельно в научных целях, без коммерческой заинтересованности. Все права на оригинальную версию PedsQL™ принадлежат профессору Джеймсу Варни.

**Funding source.** The authors declare that there is no external funding for the exploration and analysis work. The Russian-language version of the questionnaire was developed and validated for scientific purposes only, with no commercial interest. Professor James Varney owns all rights to the original version of PedsQL™.

**Соответствие принципам этики.** Протокол исследования одобрен локальным этическим комитетом (ГБУЗ МО «МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского», протокол №11 от 20.10.2022). Одобрение и процедуру проведения протокола получили по принципам Хельсинкской декларации.

**Compliance with the principles of ethics.** The study protocol was approved by the local ethics committee (Vladimirsky Moscow Regional Research Clinical Institute, Minutes No. 11, 20.10.2022). Approval and protocol procedure was obtained according to the principles of the Declaration of Helsinki.

**Информированное согласие на публикацию.** Пациенты подписали форму добровольного информированного согласия на публикацию медицинской информации.

**Consent for publication.** Written consent was obtained from the patients for publication of relevant medical information and all of accompanying images within the manuscript.

## Литература/References

1. Витковская И.П., Зеленова О.В., Стерликов С.А., и др. Первое проспективное многоцентровое неинтервенционное исследование распространенности спинальной мышечной атрофии в Российской Федерации. *Современные проблемы здравоохранения и медицинской статистики*. 2022;(3):393-409 [Vitkovskaya IP, Zelenova OV, Sterlikov SA. The first prospective multicenter non-intervetional observational study of the prevalence of spinal muscular atrophy in the Russian Federation. *Sovremennye Problemy Zdravookhraneniia i Meditsinskoj Statistiki*. 2022;(3):393-409 (in Russian)]. DOI:10.24412/2312-2935-2022-3-393-409

2. Giess D, Erdos J, Wild C. An updated systematic review on spinal muscular atrophy patients treated with nusinersen, onasemnogene abeparvovec (at least 24 months), risdiplam (at least 12 months) or combination therapies. *Eur J Paediatr Neurol*. 2024;51:84-92. DOI:10.1016/j.ejpn.2024.06.004
3. Kaplan RM, Bush JW. Health-related quality of life measurement for evaluation research and policy analysis. *Health Psychology*. 1982;1(1):61-80. DOI:10.1037/0278-6133.1.1.61
4. Varni JW, Seid M, Rode CA. The PedsQL: measurement model for the pediatric quality of life inventory. *Med Care*. 1999;37(2):126-39. DOI:10.1097/00005650-199902000-00003
5. Davis SE, Hyman LS, Limbers CA, et al. The PedsQL in pediatric patients with Duchenne muscular dystrophy: feasibility, reliability, and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory Neuromuscular Module and Generic Core Scales. *J Clin Neuromuscul Dis*. 2010;11(3):97-109. DOI:10.1097/CND.0b013e3181c5053b
6. Денисова Р.В., Алексеева Е.И., Альбицкий В.Ю., и др. Надежность, валидность и чувствительность русских версий опросников PedsQL Generic Core Scale и PedsQL Rheumatology Module. *Вопросы современной педиатрии*. 2009;8(1):30-40 [Denisova RV, Alekseyeva Yel, Albitskiy VYu. Reliability, Validity and Sensitivity of Russian Versions of PedsqL Generic Core Scale and PedsqL Rheumatology Module Questionnaires. *Voprosy Sovremennoi Peditrii*. 2009;8(1):30-40 (in Russian)]. EDN:KGBOBR
7. Аракелян А.Л., Сурков А.Н., Баранов А.А., и др. Лингвистическая корректность и достоверность содержания русской версии модуля гастроинтестинальных симптомов опросника PedsQL™ для пациентов педиатрического профиля. *Педиатрическая фармакология*. 2023;20(2):112-9 [Arakelyan AL, Surkov AN, Baranov AA. Linguistic accuracy and authenticity of the content of the Russian version of the module of gastrointestinal symptoms of the PedsQL™ questionnaire for pediatric patients. *Pediatricheskaja Farmakologija*. 2023;20(2):112-9 (in Russian)]. DOI:10.15690/pf.v20i2.2553
8. Girabent-Farres M, Fagoaga J, Amor-Barbosa M, Bagur-Calafat C. Traducción y validación al español del módulo neuromuscular de la escala Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL): evaluación de la calidad de vida autopercibida por niños de 8-18 años con enfermedades neuromusculares y sus padres. *Rev Neurol*. 2018;67(11):425-35 [Spanish translation and validation of the Neuromuscular Module of the Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL): evaluation of the quality of life perceived by 8-18 years old children with neuromuscular diseases and by their parents (in Spanish)]. *Rev Neurol*. 2018;67(11):425-35.

## Информация об авторах / Information about the authors

✉ **Комарова Евгения Алексеевна** – аспирант каф. неврологии фак-та усовершенствования врачей ГБУЗ МО «МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского». E-mail: manfromthestars542@gmail.com; SPIN-код: 5651-6449

✉ **Eugenia A. Komarova** – Graduate Student, Vladimirsky Moscow Regional Research Clinical Institute. E-mail: manfromthestars542@gmail.com; ORCID: 0000-0003-4482-7432

**Котов Алексей Сергеевич** – д-р мед. наук, доц. фак-та усовершенствования врачей ГБУЗ МО «МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского». SPIN-код: 6548-7102

**Alexey S. Kotov** – D. Sci. (Med.), Vladimirsky Moscow Regional Research Clinical Institute. ORCID: 0000-0003-2988-5706

Статья поступила в редакцию / Submitted: 19.05.2025

Поступила после рецензирования / Submitted after peer review: 24.07.2025

Принята к печати / Accepted for publication: 24.11.2025



OMNIDOCTOR.RU