

Validación de contenido del instrumento de evaluación de calidad de vida en niños, adolescentes y adultos con Fibrosis Quística: CFQ-R CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED versión en español, Chile

Content validation for the Chilean population of the quality of life assessment instrument in children, adolescents and adults with Cystic Fibrosis: CFQ-R CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED version in Spanish, Chile

Sandra Navarro T.^{a,n}, María L. Boza C.^{b,g}, Yerko Molina M.^{d,o}, Viviana Lezana S.^{h,e}, Joel Melo T.ⁱ, Leticia Jakubson S.^{b,j}, Jury Hernández C.^k, Hortensia Barrientos I.^{b,g}, Daniel Zenteno A.^{c,l}, Ilse Contreras E.^{f,m}

^aPontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

^bUniversidad de Chile. Santiago, Chile.

^cUniversidad de Concepción. Concepción Chile.

^dUniversidad Adolfo Ibáñez, Santiago, Chile.

^eUniversidad de Valparaíso. Valparaíso, Chile.

^fUniversidad Finis Terrae. Santiago, Chile.

^gHospital San Borja Arriarán. Santiago, Chile.

^hHospital Gustavo Fricke. Viña del Mar, Chile

ⁱInstituto Nacional de Enfermedades Respiratorias y Cirugía Torácica (INERYCT). Santiago, Chile.

^jHospital San Juan de Dios. Santiago, Chile.

^kComplejo Asistencial Dr. Víctor Ríos Ruiz. Los Angeles, Chile.

^lHospital Guillermo Grant Benavente. Concepción, Chile.

^mHospital Padre Hurtado. Santiago, Chile.

ⁿEnfermera-Matrona.

^oPsicólogo.

Recibido: 11 de junio de 2021; Aceptado: 16 de octubre de 2021

¿Qué se sabe del tema que trata este estudio?

Es el primer estudio en población chilena que valida un cuestionario de calidad de vida para personas con FQ, que apoyará a los equipos de salud para entregar un cuidado integral, más allá del tratamiento y seguimiento clínico habitual.

¿Qué aporta este estudio a lo ya conocido?

Calidad de vida es un constructo multidimensional que ha sido motivo de múltiples investigaciones y publicaciones fundamentalmente en países desarrollados. Se utiliza frecuentemente en el abordaje integral por un equipo multidisciplinario para las personas con FQ y su familia/cuidadores primarios.

Correspondencia:
Sandra Navarro Tapia
enavarrt@uc.cl

Editado por:
Teresa Millán Klüsse

Cómo citar este artículo: Andes pediater. 2022;93(3):312-326. DOI: 10.32641/andespediatr.v93i3.3871

Resumen

La Fibrosis Quística (FQ) es la enfermedad hereditaria crónica más frecuente en la raza blanca. Si bien el impacto en la calidad de vida de esta enfermedad es importante, no hay instrumentos validados en la población chilena que permitan medirla. **Objetivo:** Realizar adaptación cultural y lingüística, validar el contenido y la confiabilidad del cuestionario CFQ-R Cystic Fibrosis Questionnaire, Spanish version 2.0. **Pacientes y Método:** Consta de dos etapas, la primera con un diseño instrumental para adaptar cultural y lingüísticamente, evaluar la validez de contenido por medio de consulta a expertos y probar la comprensión del cuestionario en pacientes y padres por medio de entrevistas cualitativas y un grupo focal. La segunda se utiliza un diseño observacional y transversal en una muestra de 122 personas con FQ o sus cuidadores, en que se analiza el comportamiento del cuestionario utilizando estadísticos descriptivos y alfa de Cronbach para confiabilidad. **Resultados:** Etapa 1: el instrumento en sus tres versiones se considera válido con índice de Lynn $> 0,8$ y Coeficiente de Validez $> 0,7$. Etapa 2: Las versiones adolescente/adulto y padres/cuidadores obtienen α Cronbach $> 0,7$ y un promedio > 3 en la mayoría de las dimensiones. **Conclusión:** El cuestionario es adaptado y validado en la población chilena y requiere modificaciones menores. Esta versión es confiable, válida y permite evaluar la calidad de vida en personas con FQ. Se sugiere aumentar la muestra para el análisis de validez de constructo con un número mayor de pacientes.

Palabras Clave:

Calidad de Vida
Relacionada con Salud;
Enfermedad Crónica;
Estudio de Evaluación;
Fibrosis Quística

Abstract

Cystic Fibrosis (CF) is the most frequent chronic hereditary disease in the white race. Although the impact on the quality of life of this disease is significant, there are no validated instruments in the Chilean population to measure it. **Objective:** To carry out a cultural and linguistic adaptation and validate the content and reliability of the CFQ-R Cystic Fibrosis Questionnaire, Spanish version 2.0. **Patients and Method:** The process was carried out in two stages. The first stage consists of an instrumental design to adapt it culturally and linguistically, evaluate content validity by consulting experts, and test the comprehension of the questionnaire in patients and parents through qualitative interviews and a focus group. In the second stage with an observational and cross-sectional design in a sample of 122 people with CF or their caregivers, the behavior of the questionnaire was analyzed using descriptive statistics and Cronbach's alpha for reliability. **Results:** Stage 1: the instrument in its three versions is considered valid with Lynn's index > 0.8 and Validity Coefficient > 0.7 . Stage 2: The adolescent/adult and parent/caregiver versions obtain Cronbach's $\alpha > 0.7$ and an average > 3 in most dimensions. **Conclusion:** The questionnaire is adapted and validated in the Chilean population and requires minor modifications. This version is reliable, valid, and allows the assessment of the quality of life in people with CF. It is suggested to increase the sample for the analysis of construct validity with a larger number of patients.

Keywords:

Health-Related Quality
of Life;
Chronic Disease;
Evaluation Study;
Cystic Fibrosis

Introducción

La Fibrosis Quística (FQ) es la enfermedad hereditaria más frecuente en la raza blanca, causada por variaciones genéticas en el gen CFTR (Regulador de Conductancia de Transmembrana de Fibrosis Quística) ubicado en el brazo largo del cromosoma 7. Este gen codifica una proteína involucrada en la regulación del canal de cloro, sodio y bicarbonato. Su defecto produce deshidratación del mucus en las células epiteliales con espesamiento de las secreciones en todos los órganos, determinando compromiso multisistémico. Numerosas variables genéticas se han descrito (sobre 2000) que se asocian a diversas manifestaciones y severidad del cuadro clínico¹.

Una enfermedad crónica como FQ produce gran impacto en la vida personal y familiar. En Chile el programa nacional tiene 574 pacientes controlados en el área pública, con un promedio de edad diagnóstica de 3,5 años en niños sin tamizaje neonatal. Actualmente en un proyecto piloto en la Región Metropolitana y V Región se realiza tamizaje con edad diagnóstica en promedio de 6 meses.

La sobrevida en las últimas décadas ha ido aumentando en forma progresiva y a medida que esto ha ocurrido, el manejo de las personas con FQ se ha complicado en forma significativa con importante repercusión en la calidad de vida^{2,3}. La mediana de edad de sobrevida en países desarrollados es de 50 años⁴ y en Chile de 27 años¹.

El compromiso de la calidad de vida está relacionado fundamentalmente con las exacerbaciones infecciosas respiratorias y deterioro de la función pulmonar, que impactan en la vida diaria lo que determina un problema importante de Salud Pública^{5,6}. Cualquiera que sea el método para evaluarla debe incluir a lo menos cinco dimensiones: salud física, salud mental, actividades sociales, rol en actividades diarias y percepción de bienestar^{7,8}.

Se han desarrollado varios modelos de aproximación de calidad de vida en la infancia y la adolescencia que consideran el contexto social, el medio ambiente y las condiciones socioeconómicas además de los aspectos personales e interpersonales para poder desarrollarse en condiciones adecuadas de salud⁹.

El propósito de esta investigación es adaptar lingüísticamente, validar el contenido, evaluar comportamiento y la confiabilidad del cuestionario CFQ-R Cystic Fibrosis Questionnaire, Spanish version 2.0 (CFQ-R)¹⁰ para un adecuado uso en clínica que permita aplicarse en Chile.

Pacientes y Método

Estudio en dos etapas, en la primera se utilizó un diseño instrumental para la validación de contenido de los cuestionarios. En la segunda, se realizó un estudio observacional transversal para evaluar el comportamiento y la confiabilidad de las escalas del cuestionario validado en la primera etapa. La estrategia de muestreo para ambas etapas fue por conveniencia y no probabilística. El período de recolección de datos fue desde octubre 2017 hasta agosto 2018 y se incluyeron todos los pacientes que accedieron a participar, dado que FQ es una enfermedad de baja prevalencia.

El cuestionario para validar contempla 3 versiones según la edad de los pacientes; niños; adolescentes/adultos y padres/cuidadores. Consta de las siguientes dimensiones medidas en escala Likert:

1. Capacidad física.
2. Vitalidad.
3. Funcionamiento emocional.
4. Alimentación.
5. Salud.
6. Carga de Tratamiento.
7. Escuela.
8. Funcionamiento Social.
9. Apariencia física.
10. Rol (adecuado cumplimiento de las obligaciones normativas).
11. Síntomas respiratorios.
12. Síntomas digestivos.
13. Peso.

Este cuestionario permite ser auto administrado, en un tiempo aproximado de 20 a 30 minutos. La versión original cuenta con un programa computacional para el análisis de los resultados¹⁰ que revierte las respuestas de los ítems invertidos en forma automática para mantener la consigna: a mayor puntaje mejor calidad de vida.

Etapas del proceso (figura 1).

Etapas

a) Validación de contenido

Se utilizó la metodología de Lynn que contempla la evaluación por parte de jueces expertos en la temática. No hay acuerdo del número máximo de expertos, pero 10 jueces se considera una representación razonable para llegar a acuerdo¹¹. En este estudio se invitó a 10 jueces contactados con una carta formal, en que todos fueron profesionales de la salud dedicados a la atención de pacientes con Fibrosis Quística de los hospitales que participaron (Región Metropolitana, V, VIII y IX regiones).

Los jueces recibieron las tres versiones del cuestionario: niños (7 a 12 años y 11 meses) con 35 preguntas, adolescentes/adultos (mayores de 13 años) con 50 preguntas y para padres/cuidadores de niños menores de 6 años y 11 meses (44 preguntas). Se les pidió a los jueces que evaluaran cada ítem del cuestionario en función de su adecuación al constructo en preguntas dicotómicas (1 = adecuado y 0 = no adecuado). Se incluyó una pregunta abierta para incorporar sugerencias específicas respecto del lenguaje y el sentido de los ítems. Cada juez tuvo 30 días para completar el informe.

Como criterio para conservar un ítem en la versión definitiva se consideró que al menos un 80% de los jueces lo calificaran como adecuado; es decir, que el ítem correspondiera al constructo medido¹¹ y que el Coeficiente de Validez de contenido (CV) fuera superior a 0,7¹². Para los comentarios cualitativos, se realizó un análisis de contenido que incorporó las modificaciones en que al menos un 60% de los jueces estuvieran de acuerdo.

b) Adaptación lingüística y cultural

Un miembro del equipo investigador explicó a cada uno de los pacientes o familiares los objetivos de la investigación y se les propuso, previa firma de Consentimiento Informado o Asentimiento, participar en la entrevista o grupo focal, durante el control clínico programado. Terminado el proceso, estos documentos fueron enviados al equipo investigador en sobre cerrado, quienes sistematizaron la información respecto a: claridad del lenguaje y conceptos, redacción, adecuada comprensión de las preguntas y posibles factores externos (comprensión lectora, comodidad y tranquilidad)

que pudieran afectar la recolección de los datos en su aplicación definitiva.

Etapas 2

Se condujo un estudio observacional transversal en que se aplicó el cuestionario, previamente validado, en pacientes pertenecientes a siete hospitales: Hospital Clínico San Borja Arriarán, Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias y Cirugía Torácica; Hospital Clínico Regional Dr. Guillermo Grant Benavente; Hospital Dr. Gustavo Frick; Complejo Asistencial Dr. Víctor Ríos Ruiz; Hospital San Juan de Dios y Hospital Padre Hurtado.

En el análisis de los cuestionarios se utilizaron estadísticos descriptivos (frecuencias, medias, desviación estándar). Para caracterizar la calidad de vida, se definieron los puntajes para cada dimensión, se describió el resultado en base a los estadísticos descriptivos y consecuentemente se construyeron percentiles.

Respecto a la confiabilidad, se utilizó el método estadístico alfa de Cronbach^{13,14}. Además, se aplicó un cuestionario sociodemográfico y el CFQ-R adaptado y validado en la etapa 1, según la edad de las personas.

Para calcular los puntajes en sentido positivo (mayor puntaje, mejor calidad de vida) se recodificaron algunas de las preguntas que están señaladas en el “Instructivo para el cálculo de puntajes” (apéndice 1). Los análisis estadísticos fueron hechos en SPSS versión 23.

Este estudio contó con la aprobación del Comité Ético Científico del Servicio de Salud Metropolitano Central.

Resultados

Etapas 1

Los jueces evaluaron las distintas versiones, que fueron consideradas válidas, excepto en tres preguntas que presentaron un índice de: Lynn y CV bajo pregunta 14 de la versión para niños, ¿Te sentiste bien contigo mismo(a)?; pregunta 11 de la versión para adultos/adolescentes ¿Se sintió agotado(a)?; y pregunta 11 de la versión para padres/cuidadores, ¿Algún otro familiar ayuda al cuidado de su hijo? Las tres preguntas señaladas tuvieron un índice de Lynn de 0,75 y CV de 0,5. Los jueces las consideraron reiterativas con otras preguntas del cuestionario, aunque acordes con el constructo medido, por lo que en la versión final el equipo investigador decidió mantenerlas, con el objetivo que la versión en estudio fuera más comparable con la original.

Los cambios sugeridos se refirieron a la terminología empleada, adaptando el cuestionario al lenguaje de la población objetivo, por ejemplo: “Tuviste sueños

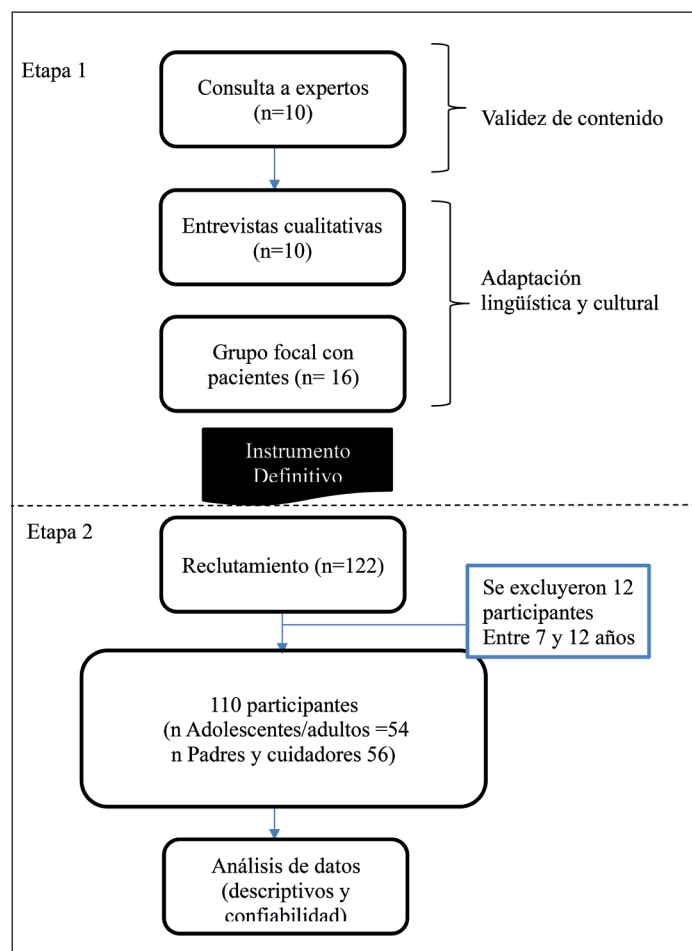


Figura 1. Diagrama de flujo.

malos o pesadillas” por “Tuviste pesadillas” y “tosiste mucosidad” por “tosiste mucosidad (pollo)”. Además, sugirieron modificar las etiquetas de la escala de Likert a partir del concepto original reemplazando “muy cierto” por “siempre”; “mayormente cierto” por “a menudo”; “algo cierto” por “a veces”, y “nunca cierto” por “nunca”.

Con las modificaciones sugeridas por los jueces, se realizó una evaluación cualitativa a un grupo de 10 pacientes hospitalizados que analizaron el cuestionario. Luego, se hizo el mismo procedimiento con tres grupos focales con 16 participantes: 8 padres/cuidadores y 8 pacientes con FQ en control ambulatorio, para asegurar que las preguntas fueran claras y comprensibles. Este número de pacientes se definió según saturación muestral, la que se considera suficiente cuando no aparecen nuevas ideas o comentarios¹⁵.

Todos los cambios fueron incorporados al cuestionario final. No se eliminó ninguna pregunta y no hubo preguntas adicionales, solo se dieron indicaciones en la redacción. No se efectuaron modificaciones en el

Tabla 1. Estadístico α de Cronbach para las dimensiones de los cuestionarios versiones adolescentes y adultos, padres y cuidadores

	Adolescentes / Adultos		Padres / Cuidadores	
	Nº ítems	α	Nº ítems	α
Capacidad física	8	0,9	9	0,897
Vitalidad	4	0,752	5	0,704
Funcionamiento emocional	5	0,758	5	0,615
Alimentación	3	0,864	2	0,874
Salud	3	0,812	3	0,51
Carga tratamiento	3	0,631	3	0,7
Escuela	-	-	3	0,018
Funcionamiento social	6	0,47	-	-
Apariencia física	3	0,767	3	0,733
Rol	4	0,846	-	-
Síntomas respiratorios	7	0,823	7	0,838
Síntomas digestivos	3	0,681	3	0,379
Peso	1	-	1	-

α = alfa de Cronbach.

proceso de adaptación lingüística por las personas que estaban hospitalizadas, en control ambulatorios y por padres/cuidadores, de esta manera se dispuso del cuestionario modificado.

Etapa 2

La muestra estuvo constituida por 122 personas distribuidas en 54 pacientes adolescentes/adultos y 56 padres/cuidadores de niños menores de 6 años (con hijos en promedio de edad de 3,4 años) y 12 niños de 7 a 12 años y 11 meses con FQ que se atendían en los hospitales mencionados. En el grupo de 54 adolescentes/adultos, 40 personas fueron mayores de 18 años, (promedio de 28,4 años), con educación secundaria o superior en el 93%. Respecto de los padres/cuidadores el 100% fueron mujeres, 92% con educación secundaria completa o superior.

Dado que el estudio está enfocado en analizar la confiabilidad del cuestionario, se necesita un número de al menos de 50 participantes para conducir estos análisis¹⁶, por tanto, se decidió no incluir el cuestionario de niños de 7 a 12 años y 11 meses, debido al escaso tamaño de la muestra constituida por 12 personas.

Para ambos cuestionarios, la mayoría de las dimensiones presentaron un nivel adecuado de confiabilidad ($\alpha > 0,7$), excepto en las dimensiones para la versión adolescente/adultos de carga de tratamiento ($\alpha = 0,631$), síntomas digestivos ($\alpha = 0,681$) y funcionamiento social ($\alpha = 0,470$); y para la versión de pa-

dres/cuidadores, las dimensiones de salud ($\alpha = 0,510$), síntomas digestivos ($\alpha = 0,379$) y escuela, que presentó un alfa de Cronbach muy bajo ($\alpha = 0,018$) (tabla 1).

El promedio para la mayoría de las dimensiones de ambas versiones (tabla 2) es superior a 3, lo que sitúa a la muestra en nivel medio alto, cuyo máximo es 4. Las excepciones son, en el cuestionario para adolescentes y adultos: capacidad física, carga de tratamiento, funcionamiento social, síntomas respiratorios y peso; y en el cuestionario para padres/cuidadores: carga de tratamiento, escuela y peso. La dispersión para las diversas dimensiones es similar entre ellas a excepción en el peso, que es mayor.

El cálculo e interpretación de percentiles para las distintas dimensiones están en tablas 3, 4 y 5.

Respecto del efecto techo y suelo (tabla 6), para evaluar la discriminación del test, se utilizó como criterio de calidad $\leq 15\%$ ¹⁷. Se observó que en ambas versiones la dimensión peso es la que presenta indicadores más altos de efecto techo y suelo, debido a que está compuesta por un solo ítem. Con relación a las otras dimensiones, ninguna presenta un efecto suelo $> 15\%$, sin embargo, al analizar el efecto techo en la versión adolescente/adultos se encuentra un efecto $> 15\%$ en los dominios de alimentación (53,7%), salud (22,2%), apariencia física (25,9%), rol (27,8%) y síntomas digestivos (24,1%) y en la versión padres/cuidadores en las dimensiones alimentación (40,3%), apariencia física (45,8%), rol (27,8%) y síntomas digestivos (20,9%).

Tabla 2. Promedios para las dimensiones de calidad de vida adolescentes y adultos, padres y cuidadores

	Adolescentes / Adultos					Padres / Cuidadores				
	Nº	Min	Máx	P	DS	Nº	Min	Max	P	DS
Capacidad física	54	1,25	4	2,98	0,74	38	1	4	3,06	0,82
Vitalidad	54	1,75	4	3,05	0,55	38	1,8	4	3,16	0,52
Funcionamiento emocional	54	2,2	4,6	3,4	0,55	38	2,4	4	3,47	0,49
Alimentación	54	1,33	4	3,52	0,68	56	1	4	3,17	0,88
Salud	54	1,67	4	3,04	0,68	56	1,67	4	3,08	0,55
Carga tratamiento	54	1	3,7	2,32	0,62	56	1	4	2,79	0,79
Escuela	-	-	-	-	-	37	1	4	2,9	0,66
Funcionamiento social	54	1,5	4	2,94	0,52	-	-	-	-	-
Apariencia física	54	1	4	3,19	0,84	37	1	4	3,32	0,85
Rol	54	1,5	5	3,38	0,69	-	-	-	-	-
Síntomas respiratorios	54	1,29	4	2,95	0,68	56	2,14	4	3,27	0,59
Síntomas digestivos	54	1,67	4,3	3,37	0,56	56	2	4	3,4	0,44
Peso	54	1	4	2,67	1,24	56	1	4	2,96	1,15

Nº= número de adolescentes y adultos, padres y cuidadores; Min= mínimo; Max= máximo; P= promedio; DS= desviación estándar.

Tabla 3. Percentiles para las dimensiones de calidad de vida adolescentes / adultos

Dimensión	Percentiles						
	5	10	25	50	75	90	95
Capacidad física	1,62	1,94	2,38	3,06	3,63	4	4
Vitalidad	2	2,38	2,75	3	3,5	3,88	4
Funcionamiento emocional	2,2	2,6	3	3,5	3,8	4	4
Alimentación	2,17	2,5	3	4	4	4	4
Salud	1,92	2,33	2,58	3	3,67	4	4
Carga tratamiento	1,25	1,33	2	2,33	2,75	3	3,33
Funcionamiento social	2,13	2,33	2,5	3	3,21	3,73	3,83
Apariencia física	1,33	1,67	2,67	3,5	4	4	4
Rol	1,94	2,5	3	3,5	4	4	4
Síntomas respiratorios	1,89	2	2,43	2,93	3,45	3,93	4
Síntomas digestivos	2,25	2,67	3	3,33	3,75	4	4
Peso	1	1	1	3	4	4	4

Tabla 4. Percentiles para las dimensiones de calidad de vida padres / cuidadores

Dimensiones	Percentiles						
	5	10	25	50	75	90	95
Capacidad física	1,49	1,82	2,61	3,33	3,78	3,89	4
Vitalidad	2,16	2,36	2,8	3,2	3,6	3,84	4
Funcionamiento emocional	2,4	2,6	3	3,6	3,8	4	4
Alimentación	1	1,4	2,75	3,5	4	4	4
Salud	2,27	2,33	2,67	3	3,67	3,67	4
Carga tratamiento	1,3	1,6	2,33	2,67	3,67	3,73	4
Escuela	1,6	2	2,58	3	3,42	3,67	4
Apariencia física	1,6	1,93	2,67	3,67	4	4	4
Síntomas respiratorios	2,14	2,26	2,71	3,14	3,71	4	4
Síntomas digestivos	2,67	2,97	3	3,33	3,67	4	4
Peso	1	1	1	1	3	4	4

Tabla 5. Interpretación de percentiles

Zona de riesgo	percentil < 25
Mala calidad de vida	percentil ≥ 25 y < 50
Buena calidad de vida	percentil ≥ 50 y < 75
Muy buena calidad de vida	percentil ≥ 75

Tabla 6. Efecto techo y suelo FQ

Dimensión	Efecto Suelo	Efecto Techo
Adolescentes / adultos		
Capacidad física	0%	11,10%
Vitalidad	0%	9,30%
Funcionamiento emocional	0%	14,90%
Alimentación	0%	53,70%
Salud	0%	22,20%
Carga tratamiento	3,70%	0%
Funcionamiento Social	0%	1,90%
Apariencia física	1,90%	25,90%
Rol	0%	27,80%
Síntomas respiratorios	0%	9,30%
Síntomas digestivos	0%	24,10%
Peso	25,90%	38,90%
Padres / cuidadores		
Capacidad física	2%	10,20%
Vitalidad	0%	8,20%
Funcionamiento emocional	0%	14,30%
Alimentación	4,50%	40,30%
Salud	0%	13,40%
Carga tratamiento	3,00%	10,40%
Escuela	2,10%	8,30%
Apariencia física	2,10%	45,80%
Rol	0%	27,80%
Síntomas respiratorios	0%	11,90%
Síntomas digestivos	0%	20,90%
Peso	50,70%	13,40%

Discusión

A la medición de calidad de vida se le ha dado progresivamente más atención estos últimos 20 años^{7,18}. Este estudio es el primero en Chile que valida el contenido y realiza una adaptación lingüística para esta población, del cuestionario en español CFQ-R.

La validación de instrumentos¹⁸, tiene por objetivo evaluar la evidencia respecto de la calidad psicométrica de los mismos para asegurar que su aplicación contri-

buya de manera adecuada al desarrollo de la disciplina a la que se circunscribe. También, permite comparar los centros de atención y medir la eficacia de las intervenciones.

Utilizar instrumentos que no tengan una validación cultural, lingüística o con un proceso inadecuado arroja medidas inexactas, especialmente si con estos instrumentos se toman decisiones en la práctica clínica^{19,20}.

El cuestionario CFQ-R aplicado en este estudio, tiene buen estándar en el contexto de origen, es ampliamente usado y está traducido en diferentes idiomas²¹⁻²³. Tiene tres versiones lo que dificulta su validación, no obstante, es de importancia clínica mantenerlas porque consideran la etapa del ciclo vital de la persona con FQ.

En general el proceso de validación es secuencial, emplea diversas técnicas metodológicas y estadísticas. Se inicia con una adaptación, traducción y contra traducción^{20,24}, no realizada en esta investigación dado que se utilizó la versión española²¹. En segundo término, se realiza la validez de contenido por medio de expertos⁸ y que posteriormente se prueba en una muestra de la población objetivo, etapas efectuadas en este estudio.

La evaluación de validez de constructo en esta investigación no se realiza dado que se requiere un análisis factorial con un mínimo de 200 personas para cada cuestionario²⁵. Por tanto, es necesario incorporar una mayor muestra en el futuro para poder efectuar esta determinación¹². Para medir confiabilidad se evalúa consistencia interna, por medio de alfa de Cronbach¹³, que es un indicador de confiabilidad en las dimensiones. Este estudio muestra resultados similares en varias de ellas comparado con otras publicaciones, con alfa de Cronbach > 0,7^{21,24,26}. La dimensión social en este estudio (α Cronbach = 0,47), necesita una mayor investigación cualitativa, que incluya otras preguntas más atingentes para la idiosincrasia chilena. Es importante utilizar con precaución las dimensiones que presentan baja consistencia interna.

Para mejorar el cuestionario de adolescentes/adultos, en la dimensión síntoma digestivos se podría eliminar la pregunta 48 y en la dimensión emocional la pregunta 8, así el α de Cronbach aumentaría a 0,731 y 0,515 respectivamente. El equipo decide esperar una muestra mayor para ver el comportamiento de estas preguntas. No es necesario eliminar preguntas para padres/cuidadores. Para la dimensión peso, ambos cuestionarios cuentan con solo una pregunta, por tanto, no es posible evaluar la consistencia interna (tabla 1).

En la evaluación de la reproducibilidad, se utilizan la técnica test-re test y correlaciones (intraclase, de Pearson o Spearman). La literatura muestra una baja tasa de respuesta dentro de un período corto de tiempo después de la primera medición²¹. El instrumento apli-

cado pregunta por las dos últimas semanas, por lo que se espera que la reproducibilidad se pueda observar en dicho periodo de tiempo. El presente estudio no evaluó dicha característica dado que hay algunas dimensiones en que se podría esperar mayor tiempo de estabilidad como son la función social y el colegio, en tanto, en otras es posible que cambie la respuesta en función de variables clínicas, como carga de tratamiento y síntomas respiratorios, lo que hace cuestionable la utilidad del re test.

La auto aplicación del cuestionario genera dificultades en el grupo de padres/cuidadores los que tienen un menor índice de respuesta, por lo que este procedimiento debiera ser acompañado por un profesional que pueda ayudar a la comprensión de las preguntas.

La elaboración de percentiles de este estudio no realizada en otras publicaciones, facilita la interpretación y da un sentido clínico a la medición. Se desarrolla un instructivo para la interpretación que faculta al profesional etiquetar la calidad de vida de la persona en un momento dado y orientar intervenciones oportunas y específicas (apéndice 1).

El uso de una escala validada permite monitorizar las dificultades que presentan los pacientes y sus familias, mejorar la relación con el equipo de salud durante el control clínico, especialmente la comunicación²⁷. Es indispensable tener buenos registros para evaluar la evolución de la calidad de vida en el proceso de la enfermedad y programar intervenciones que podrían mejorar o mitigar los efectos derivados de la enfermedad²⁸. El Consenso chileno para la atención integral de niños y adultos con FQ (1), no incluye la pesquisa de la calidad de vida y la importancia de esta variable para el manejo clínico de los pacientes²⁹ por lo que se sugiere incorporarla.

En versiones publicadas hay poco poder discriminativo en las dimensiones de apariencia física, alimentación y peso²¹ lo que ha sido la experiencia en esta investigación expresada en los resultados techo-suelo. Además, en este estudio, se agregan las dimensiones rol, síntomas digestivos y salud.

La estrategia de muestreo empleada fue no probabilística por lo que no es posible descartar sesgos de selección al momento de analizar el cuestionario, sin embargo, el uso de muestras por conveniencia es el estándar en los estudios revisados^{6,21,22,24,26}.

La revisión de la literatura no proporciona información respecto a la frecuencia de aplicación, por lo que el equipo investigador, de acuerdo a la experiencia, propone una medición dos veces al año como apropiado, que será variable, según la condición de la persona con FQ.

Es aconsejable incorporar evaluación en personas con FQ, el dolor, calidad de sueño, síntomas de an-

siedad y depresión, dimensiones presentes entre otros estudios³⁰⁻³⁴.

La mayor limitación de este estudio es la muestra pequeña en la población estudiada debido a que la FQ en Chile es una enfermedad con una incidencia aproximada de 1 por 8.000 a 1 por 10.000 recién nacidos vivos²².

El grupo de 7 a 12 años y 11 meses, no contó con suficiente muestra para realizar el análisis cuantitativo, es indispensable aumentar el número de personas para sacar conclusiones.

En la confiabilidad de los cuestionarios, en general las dimensiones resultan confiables, sin embargo, hay algunas con índices bajos de consistencia interna, esto significa que no se comportan coordinadamente entre sí, lo que permite poner en interrogante si están midiendo la misma dimensión. En este sentido es necesario en el futuro, realizar un análisis de la validez de constructo del instrumento para lo cual la muestra actual es insuficiente.

Este estudio al ser multicéntrico incorpora diversos equipos y hospitales, con diferencias entre ellos, (zonas geográficas, cantidad y tipo de profesionales, distancia entre el equipo investigador y los centros clínicos) que dificulta asegurar que los mecanismos de toma de datos sean similares, lo que constituye posible sesgo de información.

Es importante utilizar con precaución las dimensiones que presentan baja consistencia interna como son carga de tratamiento, síntomas digestivos y funcionamiento social en la versión adolescentes y adultos, y en la versión para padres/cuidadores: salud, síntomas digestivos y escuela

Conclusiones

La validación del documento es la primera publicada en Chile y que permite evaluar calidad de vida, de manera que se puedan desarrollar intervenciones. Los expertos consultados consideran que los cuestionarios son adecuados al constructo calidad de vida y sugieren cambios menores en la redacción de las preguntas y pueden utilizarse en población chilena

Se recomienda su aplicación cada seis meses con la versión modificada dependiendo del criterio clínico.

Es necesario seguir incorporando una muestra mayor, especialmente en niños entre 7 y 13 años.

Responsabilidades Éticas

Protección de personas y animales: Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación hu-

mana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos: Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informa-

do: Los autores han obtenido el consentimiento e informado referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Apéndice 1: Cuestionarios e interpretación

Cuestionario para evaluación de calidad de vida en Fibrosis Quística: versión adolescentes y adultos (basado en el instrumento CFQ-R CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED con validación cultural y de contenido para población chilena)

Instrumento: CFQ-R CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED versión adolescentes y adultos.

Durante las dos últimas semanas, cuanta dificultad ha tenido:

Ítem	Mucha dificultad	Mediana dificultad	Poca de dificultad	Ninguna dificultad
1. Participando en actividades agotadoras como correr o practicar algún deporte.	1	2	3	4
2. Caminando tan rápido como los demás.	1	2	3	4
3. Cargando o levantando cosas pesadas como libros o mochilas.	1	2	3	4
4. Subiendo escaleras.	1	2	3	4
5. Subiendo escaleras tan rápido como los demás.	1	2	3	4

Y en las dos últimas semanas, indique cuán frecuentemente:

Ítem	Siempre	Casi siempre	A veces	Nunca
6. Se sintió bien.	4	3	2	1
7. Se sintió preocupado(a).	1	2	3	4
8. Se sintió inútil en actividades diarias.	1	2	3	4
9. Se sintió cansado(a).	1	2	3	4
10. Se sintió con mucha energía.	4	3	2	1
11. Se sintió agotado(a).	1	2	3	4
12. Se sintió triste.	1	2	3	4

Ítems de respuesta múltiple 13 al 18, marque con un círculo, UNA de las alternativas para las siguientes preguntas:

Pensando en su estado de salud en las últimas dos semanas:

13. ¿Hasta que punto tiene dificultad al caminar? 4. Pudo caminar por mucho tiempo sin cansarse. 3. Pudo caminar por mucho tiempo pero se cansa. 2. No pudo caminar por mucho tiempo porque se cansa rápidamente. 1. Evita caminar cuando le es posible porque se cansa mucho.
14. ¿Cómo se siente con respecto al comer? 1. Sólo pensar en comida le causa malestar. 2. No disfruta al comer. 3. Algunas veces disfruta al comer. 4. Siempre disfruta al comer.

15. ¿Hasta qué punto los tratamientos le hacen su vida diaria más difícil? 4. Nada en lo absoluto. 3. Un poco. 2. Moderadamente. 1. Mucho.
16. ¿Cuánto tiempo dedica cada día a sus tratamientos? 1. Mucho tiempo. 2. Algo. 3. Poco. 4. Casi nada.
17. ¿Cuán desgastante es para usted hacer los tratamientos (incluyendo medicamentos) cada día? 4. Nada en lo absoluto. 3. Un poco. 2. Moderadamente. 1. Mucho.
18. ¿Cómo piensa que está su salud hoy? 4. Excelente. 3. Buena. 2. Más o menos. 1. Mala.

Alternativas de respuesta a las preguntas desde la 19 a 34.

Pensando en su salud durante las dos últimas semanas, responda:

Ítem	Siempre	Casi siempre	A veces	Nunca
19. Tengo dificultad recuperándome después del esfuerzo físico.	1	2	3	4
20. Tengo que limitar mis actividades físicas como correr o practicar deportes.	1	2	3	4
21. Tengo que obligarme a comer.	1	2	3	4
22. Tengo que quedarme en casa más de lo que quisiera.	1	2	3	4
23. Me siento cómodo hablando de mi enfermedad con otros.	4	3	2	1
24. Pienso que estoy muy delgado(a).	1	2	3	4
25. Pienso que me veo diferente en comparación con otros(as) de mi edad.	1	2	3	4
26. Me siento mal con respecto a mi apariencia física.	1	2	3	4
27. La gente teme a contagiarse conmigo.	1	2	3	4
28. Me reúno con mis amigos a menudo.	4	3	2	1
29. Pienso que mi tos molesta a los demás.	1	2	3	4
30. Me siento con ánimo para salir en la noche ("carretear").	4	3	2	1
31. Me siento solo (a).	1	2	3	4
32. Me siento saludable.	4	3	2	1
33. Es difícil hacer planes para el futuro (por ejemplo, ir a la universidad, matrimonio, etc.).	1	2	3	4
34. Llevo una vida normal.	4	3	2	1

Ítems de respuestas de la 35 a 38, marque con un círculo, UNA de las alternativas para las siguientes preguntas:

35. Durante las dos últimas semanas, ¿hasta qué punto tuvo dificultad manteniéndose al día en su trabajo escolar, profesional o en otras actividades diarias? 4. No he tenido dificultad para mantenerme al día. 3. He podido mantenerme al día, aunque se me ha hecho difícil. 2. Me he atrasado. 1. No he podido hacer estas actividades en lo absoluto.
--

36. Durante las últimas dos semanas, ¿con qué frecuencia estuvo ausente de la escuela, trabajo, o no pudo completar sus actividades diarias debido a su enfermedad o sus tratamientos?

1. Siempre.
2. Casi siempre.
3. Algunas veces.
4. Nunca.

37. ¿Con qué frecuencia le impide a usted la Fibrosis Quística alcanzar sus metas de escuela, trabajo o metas personales?

1. Siempre.
2. Casi siempre.
3. Algunas veces.
4. Nunca.

38. ¿Con qué frecuencia le impide la Fibrosis Quística salir de su casa para hacer actividades como ir de compras o ir al banco?

1. Siempre.
2. Casi siempre.
3. Algunas veces.
4. Nunca.

Alternativas de respuestas a las preguntas desde la 39 a 41.

Durante las dos últimas semanas:

Ítem	Bastante	Moderado	Poco	Nada
39. Ha tenido dificultad para aumentar de peso.	1	2	3	4
40. Ha tenido congestión nasal.	1	2	3	4
41. Ha estado tosiendo durante el día.	1	2	3	4
42. Ha tenido tos con secreciones ("flemas").	1	2	3	4

Ítem de respuesta múltiple.

Por favor seleccione y encierre en un círculo la alternativa correspondiente a su respuesta:

43. Su secreción ("flema") ha sido mayormente:

4. Transparente.
3. Amarilla-verde.
2. Verde con sangre.
1. No me he fijado.

Alternativas de respuesta a las preguntas desde la 44 a 50.

Indique cuán frecuentemente en las dos últimas semanas:

Ítem	Siempre	Casi siempre	A veces	Nunca
44. Ha estado con silbido al respirar.	1	2	3	4
45. Ha tenido dificultad al respirar.	1	2	3	4
46. Se ha despertado durante la noche porque estaba tosiendo.	1	2	3	4
47. Se ha sentido "hinchado" con gases.	1	2	3	4
48. Ha tenido diarrea.	1	2	3	4
49. Ha tenido dolor abdominal.	1	2	3	4
50. Tuvo dificultad con su apetito.	1	2	3	4

Desea Ud. realizar otras observaciones importantes que influyen en su calidad de vida relacionado con la Fibrosis Quística

Instructivo para el cálculo de puntajes (aplicar en paciente clínicamente estable).
Versión para adolescentes y adultos.

Esta versión consta de 50 preguntas, todas en la escala de Likert con puntajes de 1 a 4. Para el análisis del cuestionario, sume y calcule un promedio de las respuestas por dimensión.

- Con los promedios utilice la tabla 3 de percentiles.
- Para evaluar al paciente según percentil, utilice tabla 5.

Dimensión	Preguntas	Promedio	Percentil	Evaluación
Capacidad física	1,2,3,4,5,13,19, 20.			
Vitalidad	6,9,10,11.			
Emoción	7,8,12,31,33.			
Alimentación	14, 21,50.			
Peso del tratamiento	15,16,17.			
Salud	18,32,34.			
Social	22,23,27,28,29,30.			
Apariencia física	24,25,26.			
Rol	35,36,37,38.			
Peso	39.			
Síntomas respiratorios	40,41, 42. 43,44,45,46.			
Síntomas digestivos	47,48,49.			

Cuestionario para evaluación de calidad de vida en Fibrosis Quística: versión padres y cuidadores.
(basado en el instrumento CFQ-R CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED
con validación cultural y de contenido para población chilena)

Si su niño tiene menos de tres años, pase a la pregunta 30.

Alternativas de respuesta desde la pregunta 1 a 5.

¿Cuánta dificultad ha tenido su niño(a)?

Ítem	Mucha dificultad	Mediana dificultad	Poca de dificultad	Ninguna dificultad
1. Participando en actividades agotadoras como correr o practicar algún deporte.	1	2	3	4
2. Para caminar tan rápido como los otros niños.	1	2	3	4
3. Subiendo escaleras tan rápido como los demás.	1	2	3	4
4. Cargando o levantando cosas pesadas como libros o una mochila.	1	2	3	4
5. Subiendo muchos escalones.	1	2	3	4

Alternativas de respuesta desde las preguntas 6 a 13.

Durante las dos últimas semanas, indique cuán a menudo su niño(a):

Ítem	Siempre	Casi siempre	A veces	Nunca
6. Pareció estar contento(a).	4	3	2	1
7. Pareció estar preocupado(a) (no aplica a menor de 5 años).	1	2	3	4
8. Pareció estar cansado(a).	1	2	3	4
9. Pareció estar de mal humor.	1	2	3	4
10. Pareció estar bien.	4	3	2	1
11. Pareció estar enojado.	1	2	3	4
12. Pareció tener mucha energía.	4	3	2	1
13. Estuvo ausente o llegó tarde a la escuela, jardín infantil u otra actividad debido a su enfermedad o tratamientos.	1	2	3	4

Ítems de respuesta de las preguntas 14 y 15.

Por favor seleccione y encierre en un círculo la alternativa correspondiente a su respuesta.

Con respecto al estado de salud de su niño(a) durante las dos semanas pasadas, indique:

14. ¿Cuánto participó su niño(a) en deportes en la escuela, incluyendo durante el recreo y la clase de educación física? 1. No ha participado en deportes en la escuela. 2. Ha participado menos de lo usual en deportes en la escuela. 3. Ha participado igual que siempre, pero con alguna dificultad. 4. Ha podido participar en deportes sin ninguna dificultad.
15. ¿Cuán difícil le resulta caminar a su niño(a)? 4. Puede caminar por mucho tiempo sin cansarse. 3. Puede caminar por mucho tiempo pero se cansa. 2. No puede caminar mucho porque se cansa rápidamente. 1. Evita caminar siempre que puede, porque se cansa mucho.

Alternativas de respuesta de las preguntas 16 a 30.

Con respecto al estado de salud de su niño(a) durante las dos últimas semanas, responda:

Ítem	Siempre	Casi siempre	A veces	Nunca
16. Mi niño(a) tiene dificultad para recuperarse después de un esfuerzo físico.	1	2	3	4
17. Da problemas para comer.	1	2	3	4
18. Los tratamientos de mi niño(a) interfieren con sus actividades.	1	2	3	4
19. Mi niño(a) se siente pequeño(a) de estatura comparado con otros niños(as) de su misma edad.	1	2	3	4
20. Mi niño(a) se siente físicamente diferente a otros niños(as) de su misma edad.	1	2	3	4
21. Mi niño(a) piensa que es muy flaco(a).	1	2	3	4
22. Mi niño(a) se siente saludable.	4	3	2	1
23. Mi niño(a) tiende a ser retraído(a).	1	2	3	4
24. Mi niño(a) lleva una vida normal.	4	3	2	1
25. Mi niño(a) se divierte menos de lo usual.	1	2	3	4
26. Mi niño(a) tiene dificultad para llevarse bien con los demás.	1	2	3	4
27. Mi niño(a) tiene dificultad para concentrarse.	1	2	3	4
28. Mi niño(a) es capaz de mantenerse al día con sus tareas de la escuela o actividades de verano.	4	3	2	1
29. A mi niño(a) no le va tan bien como antes en la escuela o en sus actividades del verano (ejemplo: en el campamento de verano).	1	2	3	4
30. Mi niño(a) gasta mucho tiempo en sus tratamientos todos los días.	1	2	3	4

Ítems de respuesta de las preguntas 31 y 32.

Por favor seleccione y encierre en un círculo la alternativa correspondiente a su respuesta:

31. ¿Cuán difícil es para su niño(a) hacer sus tratamientos (incluyendo los medicamentos) cada día? 4. Nada en lo absoluto. 3. Un poco. 2. Moderadamente. 1. Mucho.
32. ¿Cómo cree que está la salud de su niño(a) en este momento? 4. Excelente. 3. Buena. 2. Regular. 1. Mala.

Alternativas de respuesta a las preguntas 33 a 36.

Por favor indique como su niño(a) ha estado en las dos últimas semanas:

Ítem	Bastante	Moderado	Poco	Nada
33. Mi niño(a) ha tenido dificultad para aumentar de peso.	1	2	3	4
34. Mi niño(a) tuvo congestión nasal.	1	2	3	4
35. Mi niño(a) tosió durante el día.	1	2	3	4
36. Mi niño(a) tosió secreciones ("flemas").	1	2	3	4

Ítem de respuesta 37.

Por favor seleccione y encierre en un círculo la alternativa correspondiente a su respuesta:

Ítem
La mucosidad de mi niño(a) ha sido mayormente:
4. Transparente.
3. Amarilla – verde.
2. Verde con muestras de sangre.
1. No me he fijado.

Alternativas de respuesta a las preguntas 38 a 44.

Durante las dos últimas semanas:

Ítem	Siempre	Casi siempre	A veces	Nunca
38. Mi niño(a) estuvo con silbido al pecho al respirar.	1	2	3	4
39. Mi niño(a) tuvo dificultad para respirar.	1	2	3	4
40. Mi niño(a) se despertó durante la noche porque estaba tosiendo.	1	2	3	4
41. Mi niño(a) tuvo gases.	1	2	3	4
42. Mi niño(a) tuvo diarrea.	1	2	3	4
43. Mi niño(a) tuvo dolor abdominal ("dolor de guatita").	1	2	3	4
44. Mi niño(a) tuvo problemas para comer.	1	2	3	4

Comentarios

Instructivo para el cálculo de puntajes (aplicar en paciente clínicamente estable)

Versión para padres/cuidadores

Esta versión consta de 44 preguntas, todas en la escala de Likert con puntajes de 1 a 4.

Para el análisis del cuestionario sume y calcule un promedio de las respuestas por dimensión.

- Con los promedios utilice la tabla 4 de percentiles.
- Para evaluar al paciente según percentil utilice tabla 5.

Dimensión	Preguntas	Promedio	Percentil	Evaluación
Capacidad física	1,2,3,4,5,13,14,15,16.			
Vitalidad	8,9,10,11,12.			
Emoción	6,7,23,25,26.			
Alimentación	17,44.			
Peso del tratamiento	18,30,31.			
Salud	22,24,32.			
Escuela	27,28,29.			
Apariencia física	19,20,21.			
Peso	33.			
Síntomas respiratorios	34,35,36,37,38,39,40.			
Síntomas digestivos	41,42,43.			

Referencias

- Boza M, Melo J, Barja S. et al. Consenso chileno para la atención integral de niños y adultos con fibrosis quística. *Rev Chil Enfermedades Respir.* 2020;36(4):268-333.
- Elborn JS. Cystic fibrosis. *Lancet.* 2016;388(10059):2519-31.
- Paranjape S, Mogayzel P. Cystic fibrosis. *Pediatr Rev.* 2014;35(5):194-205.
- Bell S, Mall M, Gutierrez H. et al. The future of cystic fibrosis care: a global perspective. *Lancet Respir Med.* 2020 Jan 1;8(1):65-124.
- Habib A, Manji J, Wilcox P, et al. A systematic review of factors associated with health-related quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis. *Ann Am Thorac Soc.* 2015;12(3):420-8.
- Abbott J, Gee L. Quality of life in children and adolescents with cystic fibrosis: Implications for optimizing treatments and clinical trial design. *Pediatr Drugs.* 2003;5(1):41-56.
- Post M. Definitions of quality of life: What has happened and how to move on. *Top Spinal Cord Inj Rehabil.* 2014;20(3):167-80.
- Ware Jr. E. Standards for validating health measures: Definition and content. *J Chronic Dis.* 1987;40(6):473-80.
- Bertoletti J, Marx G, Hattge Jr S, et al. Review Article Quality of Life and Congenital Heart Disease in Childhood and Adolescence. *Arq Bras Cardiol.* 2014;102(2):192-8.
- Quittner A, Modi C, Watrous M, et al. CFQ-R. Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised: A health related quality of life measure. Scoring program manual. 2002 [Internet]. cfr.org. [cited 2021 May 12]. Available from: <https://cfr.org>
- Lynn M. Determination and Qualification of content validity. *Nurs Res* 35. 1986;35:382-6.
- Carretero-Dios H, Pérez C. Normas para el desarrollo y revisión de estudios instrumentales. *Int J Clin Heal Psychol.* 2005;5(3):521-51.
- Cervantes V. Interpretaciones del coeficiente alpha de Cronbach. *Avances en Medición* 2005;3:9-28.
- Streiner D. Statistical developments and applications being inconsistent about consistency: When coefficient alpha does and doesn't matter. *J Pers Assess.* 2003;80(3):217-22.
- Gill S. Qualitative sampling methods. *J Hum Lact.* 2020;36(4):579-81.
- Nunnally J, Bernstein I. *Psychometric theory* (3rd ed.) 1994;17(xxiv):752.
- Quittner A, Buu A, Messer M, et al. Development and validation of the cystic fibrosis questionnaire in the United States: A health-related quality-of-life measure for cystic fibrosis. *Chest.* 2005;128(4):2347-54.
- Modi A, Quittner A. Validation of a disease-specific measure of health-related quality of life for children with cystic fibrosis. *J Pediatr Psychol.* 2003;28(8):535-45.
- Palese A, Tameni A, Ambrosi E. et al. Clinical assessment instruments validated for nursing practice in the Italian context: a systematic review of the literature. *Ann Ist Super Sanità.* 2014;50(1):67-76.
- Gjersing L, Caplehorn J, Clausen T. Cross-cultural adaptation of research instruments: Language, setting, time and statistical considerations. *BMC Med Res Methodol.* 2010;10.
- Olveira G, Olveira C, Gaspar I. et al. Validación de la versión española del cuestionario revisado de calidad de vida para fibrosis quística en adolescentes y adultos (CFQR 14+ Spain). *Arch Bronconeumol.* 2010;46(4):165-75.
- Yüksel H, Yilmaz O, Dogru D, et al. Reliability and validity of the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised for children and parents in Turkey: Cross-sectional study. *Qual Life Res.* 2013;22(2):409-14.
- Quittner A, Sweeney S, Watrous M. et al. Translation and linguistic validation of a disease-specific quality of life measure for cystic fibrosis. *J Pediatr Psychol.* 2000;25(6):403-14.
- Wenninger K, Aussage P, Wahn U. et al. The revised German Cystic Fibrosis Questionnaire: Validation of a disease-specific health-related quality of life instrument. *Qual Life Res.* 2003;12(1):77-85.
- Lloret-Segura S, Ferreres-Traver A, Hernández-Baeza A, et al. El análisis factorial exploratorio de los ítems: Una guía práctica, revisada y actualizada. *An Psicol.* 2014;30(3):1151-69.
- Bregnballe V, Thastum M, Lund LD, et al. Validation of the Danish version of the revised cystic fibrosis quality of life questionnaire in adolescents and adults (CFQ-R14+). *J Cyst Fibros.* 2008;7(6):531-6.
- Westwood E, Hutchins J, Thevasagayam R. Quality of life in paediatric tracheostomy patients and their caregivers - A cross-sectional study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2019;127(March):109606.
- Abbott J, Morton A, Hurley M, et al. Longitudinal impact of demographic and clinical variables on health-related quality of life in cystic fibrosis. *BMJ Open.* 2015;5(5):7-9.
- Abbott J, Hart A. Measuring and reporting quality of life outcomes in clinical trials in cystic fibrosis: A critical review. *Health Qual Life Outcomes.* 2005;3:1-12.
- Tomaszek L, Dębska G, Cepuch G, et al. Evaluation of quality of life predictors in adolescents and young adults with cystic fibrosis. *Hear Lung.* 2019;48(2):159-65.
- Duff A, Abbott J, Cowperthwaite C, et al. Depression and anxiety in adolescents and adults with cystic fibrosis in the UK: A cross-sectional study. *J Cyst Fibros.* 2014;13(6):745-53.
- Olveira C, Sole A, Girón R. et al. Depression and anxiety symptoms in Spanish adult patients with cystic fibrosis: associations with health-related quality of life. *Gen Hosp Psychiatry.* 2016;40:39-46.
- Lechtzin N, Allgood S, Hong G. et al. The association between pain and clinical outcomes in adolescents with cystic fibrosis. *J Pain Symptom Manage.* 2016;52(5):681-7.
- Vandeleur M, Walter L, Armstrong D, et al. Quality of life and mood in children with cystic fibrosis: Associations with sleep quality. *J Cyst Fibros.* 2018;17(6):811-20.