

# Škály a dotazníky používané u myasthenia gravis

**MUDr. Magda Horáková, MUDr. Stanislav Vohánka, CSc., MBA**

Neurologická klinika FN a LF MU, Brno

Využití škál a hodnocení pacientů v rutinní klinické praxi není příliš oblíbené, přesto má škálování pacientů nezastupitelné místo, protože nám ukazuje vývoj choroby v čase, pomáhá nám hodnotit efektivitu léčby a umožňuje srovnání skupin pacientů mezi sebou. Skóre využívaná v myastenii i jejich vývoj však mají určitá specifika vyplývající z kolísavého charakteru onemocnění. Cílem článku je poskytnout přehled nejčastěji využívaných škál a dotazníků s důrazem na praktické provedení hodnocení.

**Klíčová slova:** škála, skóre, dotazník, myasthenia gravis, měření, hodnocení, MG Composite, QMG, MG-QOL15, MG-ADL.

## Scales and questionnaires used in myasthenia gravis

Although a routine scoring of patients is not very popular, it can not be overlooked because it provides us a natural course of the disease, efficacy of treatment and comparison of patients. There are specific attributes of myasthenia outcome measures due to a fluctuating nature of myasthenia. The aim of this article is a review of commonly used myasthenia scales with an emphasis on practical implementation.

**Key words:** scale, score, questionnaire, myasthenia gravis, measurement, MG Composite, QMG, MG-QOL15, MG-ADL.

## Úvod

Hodnocení klinického stavu pacientů s myastenii se postupně vyvinulo z pouhého popisu symptomů jednotlivých pacientů až ke specifickým škálám a dotazníkům, které jsou porovnatelné mezi pacienty a nezávislé na vyšetřujícím. Podobně jako pro jiná onemocnění byla možnost kvantifikovat tíži postižení nevyhnutelným požadavkem hodnocení účinnosti léčby a dlouhodobého sledování pacientů. Přesto mají skóre využívané v myastenii i jejich vývoj určitá specifika vzhledem k povaze onemocnění. Pro myastenii je typické kolísání tíže příznaků během dne a zpravidla se pacienti cítí nejhůře po nítě a k večeru. Symptomy tak nemusejí být při objektivním vyšetření vůbec přítomny nebo se dostavují až při cíleném vyšetření po zátěži. Také jsou často zřetelněji vnímány pacientem než vyšetřujícím lékařem. Aktuální klinický stav je také ovlivněn dobou od posledního užití inhibitorů cholinesterázy (syntostigmin, pyridostigmin, ambenonium). V klinických studiích bývá často

podmínkou pro hodnocení pacientů alespoň dvanáctihodinový interval bez užití inhibitorů cholinesterázy. I v běžné klinické praxi má škálování pacientů nezastupitelné místo: ukazuje nám vývoj choroby v čase, pomáhá nám hodnotit efektivitu léčby a v neposlední řadě nás učí strukturovanému vyšetřování a dotazování. Cílem článku je poskytnout přehled nejčastěji využívaných škál a dotazníků s důrazem na praktické provedení hodnocení.

## Jednotlivé škály a dotazníky

### Kvantitativní skóre myasthenia gravis (QMG)

QMG vychází z vůbec první bodové škály specifické pro myastenii s názvem MG-Score, která byla vytvořena již v 80. letech 20. století. Jedná se o poměrně náročné vyšetření jak pro pacienta, tak i pro personál a vyžaduje kalibrovaný spirometr a dynamometr. Kompletní vyšetření zabere asi 20 minut. Proto kompletní

QMG není využíván rutinně v klinické praxi, ale v klinických studiích je zlepšení v hodnocení QMG nejčastějším primárním cílem. Formulář má celkem 13 položek zaměřených na nejčastější myastenické symptomy (viz příloha 1). V originálním návodu k vyšetření je podmínka 12hodinového intervalu bez inhibitorů cholinesterázy, pokud je to z medicínského hlediska bezpečné (Barohn et al., 2000). Celkové skóre může nabývat hodnoty 0–39 bodů a rozdíl tři a více bodů lze považovat za klinicky významnou změnu (Barohn et al., 1998).

### Dvojitě vidění

Vyzveme pohodlně sedícího pacienta, aby se podíval na náš prst bez pohybu hlavou v úhlu asi 45 stupňů nejprve na okamžik doprava a doleva. Pokud hlásí, že vidí ihned dvojité na jakoukoliv stranu, bodujeme jako 0 sekund (3 body). V opačném případě pacienta necháme se dívat na náš prst nejprve na jednu stranu po dobu 60 sekund a poté na druhou stranu také po dobu



KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA:

MUDr. Magda Horáková, chmelikova.magda@fnbrno.cz

Neurologická klinika FN a LF MU, Jihlavská 20, 625 00 Brno

Cit. zkr: Neurol. praxi 2017; 18(5): 301–304

Článek přijat redakcí: 2. 4. 2017

Článek přijat k publikaci: 17. 7. 2017

**Příloha 1. Kvantitativní skóre myastenia gravis (QMG)**

Stupeň	0	1	2	3
Dvojité vidění (při pohledu laterálně) sek.	60	11–59	1–10	okamžitě
Ptóza (při pohledu nahoru) sek.	60	11–59	1–10	okamžitě
Zavření očí	normální síla	úplně zavře, určitá slabost, schopen odporu	úplně zavře, není schopen odporu	nezavře úplně
Polykání (1 dcl)	normální	minimální kašel	těžký kašel, zaskakování, nosní regurgitace	neschopen polknout
Hlasitá řeč (počítá do 50 – začátek dysartrie)	žádná	30–49	10–29	do 9
Rozpažení PHK (90 °, vsedě) sek.	240	90–239	10–89	0–9
Rozpažení LHK (90 °, vsedě) sek.	240	90–239	10–89	0–9
FVC (% tabelované hodnoty)	80 % a více	65–79 %	50–64 %	pod 50 %
<b>Stisk PHK (kg)</b>				
muž	45 a více	15–44	5–14	0–4
žena	30 a více	10–29	5–9	0–4
<b>Stisk LHK (kg)</b>				
muž	35 a více	15–34	5–14	0–4
žena	25 a více	10–24	5–9	0–4
Zvedání hlavy (45 °, vleže) sek.	120	30–119	1–29	0
Elevace PDK (45 °, vleže) sek.	100	31–99	1–30	0
Elevace LDK (45 °, vleže) sek.	100	31–99	1–30	0

**Příloha 2. Škála denních aktivit (MG-ADL)**

Stupeň	0	1	2	3
Řeč	Normální	Intermitentní zhoršení artikulace nebo nosní řeč	Konstantní zhoršení artikulace, ale je mu rozumět	Obtížné porozumění řeči
Žvýkání	Normální	Únava při tuhých soustech	Únava při měkkých soustech	Sonda
Polykání	Normální	Zřídka epizody zaskakování	Časté zaskakování, nutnost změny stravovacích návyků	Sonda
Dýchání	Normální	Námahová dušnost	Klidová dušnost	Umělá plicní ventilace
Zhoršení schopnosti čistění zubů a česání	Žádné	Zvýšená námaha, ale nemusí odpočívat	Potřebuje přestávky	Není schopen vykonat
Zhoršení schopnosti vstávat ze židle	Žádné	Lehká, někdy používá ruce	Střední, vždy užívá ruce	Těžká, potřebuje pomoc
Dvojité vidění	Žádné	Ano, ale ne denně	Denně, ale ne trvale	Trvale
Pokles víčka	Žádné	Ano, ale ne denně	Denně, ale ne trvale	Trvale

60 sekund a opakovaně připomínáme, aby hlásil rozmazání nebo rozdvojení prstu. Zaznamenává se horší výsledek (např. 16 sekund, 1 bod).

**Ptóza**

Znovu vyzveme pohodlně sedícího pacienta ke sledování stropu nebo našeho prstu směrem nahoru bez zvedání hlavy. Hodnotí se doba do poklesu víčka tak, že se dotkne zornice.

**Zavření očí**

Pacienta vyzveme k usilovnému sevření očí, které se snažíme proti odporu rozevřít.

**Polykání**

Necháme pacienta vypít asi jeden dcl vody a všimáme si, zda je nucený si odkašlat nebo jiných obtíží s polykáním.

**Hlasitá řeč**

Pacienta vyzveme k hlasitému počítání od 1 do 50. Jakmile uslyšíme dysartrii nebo nosovou řeč, zaznamenáme číslo.

**Rozpažení horních končetin**

Pacient musí být pohodlně sedící s oběma nohama na podlaze. Vyzveme ho k rozpažení obou horních končetin najednou, v úhlu 90 stupňů, dlaně směřují dolů, lokty jsou natažené. Jakmile dojde k poklesu jedné z horních končetin, upozorníme pacienta, aby se pokusil o vyrovnání. Pokud toho již není schopen, necháme ho jednu horní končetinu svést podél těla a zaznamenáme čas, zatímco druhá končetina pokračuje v rozpažení. Výsledkem je pak např. 36 sekund pro pravou horní končetinu (2 body) a 108 sekund pro levou horní končetinu (1 bod).

**FVC (usilovná vitální kapacita)**

K hodnocení této položky je nutný spirometr. Testuje se minimálně 3× a hodnotí se nejlepší výsledek, kterým je ale u pacientů s myastenii zpravidla ten první. Pacienta se snažíme motivovat k dobrému výkonu. Hodnotu v litrech je nutné přepočítat na procenta predikované hodnoty podle věku, tělesné výšky a pohlaví. Dnešní spirometry již tuto hodnotu ukazují zpravidla automaticky.

**Síla stisku**

K hodnocení této položky je nutný dynamometr. Pacient má podepřený loket v úhlu asi 90 stupňů a stiskne dynamometr tak silně, jak dokáže. Testuje se 2× pro každou ruku, hodnotí se nejlepší výsledek. Při hodnocení je třeba dávat pozor na přepočty na body, protože intervaly se liší pro muže a ženy i pro pravou a levou ruku.

**Zvedání hlavy**

Ležícího pacienta bez polštáře vyzveme ke zvednutí hlavy tak, aby se díval na svoje nohy.

**Elevace dolních končetin**

Ležícího pacienta s polštářem pod hlavou vyzveme k elevaci dolní končetiny v kyčelním kloubu do úhlu asi 45 stupňů. Znovu můžeme pacienta upozornit na mírný pokles, který je ještě schopen dorovnat. Testujeme každou dolní končetinu zvlášť.

**Škála denních aktivit (MG-ADL)**

Škála MG-ADL byla vytvořena v roce 1999 v souvislosti se zvyšujícím se důrazem na hod-

## Příloha 3. MG composite scale

<b>1. Ptóza při pohledu nahoru</b>	> 45 sekund = 0	11–45 sekund = 1	1–10 sekund = 2	okamžitě = 3
<b>2. Dvojitě vidění při pohledu laterálně (doleva nebo doprava)</b>	> 45 sekund = 0	11–45 sekund = 1	1–10 sekund = 3	okamžitě = 4
<b>3. Zavření očí</b>	norma = 0	lehké oslabení (lze pasivně otevřít s úsilím) = 0	střední oslabení (lze pasivně otevřít snadno) = 1	těžké oslabení (neschopen udržet oči zavřené) = 2
<b>4. Řeč</b>	norma = 0	intermitentní setřelá řeč nebo mluvení přes nos (nasolalie) = 2	trvale setřelá řeč nebo mluvení přes nos (nasolalie), ale lze porozumět = 4	je obtížné řeči porozumět = 6
<b>5. Žvýkání<sup>1</sup></b>	norma = 0	únava tuhou stravou = 2	únava měkkou stravou = 4	sonda do žaludku = 6
<b>6. Polykání<sup>1</sup></b>	norma = 0	vzácné epizody zaskakování potravy či ztíženého polykání = 2	časté obtíže při polykání, nutná změna diety = 5	sonda do žaludku = 6
<b>7. Dýchání (způsobené MG)</b>	norma = 0	dušnost po námaze = 2	klidová dušnost = 4	nutnost umělé plicní ventilace = 9
<b>8. Flexe nebo extenze krku (nejslabší)</b>	norma = 0	lehké oslabení = 1	středně těžké oslabení = 3	těžké oslabení = 4
<b>9. Abdukce ramene<sup>2</sup></b>	norma = 0	lehké oslabení = 2	středně těžké oslabení = 4	těžké oslabení = 5
<b>10. Flexe kyčle<sup>2</sup></b>	norma = 0	lehké oslabení = 2	středně těžké oslabení = 4	těžké oslabení = 5

<sup>1</sup>Hodnotí se potíže za posledních 24 hodin, pokud se jednalo o běžný den. Lze se zeptat i na delší časový úsek, pokud je to vhodné.

<sup>2</sup>Středně těžké oslabení odpovídá zhruba 50 % ± 15 % očekávané normální síly. Jakékoliv mírnější oslabení je klasifikováno jako mírné a jakékoliv těžší oslabení jako těžké.

nocení vlivu onemocnění na kvalitu života a běžné denní aktivity. MG-ADL je složena z osmi otázek zaměřených na zvládání běžných denních činností (příloha 2). Otázky jsou zodpovězeny pacientem a na rozdíl od QMG je tato škála čistě subjektivní. Celkové skóre může nabývat 0–24 bodů. Samotnými autory byla škála navržena pro využití v rutinní klinické praxi, protože její vyplnění je velmi jednoduché a rychlé a nevyžaduje žádné speciální vybavení (Wolfe et al., 1999). Ve studiích se prokázalo, že ve srovnání s QMG je i citlivější ke změně stavu (Wolfe et al., 2008).

### Kompozitní škála Myasthenia Gravis Composite (MGC)

Obě výše uvedené škály (QMG a MG-ADL) mají své limity. QMG je časově velmi náročná a vyžaduje nutnost speciálního vybavení, zatímco MG-ADL je čistě subjektivní. První je škálou okamžitého stavu, druhá představuje určitý úsek pacientova života. Proto byla v roce 2008 z vybraných položek těchto škál vytvořena nová s názvem Myasthenia Gravis Composite (Burns et al., 2008). Nová škála je desetibodová, vyšetření trvá maximálně 4–5 minut a není nutné žádné speciální vybavení (příloha 3). První tři položky vycházejí z QMG a soustředí se na vyšetření očí, 4.–7. položka vycházejí z MG-ADL a jsou tedy subjektivně refero-

vané pacientem. Poslední tři položky jsou převzaté z jednoduchého svalového testu (Manual Muscle Test for Myasthenia Gravis). Pro tyto položky platí, že středně těžké oslabení odpovídá přibližně 50 % očekávané normální síly (±15%). Jakékoliv lehčí oslabení se hodnotí jako lehké a jakékoliv těžší oslabení jako těžké. Při asymetrii se zaznamenává horší výsledek. Síla flexe a extenze krku se vyšetřuje proti odporu dlaně v poloze vsedě. Sílu abdukce ramene vyšetřujeme také u sedícího pacienta, který zvedá paže proti našemu odporu nad horizontálu. Flexe kyčle se také vyšetřuje vsedě a pacient zvedá nohu pokrčenou v kyčli i v kolenu proti odporu.

Jedná se tedy o kombinaci klinického vyšetření (1–3, 8–10) a anamnézy (4–7). V originální klasifikaci není nijak stanoveno, za jaké období by měl pacient své symptomy u položek 4–7 hodnotit. Nejjednodušší je se zeptat na poslední den (24 hodin) a pouze v případě, že tento den byl zcela výjimečný, se lze zeptat na delší časový úsek (např. týden).

Celkové skóre může nabývat hodnoty 0–50 bodů. Specifickou vlastností této škály je vážené skórování položek. Například nejtěžší oslabení očních víček je hodnoceno maximálně 2 body, zatímco dýchací potíže jsou hodnoceny až 9 body. MGC byla v nedávné době validována pro český jazyk (Chmelíková et al., 2016). MGC je do-

statečně jednoduché a rychlé hodnocení, které je použitelné v běžné klinické praxi, umožňuje porovnání velkých souborů dat i dlouhodobé sledování pacienta. Změnu skóre o 3 body a více lze považovat za klinicky významnou změnu (Burns, Conaway et Sanders, 2010; Chmelíková et al., 2016).

### Dotazník kvality života Myasthenia Gravis Quality of Life 15 (MG-QOL15)

Dotazník kvality života MG-QOL15 byl odvozen v roce 2008 z původního obsáhlejšího dotazníku MG-QOL. Originální MG-QOL byl šedesátibodový dotazník, jehož položky byly navrženy experty na základě jejich zkušeností i rozhovorů s pacienty. Pro příliš velkou časovou náročnost byl ale počet otázek zredukován na 15 na základě meta-analýzy klinické studie s využitím MG-QOL (Mullins et al., 2008; Burns et Grouse et al., 2010). Dotazník MG-QOL15 představuje jednoduchý a efektivní nástroj ke zhodnocení fyzického, sociálního a psychického vlivu myastenie z perspektivy pacienta. Je také vhodný pro dlouhodobé sledování v rámci studií, ale i běžné klinické praxe. Výhodou je časová nenáročnost pro personál. Pacienti dotazník vyplňují sami a bez pomoci (příloha 4). Také byla valido-

**Příloha 4. MG-QOL15**

Uveďte prosím, do jaké míry je každý výrok pravdivý (v posledních několika týdnech)	Vůbec ne = 0	Trochu = 1	Poněkud ano = 2	Docela dost = 3	Velmi mnoho = 4
Jsem frustrován myastenii					
Mám potíže s očima					
Mám potíže jíst kvůli myastenii					
Omezil/a jsem své společenské aktivity kvůli myastenii					
Myasthenie omezuje moji schopnost užívat si koníčků a zábavných činností					
Mám potíže s uspokojením potřeb mé rodiny kvůli myastenii					
Musím své plány přizpůsobit myastenii					
Mé profesní dovednosti a pracovní postavení byly negativně ovlivněny myastenii					
Mám potíže s mluvením kvůli myastenii					
Mám potíže s řízením kvůli myastenii					
Jsem v depresi kvůli myastenii					
Mám potíže s chůzí kvůli myastenii					
Mám problémy navštěvovat veřejná místa kvůli myastenii					
Cítím se zdrčen myastenii					
Mám problém s vykonáváním svých osobních denních potřeb					

vána česká verze (Horakova et al., 2017). Celkové skóre může nabývat 0–60 bodů. Podobně jako u MGC je rozdíl v celkovém skóre o 3 a více bodů klinicky významný (Horakova et al., 2017).

## Závěr

Všechny výše zmíněné škály jsou nedílnou součástí hodnocení pacientů v klinických studiích. Ačkoliv škála MGC se překrývá s QMG a MG-ADL, v rámci studií je nenahradila, ale byla přidána jako další typ hodnocení. Škála QMG, která je časově, ale i fyzicky náročná pro pacien-

ta, zůstává nepřekonanou možností detailního objektivního hodnocení pacientů.

Využití škál a hodnocení pacientů v rutinní klinické praxi není příliš oblíbené, protože zpravidla už nyní lékař nemá na pacienta dostatek času a vyplnění formulářů vždy nějaký čas navíc zabere. Ale vzhledem k širokým možnostem terapie myasthenie je nutné tíž postižení a odpověď na léčbu kvantifikovat. Využití jednotných škál také umožňuje srovnání pacientů mezi sebou, a to i mezi různými centry. V rutinní praxi zpravidla vystačíme s kombinací kom-

pozitní škály MGC a dotazníku kvality života MG-QOL15. Dotazník mohou pacienti vyplnit v čekárně, hodnocení MGC zabere maximálně pět minut. Kombinace těchto dvou škál zahrnuje vyšetření fyzické zdatnosti, zvládnání běžných denních činností i vliv onemocnění na kvalitu života. U pacientů s komplikovanějším průběhem, zvláště při zvažování a hodnocení efektu plazmaferézy, intravenózních imunoglobulinů či monoklonálních protilátek je nejspolehlivější dokumentovat stav pacienta pomocí opakovaných vyšetření QMG.

## LITERATURA

1. Barohn RJ, Herbelin L. The Quantitative Myasthenia Gravis (QMG) test the manual. Myasthenia Gravis Foundation of America; 2000.
2. Barohn RJ, McIntire D, Herbelin L, Wolfe GI, Nations S, Bryan WW. Reliability testing of the quantitative myasthenia gravis score. Ann. N. Y. Acad. Sci. 1998; 841: 769–772.
3. Burns TM, Conaway M, Sanders DB, MG composite and MG-QOL15 Study Group. The MG composite: a valid and reliable outcome measure for myasthenia gravis. Neurology 2010; 74: 1434–1440.
4. Burns TM, Conaway MR, Cutter GR, Sanders DB, Muscle

- Study Group. Construction of an efficient evaluative instrument for myasthenia gravis: the MG composite. Muscle Nerve 2008; 38: 1553–1562.
5. Burns TM, Grouse CK, Conaway MR, Sanders DB, MG composite and mg-qol15 study group. Construct and concurrent validation of the MG-QOL15 in the practice setting. Muscle Nerve 2010; 41: 219–226.
6. Chmelíková M, Vohánka S, Bednařík J. Myasthenia gravis composite – validace české verze. Česk Slov Neurol N 2016; 79: 585–590.
7. Horakova M, Vohanka S, Bednarik J. Validation of myasthenia gravis quality of life questionnaire – Czech version of MG-

- QOL15. Česk Slov Neurol N 2017; 80: 66–69.
8. Mullins LL, Carpentier MY, Paul RH, Sanders DB. Disease-specific measure of quality of life for myasthenia gravis. Muscle Nerve 2008; 38: 947–956.
9. Wolfe GI, Barohn RJ, Sanders DB, McDermott MP, Muscle Study Group. Comparison of outcome measures from a trial of mycophenolate mofetil in myasthenia gravis. Muscle Nerve 2008; 38: 1429–1433.
10. Wolfe GI, Herbelin L, Nations SP, Foster B, Bryan WW, Barohn RJ. Myasthenia gravis activities of daily living profile. Neurology 1999; 52: 1487–1489.