Tab. 4. *Korelace PASS s jinými základními škálami (dle Mendoza et al., 2020)*

MG-ADL	≤ 2
QMGS	≤ 7
MGC	≤ 3
MG-QoL 15	≤ 8
MGII	≤10

MG-ADL (1999) je subjektivní škála zaměřená na hodnocení dopadu příznaků MG na každodenní aktivity pacienta v uplynulém týdnu. Obsahuje osm položek (Tab. 2), z toho pět okulobulbárních a tři zaměřené na proximální svalovou slabost (zadýchávání, čištění zubů, vstávání ze židle) (Wolfe et al., 1999). Jde o primární nástroj v běžné praxi, výzkumu i při telemedicínském sledování. Změna o ≥ 2 body je považována za klinicky významnou (Katzberg et al., 2014). Nevýhodou je, že nehodnotí slabost šíje ani distálních částí končetin a nereflektuje nežádoucí účinky léčby nebo kvalitu života (Thomsen et Andersen, 2020).

Kvantitativní Myasthenia Gravis Skóre (QMGS) je objektivní škála hodnotící svalovou sílu a unavitelnost pomocí funkčních testů a objektivních měření (Tab. 3). Představena byla v roce 1998 (Jaretzki et al., 2000), dnes zahrnuje 13 položek (Baggi et al., 2012). Klinicky významná je změna ≥ 2 body u lehčích pacientů (výchozí skóre ≤ 16) nebo ≥ 3 body u těžších (skóre ≥ 17) (Katzberg et al., 2014). Hlavní nevýhodou QMGS je délka vyšetření a nutnost vybavení (spirometr, dynamometr).

MG-QoL-15r je nástroj hodnotící kvalitu života pacientů. Vznikl z původní 60položkové verze (2008) a v roce 2016 byl validován mezinárodní revidovanou verzí (Burns et al., 2016). Obsahuje 15 otázek zaměřených na fyzickou i psychosociální stránku onemocnění. V našem registru myreg jsou zatím ponechány obě možnosti MG-QoL i revidovaná verze dotazníků, dle zvyklosti center (pozn. autora).

Manual Muscle Testing (MMT) je jednoduchá klinická metoda pro hodnocení svalové síly bez potřeby pomůcek. Zaměřuje se na testování síly nejčastěji postižené svalové skupiny (flexory krku, proximální svaly končetin, extraokulární svaly).

Myasthenia Gravis Composite (MGC) (2008) kombinuje prvky z MG-ADL, QMGS (oční příznaky), MMT (síla šíje, paže, dolní končetiny, mimika). Umožňuje komplexní pohled na onemocnění. Zlepšení o ≥ 3 body je považováno za klinicky významné (Katzberg et al., 2014).

Myasthenia Gravis Impairment Index (MGII) spojuje subjektivní obtíže a objektivní nález. Skládá se z 22 položek (13 pacient, 9 lékař) (Twork et al., 2012).

Hodnocení efektu léčby

MGFA klasifikace nezahrnuje remisi, proto byl zaveden tzv. „MGFA postintervention status", který měl za cíl standardizovat hodnocení odpovědi na léčbu. Tento přístup byl v praxi dlouhodobě využíván, nicméně jeho interpretace nebyla vždy jednotná a časem se ukázalo, že zcela nereflektuje subjektivní zkušenost pacienta s onemocněním (Baggi et al., 2012). S tím, jak narůstal důraz na pacientem vnímanou kvalitu života a jeho roli v rozhodování o léčbě se do popředí dostaly nové koncepty jako PASS (Patient Acceptable Symptom State) a MSE (Minimal Symptom Expression – minimální symptomy myastenie gravis), které umožňují personalizovanější hodnocení léčebné odpovědi (Mendoza et al., 2020, Vissing et al., 2020).

MGFA postintervention status (PIS) obsahoval tři základní kategorie, jednalo se o hodnocení stavu po dobu posledního roku: kompletní stabilní remisi (CSR), farmakologickou remisi (PR) a stav minimální manifestace příznaků (MM) včetně jeho podtypů podle typu a přítomnosti léčby. Minimální manifestace znamená, že pacient nemá žádné funkční omezení, ale je zaznamenána lehká slabost při vyšetření. Kdy MM-0: bez léčby, MM-1: pouze imunosuprese, MM-2: pouze ICHE (inhibitory acetylcholinesterázy), MM-3: kombinace ICHE plus imunosuprese.

PASS (Patient Acceptable Symptom State) vyjadřuje spokojenost pacienta s léčbou. Je to obecný koncept, používaný například v revmatologii (Tubach et al., 2007). Pacient odpovídá na jednoduchou otázku jen ano nebo ne. Otázka zní v překladu takto: „Když vezmete v úvahu všechna omezení, která vám myastenie způsobuje, byl byste spokojený, kdyby Váš stav zůstal stejný v následujících měsících?". Odpověď ano značí PASS pozitivitu (Mendoza et al., 2020). PASS má význam při sdíleném rozhodování o úpravě terapie mezi lékařem a pacientem. Jedná se o validovanou metodu s přímým klinickým dopadem. Byla prokázána korelace mezi PASS a hodnotami některých škál – například za mezní hodnotu pro pozitivní PASS se považuje skóre MG-ADL ≤ 2 bodů (ukázka korelace škál a PASS viz tabulka 4).

Minimal Symptom Expression (MSE) je asi nejvíce používána definice, popisuje stav, kdy pacient udává minimální nebo žádné příznaky. **Definováno bývá jako MG-ADL ≤ 1**, event. jako velmi nízké skóre MG-QoL-15r nebo pozitivní hodnocení PASS (Uzawa et al., 2023). Dosažení MSE je považováno za jeden z cílů léčby, reflektuje subjektivní stránku onemocnění a může být vodítkem k redukci terapie.

Závěr

Vývoj diagnostických a hodnoticích nástrojů v MG přináší klinikům možnost lépe rozdělit pacienty podle závažnosti a lokalizace příznaků. Vytvoření standardních postupů může pomoci sledovat jejich odpověď na léčbu a identifikovat funkční dopad onemocnění v čase. Při pravidelných kontrolách se doporučuje kombinovat objektivní skórovací systémy (QMGS, MGFA) se subjektivním hodnocením (MG-ADL, MG-QoL-15r, PASS). Tato kombinace nejlépe zachytí kolísavý charakter příznaků, pomůže vyhodnotit odpověď na léčbu a zohlednit subjektivní dopad onemocnění na kvalitu života.

LITERATURA

1. Baggi F, Mantegazza R, Antozzi C, et al. Patient registries: useful tools for clinical research in myasthenia gravis. *Ann N Y Acad Sci.* 2012;1274:107-13. doi: 10.1111/j.1749-6632.2012.06771.x.
2. Barnett C, Herbel L. Dimachkie MM, et al. Measuring Clinical Treatment Response in Myasthenia Gravis. *Neurol Clin.* 2018;36(2):339-353. doi: 10.1016/j.ncl.2018.01.006.
3. Barnett C, Katzberg H, Navabi M, et al. The quantitative myasthenia gravis score: comparison with clinical electrophysiological, and laboratory markers. *J Clin Neuromuscul Dis.* 2012;13(4):201-5. doi: 10.1097/CND.0b013e31824619d5.
4. Benatar M, Sanders DB, Burns TM, et al. Recommendations for myasthenia gravis clinical trials. *Muscle Nerve.* 2012;45(6):909-17. doi: 10.1002/mus.23330.
5. Burns TM, Sadjadi R, Utsugisawa K, et al. International clinimetric evaluation of the Myasthenia Gravis Quality of Life 15, resulting in slight revision and subsequent validation of the MG QoL 15r. *Muscle Nerve.* 2016;54(6):1015-1022. doi: 10.1002/mus.25198.
6. Cogan DG. Myasthenia gravis: a review of the disease anda description of lid twitch as a characteristic sign. *Ar-*