

Müasteenia haigusspetsiifilised hindamisskaalad neuroloogide igapäevatöösse

Anna Laura Perve¹, Liis Väli^{2, 3}

Taust ja eesmärk. *Myasthenia gravis* (MG) on krooniline autoimmuunne neuromuskulaarne haigus, mille kulgu iseloomustab sümptomite märkimisväärne varieeruvus. Haiguse objektiivne hindamine üksikute vastuvõtude käigus ei pruugi peegeldada patsiendi tegelikku seisundit. Seetõttu on rahvusvaheliselt soovitatud kasutada haigusspetsiifilisi hindamisskaalasid, sh patsiendi täidetavaid küsimustikke. Uuringu eesmärk oli tõlkida, kohandada ja valideerida müasteenia igapäevaelu tegevuste küsimustik (MG-ADL) ja müasteenia elukvaliteedi küsimustik (MG-QOL15) eesti keelde.

Metoodika. Uuringusse kaasati 26 täiskasvanud MG-patsienti Tartu Ülikooli Kliinikumist. Küsimustikud MG-ADL ja MG-QOL15 tõlgiti eesti keelde standardiseeritud lingvistilise valideerimise metoodikast lähtudes. Patsientidel paluti täita küsimustikud kahel korral 2–3päevase vahega. Lisaks hinnati neid objektiivselt skaalaga QMG (*Quantitative Myasthenia Gravis*) ja MGC (*Myasthenia Gravis Composite*).

Tulemused. MG-ADL-E küsimustiku sisereliaablus oli piisav (Cronbachi $\alpha = 0,76$) ning MG-QOL15-E sisereliaablus kõrge (Cronbachi $\alpha = 0,97$). Testi-retesti usaldusvärsus oli mõlema küsimustiku puhul hea (MG-ADL-E kaalutud $\kappa = 0,75$; MG-QOL15-E kaalutud $\kappa = 0,74$; $p < 0,001$). MG-ADL-E korreleerus tugevalt MG-QOL15-E ja MGC skooriga ning mõõdukalt QMG skooriga ja MGC-skaalaga. MG-QOL15-E näitas mõõdukat korrelatsiooni mõlema objektiivse hindamisskaalaga.

Järeldused. Eesti keelde kohandatud MG-ADL-E ja MG-QOL15-E on valiidsed ja usaldusväärsed patsiendi täidetavad hindamisvahendid. Nende kasutamine võimaldab müasteenia struktureeritud, patsiendikeskset ja standardiseeritud jälgimist ning toetab kaasaegset kliinilist otsustamist Eesti neuroloogilises praktikas.

Müasteenia ehk *myasthenia gravis* (MG) on harva esinev autoimmuunhaigus, mis avaldub neuromuskulaarse ülekandehäirena. MG korral häirub närviimpulsi ülekande närvilt lihasele põhjustatuna autoantikehade mõjust postsünaptilisele lihasmembraanile (1). Tüüpiline müasteenia avaldub lihasnõrkuse ja lihasväsimusena, mis on päeva lõikes väga muutlik, süveneb koormusel ning leeveneb puhates. Haigus haarab tavaliselt ekstraokulaarseid, bulbaarset, jäsemete ja kehatüve lihaseid. Sageli on esimesed kaebused kahelinägemine ja silmalau allavaje ehk ptoos (2). Kuni 20%-l võibki haigus jääda okulaarseks vormiks, kuid suuremal osal lisanduvad järgneva kahe aasta jooksul uued sümptomid ja haigus generaliseerub. Jäsemete nõrkus on enam

väljendunud proksimaalselt, sageli tekib ka bulbaarsete lihaste haaratus neelamisraskuse, miimiliste lihaste nõrkuse või isegi hingamispuudulikkusena (3).

Müasteeniat iseloomustab lihasnõrkuse oluline päevane ja päevadevaheline varieeruvus, mistõttu ei pruugi üksik kliiniline läbivaatus peegeldada haiguse tegelikku aktiivsust. Haigusspetsiifilised skaalad võimaldavad süstemaatiliselt ja korduvalt hinnata sümptomeid ning funktsionaalse võimekuse muutust ajas (4). MG-le iseloomulike okulaarsete, bulbaarsete, hingamisega seotud ja proksimaalsete lihaste nõrkuse sümptomite hindamiseks ei ole piisavalt üldiste neuroloogiliste sümptomite või elukvaliteedi hindamise skaalasid. Müasteeniaspetsiifilised skaalad on välja

Eesti Arst 2026;
105(5):235–243

Saabunud toimetusse:
04.01.2026
Avaldamiseks vastu võetud:
25.02.2026
Avaldatud internetis:
22.05.2026

¹ Tartu Ülikooli arstiteaduskond,
² Tartu Ülikooli Kliinikumi kliinilise meditsiini instituudi närvikliinik,
³ Tartu Ülikooli Kliinikumi neuroloogia osakond

Kirjavahetajaautor:
Liis Väli
liis.vali@ut.ee

Võtmesõnad:
müasteenia,
hindamisskaalad, QMG,
MGC-skaala, MG-ADL,
MG-QOL15, valideerimine

töötatud just eelnimetatud haigustunnuste hindamiseks (5). Rahvusvahelised ekspertkomisjonid (*Myasthenia Gravis Foundation of America, European Academy of Neurology*) on rõhutanud, et haigusspetsiifiliste skaalade kasutamine parandab ravikvaliteeti, võimaldab ägenemiste varasemat diagnoosimist ning toetab ravi muutmise otsuseid (6).

Müasteeniaga patsiendi kliinilise seisundi hindamiseks on välja töötatud erinevaid hindamisvahendeid. Müasteenia raskusastme objektiivseks hindamiseks on maailmas kliinilises praktikas laialdast kasutust leidnud kvantitatiivne MG-skaala (QMG; *Quantitative Myasthenia Gravis*) ning MG-ühendskaala (MGC; *Myasthenia Gravis Composite*), mis on mõeldud kasutamiseks tervishoiuspetsialistidele. Arsti hinnangul põhineva objektiivse mõõdiku QMG-skaala täitmine võtab aega keskmiselt 30 minutit ning see ei mahu ambulatoorse vastuvõtu ajapiiridesse. Lühema MGC-skaala täitmine võtab aega keskmiselt 5 minutit.

Patsiendi perspektiivist pole aga haigus ainult lihasnõrkus ja -väsimus. Objektiivse leiu kõrval jäävad vastuvõtul arvesse võtmata haiguse psühholoogilised ja sotsiaalsed mõjud (7). Patsiendipõhise hinnangu saamiseks haiguse mõjust igapäevategevustele ja elukvaliteedile kasutatakse MG igapäevaelu tegevuste profiili (MG-ADL) ja MG elukvaliteedi küsimustikku (MG-QOL15). MG-ADL ja teised MG-spetsiifilised skaalad on edukalt tõlgitud ja valideeritud mitmesse keelde, sealhulgas läti keelde (8). Kuna eesti keelde polnud seni MG patsiendiküsimustikke tõlgitud, oli uuringu eesmärk tõlkida, kohandada ja valideerida küsimustikud MG-ADL ja MG-QoL ka eesti keelde (MG-ADL-E, MG-QOL-15-E), et saaks need Eestis sujuvalt integreerida MG käsitlusse.

METOODIKA

Patsiendid

Uuringusse kaasati patsiendid, kes viibisid perioodil 01.01.2019–31.12.2024 Tartu Ülikooli Kliinikumis ambulatoorsel vastuvõtul või statsionaarsel ravil. Uuringule andis oma heakskiidu Tartu Ülikooli inimuuringute eetika komitee (protokoll 385T-33, 18.12.2023) ning igalt osalejalt võeti informeeritud nõusolek.

Uuringusse kaasati kokku 26 patsienti, kes olid kõik vähemalt 18aastased ja kellel oli varasemast kinnitatud MG diagnoos

(rahvusvahelise haiguste klassifikatsiooni 10. versiooni koodiga G70.0). Uuringust jäeti välja patsiendid, kellel oli raske MG (*Myasthenia Gravis Foundation of America, MGFA, V klass*) või kelle emakeel polnud eesti keel.

Tõlkimine ja kohandamine

Hindamisvahend MG-ADL koosneb 8 küsimusest, mis käsitlevad patsientide enda hinnangut funktsionaalsele häirele järgnevates valdkondades: okulaarne (2 küsimust), bulbaarne (3 küsimust), respiratoorne (1 küsimus) ning motoorne funktsioon (2 küsimust) (14). Iga üksiku küsimuse skoor jääb vahemikku 0–3, andes koguskooriks vahemiku 0–24. MG-ADL on lihtsasti kasutatav, ei vaja täiendavat koolitust ja selle täitmine võtab vähe aega (alla 10 min). Küsimustik sobib nii igapäevasesse kliinilisse praktikasse kui ka kliinilistesse uuringutesse (9). MG-ADL skoori suurem väärtus viitab rohkematele sümptomitele või haiguse raskemale vormile (10). Kahepunktiline paranemine skooris viitab aga haiguse kliinilisele paranemisele (11).

MG-ADL mõõdab MG sümptomeid, kuid ei kajasta otseselt elukvaliteeti ega funktsioneerimist. Seetõttu soovitatakse kliinilises praktikas ja teadusuuringutes kasutada seda koos teiste hindamisvahenditega, näiteks MG-QOL15-ga, et saada patsiendi seisundist terviklik ülevaade (6). Oluline ei ole mõista mitte ainult MG sümptomite muutusi, vaid mõõta ka nende mõju elukvaliteedile ja igapäevasele toimetulekule ning hinnata ravi mõju, sealhulgas selle kõrvaltoimeid ja koormust patsiendile.

MG-QoL15 on 15 küsimusega küsimustik, mis võimaldab hinnata müasteeniat põdeva patsiendi elukvaliteeti. MG-QoL15 mõõdab haiguse mõju füüsilistele, sotsiaalsetele ja psühholoogilistele aspektidele, nii et patsient hindab esitatud väidete tõesust skaalal 0 (mitte üldse) kuni 4 (väga palju). Kumulatiivne punktisumma jääb vahemikku 0–60, kus suurem tulemus viitab halvemale elukvaliteedile (12).

Loa tõlkida eesti keelde MG-ADL küsimustik andis Prantsusmaa mittetulundusühing *Mapi Research Trust* ja loa tõlkida MG-QoL15 Duke'i Ülikooli dr Ted Burnsi grupp. Tõlge läbis standardiseeritud tõlke metodoloogiat rakendades täieliku lingvistilise valideerimise. Selleks tõlkisid 2 sõltumatut erineva eriala isikut küsi-

mustikud eesti keelde; tõlkeid võrdlesid, tegid parandusi ja kombineerisid artikli autorite hulka kuuluvad uurijad. Seejärel toimus tagasitõlge inglise keelde inimese poolt, kelle emakeel on inglise keel. Järgnes tagasitõlke analüüs tööruhma liikmetelt ning lõplik tõlge ja tagasitõlge saadeti loa andnud ühingule ja teadlarühmale.

Andmete kogumine

Uuringusse kaasatud 26 patsiendil paluti täita eesti keelde tõlgitud küsimustik MG-ADL-E (vt lisa 1) ja MG-QoL15-E (vt lisa 2) ooteruumis enne vastuvõttu. Uurijad fikseerisid vastuvõtul patsiendi objektiivse seisundi, määrates lihaskõuet erinevates lihasgruppides. Patsientide haiguse raskusastme

Lisa 1. Müasteenia igapäevaelu tegevuste profiil (MG-ADL-E)

Aste	0	1	2	3	Skoor (0,1,2 või 3)
1. Rääkimine	Normaalne	Aeg-ajalt esinev ebaselge või nasaalne kõne	Pidevalt ebaselge või nasaalne, kuid mõistetav	Raskesti mõistetav kõne	
2. Mälumine	Normaalne	Väsimine tahke toidu närimisel	Väsimine pehme toidu närimisel	Maosond	
3. Neelamine	Normaalne	Toit jääb harva kurku kinni	Toit jääb sageli kurku kinni ja toitumist on vaja muuta	Maosond	
4. Hingamine	Normaalne	Hingeldus pingutusel	Hingeldus rahuolekus	Sõltuvus hingamisaparaadist	
5. Hammaste pesemise või juuste kammimise võime halvenemine	Ei esine	Lisapingutus, kuid puhkepausid ei ole vajalikud	Vajalikud on puhkepausid	Ei saa ühte neist toimingutest teha	
6. Toolilt tõusmise võime halvenemine	Ei esine	Kerge, kasutab mõnikord käsi	Möödukas, kasutab alati käsi	Raske, vajab abi	
7. Topeltnägemine	Ei esine	Esineb, kuid mitte iga päev	Iga päev, kuid mitte pidevalt	Pidevalt	
8. Silmalau allavaje	Ei esine	Esineb, kuid mitte iga päev	Iga päev, kuid mitte pidevalt	Pidevalt	
MG-ADLi skoor kokku (punktid 1–8) =					

Lisa 2. Müasteenia elukvaliteedi küsimustik (MG-QOL15-E)

Palun märkige, kui tõene on iga esitatud väide (paari viimase nädala kohta)	Üldse mitte	Natuke	Mõnevõrra	Üsna palju	Väga palju
	0	1	2	3	4
1. Olen oma müasteenia haiguse tõttu rusunud					
2. Mul on probleeme nägemisega					
3. Mul on müasteenia tõttu raskusi söömisega					
4. Olen müasteenia tõttu oma sotsiaalseid tegevusi piiranud					
5. Müasteenia seab mulle piirangud hobidega tegelemisel ja vabaajategevuste nautimisel					
6. Mul on müasteenia tõttu raske oma pere eest hoolitseda					
7. Pean plaanide tegemisel arvestama oma müasteenia haigusega					
8. Müasteenia on mõjutanud negatiivselt minu tööalaseid oskusi ja töötamisvõimalusi					
9. Mul on müasteenia tõttu raskusi rääkimisega					
10. Mul on müasteenia tõttu raskusi autojuhtimisega					
11. Mul on müasteenia tõttu depressioon					
12. Mul on müasteenia tõttu raskusi kõndimisega					
13. Mul on müasteenia tõttu keeruline avalikes kohtades ringi liikuda					
14. Tunnen end müasteenia tõttu ülekoormatuna					
15. Mul on müasteenia tõttu raskusi enda eest hoolitsemisega					

hindamiseks kasutati uuringus MGC- ja QMG-skaalat ning MGFA klassifikatsiooni.

MGFA on enam Ameerika Ühendriikides kasutatav 2000. aastal loodud standardiseeritud kliiniline MG klassifikatsioon. See põhineb lihaskõrguse kliinilisel jaotusel ja raskusastmel ning on laialdaselt kasutusel nii kliinilises praktikas kui ka teadusuuringutes. QMG-skaala on objektiivne mõõdik, mis hindab lihaskõrguse 13 eri piirkonnas. Igat funktsiooni hinnatakse skaalal 0–3, skoor jääb vahemikku 0–39 (vt lisa 3). MGC-skaala on 2008. aastal loodud lihtne ja selge valideeritud objektiivne 10 küsimustest koosnev vahend (vt lisa 4), mille täitmine ei nõua palju aega. Kõigi nimetatud hindamisvahendite puhul viitavad kõrgemad tulemused raskematele sümptomitele.

Uuritavatel paluti küsimustikud täita uuesti 2–3 päeva pärast ning saata need

postiga tagasi. Lisaks paluti uuringus osalejatel vastuvõtul täita ka küsimustik, milles küsiti andmeid patsiendi isiku, haiguse anamneesi, kasutatud ravimite ja kaasuvate haiguste kohta.

Statistiline analüüs

Tõlgitud küsimustikel hinnati sisereliaablust, testi ja kordustesti reliaablust ja konstruktiivset valiidsust. Küsimustike sisereliaabluse hindamiseks kasutati Cronbachi α -t, väärtust $\geq 0,7$ peeti aksepteeritavaks tulemuseks (13). Testi ja kordustesti reprodutseeritavuse hindamiseks kasutati Coheni kaalutud κ koefitsienti. Tulemusi hinnati vastavalt: $> 0,41$ = mõõdukas vastavus; $> 0,61$ = oluline vastavus; $> 0,81$ = peaaegu täiuslik vastavus (14). Konstruktiivse valiidsuse hindamiseks kasutati Spearmani korrelatsiooni küsimustike ning MGC ja QMG skooride vahel.

Lisa 3. Kvantitatiivne müasteenia küsimustik (QMG)

Testi küsimus	Puudub	Kerge	Mõõdukas	Raske	Skoor	
Raskusaste	0	1	2	3		
Diploopia lateraalsele vaadates (sekundid)	61	11–60	1–10	Spontaanne		
Ptoos (ülesvaatamine) (sekundid)	61	11–60	1–10	Spontaanne		
Näolihased	Normaalne laugude sulgus	Täielik, nõrk, osaline vastupanu	Täielik, ilma vastupanuta	Mittetäielik		
Neelamine 120 ml vett	Normaalne	Vähene kõha või kurgu puhastamine	Raske kõha / lämbumine / nasaalne regurgitatsioon	Ei suuda neelata (testi ei viida läbi)		
Kõne	Ei teki düsartriat	Düsartria numbrite 30–49 vahel	Düsartria numbrite 10–29 vahel	Düsartria numbrini 9 jõudes		
Parem käsi sirutuses (90 kraadi, istudes), sekundid	240	90–239	10–89	0–9		
Vasak käsi sirutuses (90 kraadi, istudes), sekundid	240	90–239	10–89	0–9		
Forsseeritud vitaalne kapatsiteet (FVC)	> 80	65–79	50–64	< 50		
Parema käe pigistus, kg Mehed Naised	≥ 45 ≥ 30	15–44 10–29	5–14 5–9	0–4 0–4		
Vasaku käe pigistus, kg Mehed Naised	≥ 35 ≥ 25	15–34 10–24	5–14 5–9	0–4 0–4		
Pea tõstmine (45 kraadi, selili), sekundid	120	30–119	1–29	0		
Parema jala sirutus (45 kraadi, selili), sekundid	100	31–99	1–30	0		
Vasaku jala sirutus (45 kraadi, selili), sekundid	100	31–99	1–30	0		
TÄIELIK QMG SKOOR:						

Lisa 4. Müasteenia ühendatud skaala (MG composite scale)

Ptoos, üles vaatamine (arstlik läbivaatus)	> 45 sekundit = 0	11–45 sekundit = 1	1–10 sekundit = 2	Kohe = 3
Topeltnägemine külgedele vaadates (arstlik läbivaatus)	> 45 sekundit = 0	11–45 sekundit = 1	1–10 sekundit = 3	Kohe = 4
Silmade sulgemine (arstlik läbivaatus)	Normaalne = 0	Kerge nõrkus (silmi saab avada jõuga) = 0	Möödukas nõrkus (saab avada kergesti) = 1	Väljendunud nõrkus (ei suuda silmi suletuna hoida) = 2
Rääkimine (patsiendi anamnees)	Normaalne = 0	Aeg-ajalt ebaselge või nasaalne kõne = 2	Pidev ebaselge või nasaalne kõne, arusaadav = 4	Raskesti arusaadav kõne = 6
Mälumine (patsiendi anamnees)	Normaalne = 0	Väsimine tahke toidu närimisel = 2	Väsimine pehme toidu närimisel = 4	Maosond = 6
Neelamine (patsiendi anamnees)	Normaalne = 0	Harvad episoodid, kui toit jääb kurku kinni või on raske neelata = 2	Sagedased neelamisraskused, toitumist on vaja muuta = 5	Maosond = 6
Hingamine (müasteenia põhjusega)	Normaalne = 0	Hingeldus pingutusel = 2	Hingeldus rahuolekus = 4	Sõltuvus hingamisaparaadist = 9
Kaela fleksioon või ekstensioon (nõrgim) (arstlik läbivaatus)	Normaalne = 0	Kerge nõrkus = 1	Möödukas nõrkus (~ 50% nõrk, ±15%) = 3	Väljendunud nõrkus = 4
Õlgade abduktsioon (arstlik läbivaatus)	Normaalne = 0	Kerge nõrkus = 2	Möödukas nõrkus (~ 50% nõrk, ±15%) = 4	Väljendunud nõrkus = 5
Puusa fleksioon (arstlik läbivaatus)	Normaalne = 0	Kerge nõrkus = 2	Möödukas nõrkus (~ 50% nõrk, ±15%) = 4	Väljendunud nõrkus = 5
KOKKU				

TULEMUSED

Uuringusse kaasatud 26 patsiendi keskmine vanus oli 51,8 ± 16,4 aastat (95% uv: 42,2–58,5 aastat) (vt tabel 1). Ülekaalukas osa vastajatest olid naised (80,8%), kuid vanuseline erinevus polnud oluline (mehed 58,2 ± 17,9, naised 50,3 ± 16,1 aastat, p = 0,34). Patsiendid täitsid küsimustiku ilma raskusteta. Andmete kogumise käigus ei ilmnenud patsientidel küsimustiku sisu ega sõnastuse osas ebaselgusi ega küsimusi.

MG-ADL-E skoori keskmine väärtus oli 5,9 ± 3,5. MG-ADL-E küsimustiku sisereliaablus oli piisav (Cronbachi α = 0,76). Keskmine üksikküsimustevaheline korrelatsioon oli 0,69 kuni 0,80 keskmine 0,73.

MG-QOL15-E skoori keskmine väärtus oli 22,2 ± 15,4, siin oli sisereliaablus kõrge: Cronbachi α = 0,97. Üksikküsimustevaheline korrelatsioon oli 0,96 kuni 0,97.

25 uuritavat täitsid küsimustikud 2–3 päeva möödudes uuesti. Testidevahelisel ajal ei tekkinud ühelgi uuritaval haiguse ägenemist. Testi ja kordustesti usaldusväärsus jäi MG-ADL-E skooril vahemikku 0,58–0,89 (Coheni kaalutud κ = 0,75, p < 0,001) ning MG-QOL15-E skooril 0,57–0,89 (Coheni kaalutud κ = 0,74, p < 0,001).

MG-ADL-E näitas tugevat korrelatsiooni MG-QOL15-E-ga (r = 0,77; p < 0,0001) (vt joonis 1) ning MGC skooriga (r = 0,82; p < 0,0001) ning möödukat korrelatsiooni

Tabel 1. Müasteenia diagnoosiga uuritavate demograafilised andmed

Keskmine vanus (± SD)	51,8 (±16,4)					
Sugu, mees/naine	5/21					
Haiguse kestus, aastad (± SD)	11,0 (±9,9)					
Seroloogiline klass (%)	AChR+		MUSK+		Seronegatiivne	
	15 (57,7)		0		11 (42,3)	
Haiguse MGFA klass	MGFA I	MGFA IIa	MGFA IIb	MGFA IIIa	MGFA IIIb	MGFA IVb
	2 (7,7)	11 (42,3)	3 (11,5)	4 (15,4)	5 (19,2)	1 (3,8)

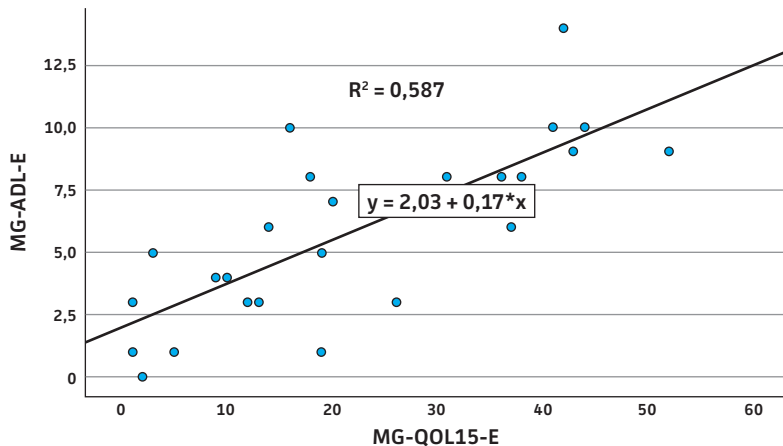
AChR+ – atsetüülkoliini retseptori vastased antikehad positiivsed, MuSK – lihasespetsiifilise türosiinkinaasi vastased antikehad positiivsed, MGFA – Myasthenia Gravis Foundation of America

QMG skooriga ($r = 0,64$; $p = 0,0002$) (vt joonis 2). MG-QOL15-E näitas mõõdukat korrelatsiooni MGC skooriga ($r = 0,63$; $p = 0,0003$) ning QMG skooriga ($r = 0,56$; $p = 0,003$) (vt joonis 3).

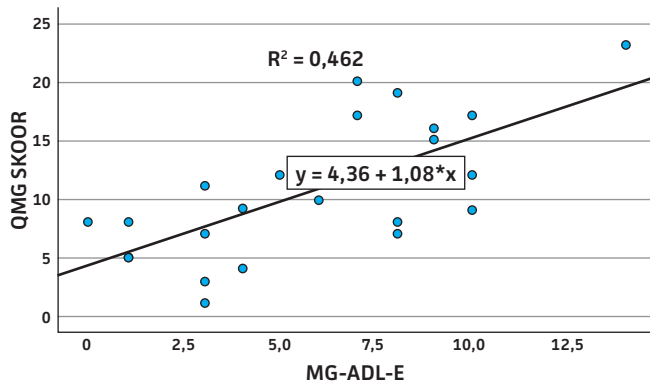
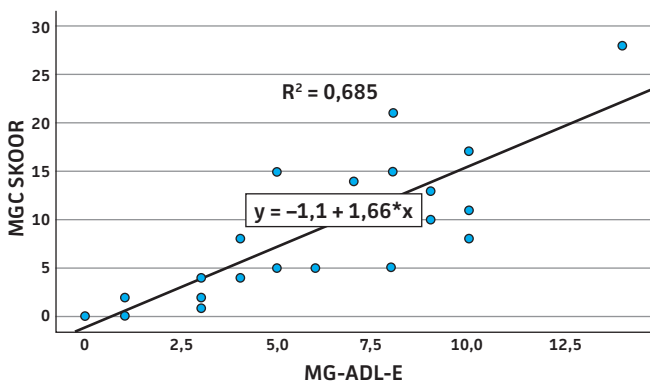
ARUTELU

Töös tõlgiti, kohandati ja valideeriti MG-ADL-E ja MG-QOL15-E küsimustikud eesti keelde. Haiguse kulg arsti ja patsiendi vaates on sageli aga erinev. Igapäevatoos kasutatakse enamasti ikka arsti täidetud „objektiivseid“ skaalasid, mille perspektiiv on sageli erinev patsiendi omast (15–17). Iga patsiendi haiguskogemus on aga erinev ning seda peaks ravimisel kindlasti arvesse võtma.

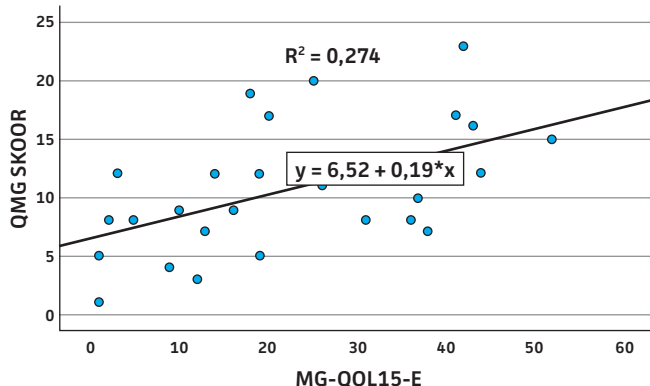
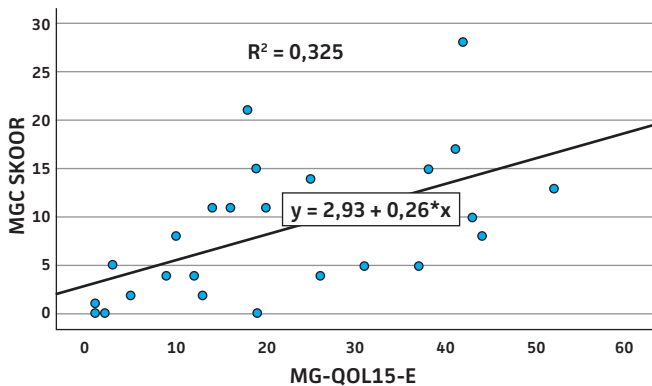
Rahvusvahelised ekspertkomisjonid on rõhutanud, et MG haiguspetsiifilisi hindamisskaalasid peaks järjepidevalt kasutama, et tuvastada haiguse ägenemine varem, toetada ravi sobivat muutmist. Lisaks on nende instrumentide kasutamine muutumas üha olulisemaks uute kulukate sihtmärkravimite kasutamise kontekstis, kus ravi tõhususe objektiivne dokumenteerimine on vajalik nii kliinilises praktikas kui ka ravimiuuringutes (6). Seega on müasteenia haiguspetsiifilised hindamisskaalad tänapäevase müasteenia käsitluse lahutamatu osa, võimaldades standardiseeritud, patsien-



Joonis 1. Korrelatsioon müasteenia igapäevaelu tegevuste profiili eestikeelse küsimustiku (MG-ADL-E) ja müasteenia elukvaliteedi eestikeelse küsimustiku (MG-QOL15-E) vahel.



Joonis 2. Korrelatsioon müasteenia igapäevaelu tegevuste profiili eestikeelse küsimustiku (MG-ADL-E) ning a) müasteenia ühendskaala (MGC) ja b) kvantitatiivse müasteenia skaala (QMG) vahel.



Joonis 3. Korrelatsioon müasteenia elukvaliteedi eestikeelse küsimustiku (MG-QOL15-E) ning a) müasteenia ühendskaala (MGC) ja b) kvantitatiivse müasteeniaskaala (QMG) vahel.

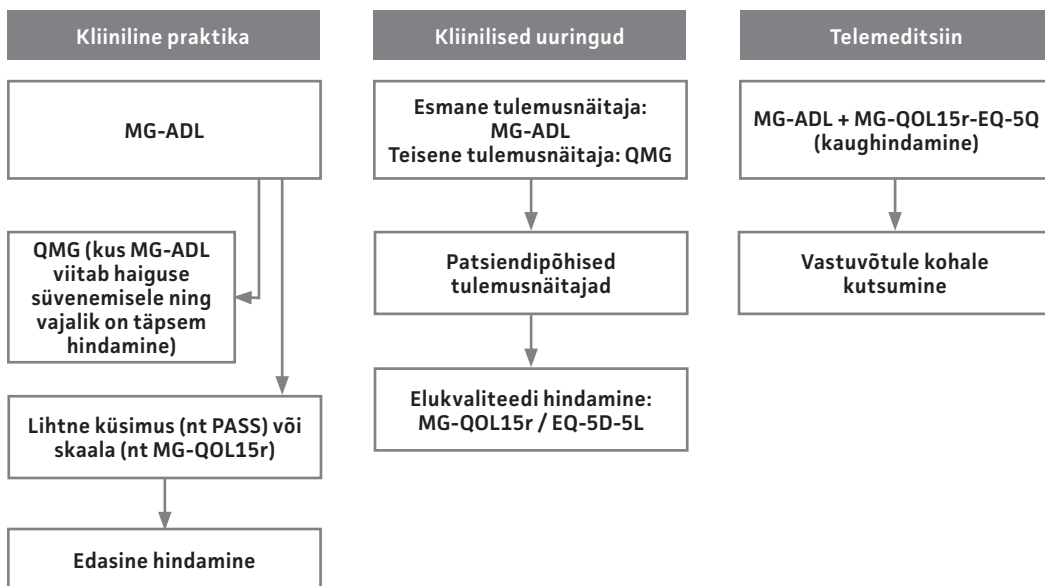
dikeskset ja tõenduspõhist haiguse jälgimist ning ravi individualiseerimist.

Euroopa konsensusdokumendis on rõhutatud MG-ADLi küsimustiku keskset rolli esmase hindamisvahendina kõigis kliinilistes olukordades. Käesolevas uuringus leitud MG-ADLi piisav sisereliaablus (Cronbachi $\alpha = 0,76$) ning testi ja kordustesti hea usaldusväärsus toetavad selle soovitusel rakendatavust ka Eesti kliinilises kontekstis. Küsimustiku MG-ADL-E kasutamine esmase ja rutiinse hindamisvahendina sobib hästi Eesti tervishoiusüsteemi töökorraldusega, kuna küsimustik on lühike, kergesti mõistetav ja patsient saab selle iseseisvalt täita. See võimaldab haiguse struktureeritud ja standardiseeritud jälgimist nii ambulatoorses vastuvõtus kui ka visiitidevahelisel ajal. Rahvusvahelistes teadusuuringutes on sageli kasutatud vähemalt 2–3punktulist muutust MG-ADLi skooris kui potentsiaalset minimaalselt kliiniliselt olulist erinevust, kuid Euroopa konsensusel kohaselt ei ole praegu võimalik kehtestada universaalseid ja kõigile patsientidele rakendatavaid piirväärtusi, kuna nende kliiniline tähendus sõltub patsiendi lähteseisundist, sümpto-

mite profiilist ja isiklikust kogemusest. Käesoleva uuringu tulemused, mis näitavad tugevat seost MG-ADL-E ja MG-QOL15-E vahel, viitavad sellele, et isegi suhteliselt väike muutus funktsionaalses skooris võib mõne patsiendi jaoks tähendada märkimisväärt muutust elukvaliteedis.

Euroopa algoritmi kohaselt tuleks MG-ADL skoori halvenemise korral teha täiendav objektiivne hindamine ning kasutada MG-QOL15-t elukvaliteedi mõju hindamiseks (vt joonis 4) (6). Kuna QMG skoori täitmine on väga ajamahukas, arendati 2008. aastal *MG Composite*'i (MGC) skaala, mille täitmine nõuab umbes 5 minutit ning mis on hinnatud valiidselt ja usaldusväärseks. Kirjeldatud uuringus kasutati mõlemat objektiivset testi ja leiti, et korrelatsioon MG-ADL-E-l oli MGC skooriga isegi tugevam kui MGOga (vt joonis 2). MG-QMG15-E skaala korreleerus mõlema objektiivse skooriga mõõdukalt (vt joonis 3).

Käesoleva uuringu tulemused kinnitavad, et selline astmeline lähenemine on põhjendatud, kuna subjektiivsed ja objektiivsed skaalad mõõdavad osaliselt erinevaid haiguse aspekte.



MG-ADL – *Myasthenia gravis Activities of Daily Living*; igapäevaelu tegevustega hakkamasaamise skaala *Myasthenia gravis*’ega patsientidel;
 QMG – *Quantitative Myasthenia Gravis*, kvantitatiivne müasteeniaskaala;
 PASS – *Patient Acceptable Symptom State*; *Myasthenia gravis*’ega seotud haiguskoormuse subjektiivne mõõdik;
 MG-QOL15r – *Myasthenia Gravis Quality of Life 15-item questionnaire*; *Myasthenia gravis*’ega patsiendi 15 küsimusest koosnev elukvaliteedi küsimustik;
 EQ-5D-5L – 5tasemeline standarditud mõõtevahend tervisega seotud elukvaliteedi mõõtmiseks, mille on välja töötanud EuroQol-i tööühm.

Joonis 4. Euroopa konsensusdokumendi soovitatud algoritm müasteeniaga patsiendi jälgimiseks kliinilises praktikas, kliinilistes uuringutes ja telemeditsiinis (6).

Samuti oli MG-ADL tugevas korrelatsioonis nii MG-QOL15-E kui ka MGC skooriga, mis viitab sellele, et igapäevase toimetuleku häired peegeldavad hästi haiguse üldist raskusastet.

Müasteenia ravi on viimase paari aastaga teinud läbi suure muutuse (2, 18). Ravi jaguneb sümptomaatiliseks ja immuunmoduleerivaks. Sümptomaatiliste ravimite alla kuuluvad koliinesteraasi inhibiitorid (püridostigmiin), kuid see ravi ei pidurda autoimmuunset protsessi. Enamik patsiente vajab immuunteraapiat. Glükokortikoidid on olnud MG ravis laiemalt kasutusel juba 1970ndatest. Teiseks võimaluseks on mittesteroidsed immuunsuppressandid (nt asatiopriin, mükofenolaatmofetiil, metotreksaat), kuid nende toime avaldumine võib võtta aega kuni 1 aasta (nt asatiopriin, metotreksaat). Samuti ei toimi need ravimid spetsiifiliselt MG patofüsioloogilisele protsessile ning tasub mainida, et ühelgi nendest ravimitest pole MG ravis I klassi tõendus põhjust (18). Alates 2017. aastast on ravimiturule tulnud hulk uusi innovaatilisi MG-ravimeid, mis on enam suunatud patofüsioloogilisele protsessile: komplemendi blokaatorid ja neonataalse Fc retseptori (*neonatal Fc receptor*, FcRn) antagonistid. Ka Eesti liigub selle poole, et uued ravimid pääseksid turule leevendama ravile allumatu MGga ja kõrvaltoimete tõttu eelneva ravi katkestama pidanud MG-patsientide vaevusi.

Varem on Tervisekassa seoses MG raviga väljendanud muret, kuidas kliiniliste uurin-gute tulemusi kanda üle igapäevaellu ja hinnata kaasaegsete müasteenia ravimeetodite tegelikku kasu patsientidele. QMG skoor, MGC-skaala ning MG-ADLi ja MG-QoLi skaalad hindavad patsiendi seisundit väga selge punktiskooriga ning I klassi tõendus-põhised uuringud on kasutanud just neid primaarsete ja sekundaarsete ravitulemuste hindamiseks. Seega ei ole reaalselt kasu patsiendile üldse keeruline hinnata. Praegu ei kompenseeri kahjuks Tervisekassa veel ühtki uutest MG-ravimitest, sest lisaks on takistuseks komisjoni hinnangul teenuse äärmiselt ebasoodne kulu-tulutõhusus. Jääb loota, et uued mõõdikud ja ravi rakendamine rangete kaasamis- ja jälgimiskriteeriumide alusel võimaldab Tervisekassal säilitada kontrolli eelarvemõju üle ning uued ravimid on varsti ka Eestis kättesaadavad.

Töö piiranguks oli uuritavate väiksem arv, kui valimi suuruse võimsusanalüüs

soovitas (30–50), kuid arvesse peab võtma, et tegemist on harvikaigusega ning MG levimus Eestis on kuni 172,6 juhtu 1 000 000 inimaasta kohta (19, 20). Samuti ei peegeldanud uuringurühm patsientide soolist vahekorda ning seronegatiivsete patsientide arv oli suur. Viimase piirangu selgituseks tuleb mainida, et Eestis on varemgi leitud teistest Euroopa riikidest suurem seronegatiivsete MG-patsientide arv (20, 21). Põhju-seks võiks olla nii haiguse ülediagnoosimine kui ka Eestis kasutatavad laboratoorsed meetodid ja testide tundlikkus (Eestis on määratavad atsetüülkoliini retseptori (AChR) vastased antikehad ja lihasespetsiifilise türosiinkinaasi (MuSK) vastased antikehad ensüüm-immuunsorptsiooni meetodil (ELISA) ja kaudsel immuunfluorestsentsmeetodil (IIF)).

JÄRELDUSED

Eesti keelde kohandatud MG-ADL-E ja MG-QOL15-E on valiidsed ja usaldusväärsed patsiendi täidetavad hindamisvahendid. Loodame, et küsimustikud jõuavad meie neuroloogide igapäevasesse töösse, kus nad võimaldavad patsientide jälgimist kliinilises praktikas, haiguse raskusastme hindamist ning haiguse mõju mõõtmist igapäevaelus.

VÕIMALIKU HUVIKONFLIKTI DEKLARATSIOON

Autoritel puuduv huvikonflikt käsitletud teemaga.

SUMMARY

Integration of Disease-Specific Assessment Scales for Myasthenia into Neurologists' Daily Practice

Anna Laura Perve¹, Liis Väli^{2,3}

Background. Myasthenia gravis (MG) is a chronic autoimmune neuromuscular disorder characterised by fluctuating muscle weakness and fatigability. Due to the variability of symptoms, single clinical assessments may not accurately reflect disease activity. Disease-specific outcome measures, including patient-reported outcome tools, are therefore recommended for routine clinical practice and research.

Objective. The aim of this study was to translate, culturally adapt and validate the Myasthenia Gravis Activities of Daily Living (MG-ADL) questionnaire and the Myasthenia

¹ University of Tartu, Faculty of Medicine, ² University of Tartu, Institute of Clinical Medicine, Department of Neurology and Neurosurgery, ³ Tartu University Hospital, Neurology Clinic

Correspondence to: Liis Väli
liis.vali@ut.ee

Keywords: myasthenia gravis, assessment scales, QMG, MGC scale, MG-ADL, MG-QOL15, validating

Gravis Quality of Life 15-item questionnaire (MG-QOL15) into Estonian, and to evaluate their psychometric properties.

Methods. Twenty-six adult patients with a confirmed diagnosis of myasthenia gravis were recruited from Tartu University Hospital. The MG-ADL and MG-QOL15 questionnaires were translated into Estonian using a standardised linguistic validation process. Patients completed the questionnaires twice, with a 2–3-day interval. Internal consistency was assessed using Cronbach’s alpha, test–retest reliability using weighted Cohen’s kappa, and construct validity using Spearman correlation analyses with Quantitative Myasthenia Gravis (QMG) and Myasthenia Gravis Composite (MGC) scores.

Results. The Estonian version of MG-ADL (MG-ADL-E) demonstrated acceptable internal consistency (Cronbach’s $\alpha = 0.76$), while the Estonian MG-QOL15 (MG-QOL15-E) showed excellent internal consistency (Cronbach’s $\alpha = 0.97$). Test–retest reliability was good for both instruments (weighted $\kappa = 0.75$ for MG-ADL-E and 0.74 for MG-QOL15-E; $p < 0.001$). MG-ADL-E correlated strongly with MG-QOL15-E and MGC scores, and moderately with QMG scores. MG-QOL15-E showed moderate correlations with both objective clinical scales.

Conclusions. The Estonian versions of MG-ADL and MG-QOL15 are valid and reliable patient-reported outcome measures. Their implementation in clinical practice enables standardised, patient-centred assessment of disease severity and quality of life in individuals with myasthenia gravis and supports contemporary clinical decision-making in Estonia.

KIRJANDUS/REFERENCES

1. Gilhus NE, Verschuuren JJ. Myasthenia Gravis: subgroup classification and therapeutic strategies. *Lancet Neurol* 2015;14:1023–36.
2. Sabre L, Liik M. Müasteenia. *Eesti Arst* 2020;99:368–73.
3. Gilhus NE, Andersen H, Andersen LK, et al. Generalized Myasthenia Gravis with acetylcholine receptor antibodies: A guidance for treatment. *Eur J Neurol* 2024;31.
4. Ruzhansky K, Li Y, Wolfe GI, et al. Standardization of Myasthenia Gravis outcome measures in clinical practice: A report of the MGFA Task Force. *Muscle Nerve* 2025;72:56–65.
5. Wu W, Petersson M, Piehl F, Brauner S. Comparison of the quantitative Myasthenia Gravis and Myasthenia Gravis activity of daily living scores from a clinical practice perspective. *Muscle Nerve* 2025;72:1100–7.
6. Meisel A, Saccà F, Spillane J, Vissing J. Expert consensus recommendations for improving and standardising the assessment of patients with generalised *Myasthenia Gravis*. *Eur J Neurol* 2024;31:e16280.
7. Lehnerer S, Jacobi J, Schilling R, et al. Burden of disease in *Myasthenia Gravis*: taking the patient’s perspective. *J Neurol* 2022;269:3050–63.
8. Grosmane A, Roze I, Roddate M, et al. Translation and validation of the *Myasthenia Gravis* activities of daily living questionnaire: Latvian version. *Front Neurol* 2024;15:1397603.
9. Muppidi S, Silvestri NJ, Tan R, Riggs K, Leighton T, Phillips GA. Utilization of MG-ADL in *Myasthenia Gravis* clinical research and care. *Muscle Nerve* 2022;65:630–9.
10. Janssen MF, Dewilde S, Wolfe GI, Muppidi S, Phillips G. Psychometric properties of MG-ADL items and MG-ADL score: An assessment of distributional characteristics, validity and factor structure in two large datasets. *J Neurol Sci* 2024;463:123135.
11. Muppidi S, Wolfe GI, Conaway M, Burns TM, MG Composite and MG-QOL15 Study Group. MG-ADL: still a relevant outcome measure. *Muscle Nerve* 2011;44:727–31.
12. Burns TM, Sadjadi R, Utsugisawa K, et al. International clinimetric evaluation of the MG-QOL15, resulting in slight revision and subsequent validation of the MG-QOL15r. *Muscle Nerve* 2016;54:1015–22.
13. Taber KS. The use of Cronbach’s Alpha when developing and reporting research instruments in science education. *Res Sci Educ* 2018;48:1273–96.
14. Landis JR, Koch GG. The measurement of observer agreement for categorical data. *Biometrics* 1977;33:159–74.
15. Barnett C, Herbelin L, Dimachkie MM, Barohn RJ. Measuring clinical treatment response in *Myasthenia Gravis*. *Neurol Clin* 2018;36:339.
16. Lee HL, Min JH, Seok JM, et al. Physician- and self-assessed *Myasthenia Gravis* activities of daily living score. *Muscle Nerve* 2018;57:419–22.
17. Mahic M, Bozorg A, DeCourcy J, et al. Physician- and patient-reported perspectives on *Myasthenia Gravis* in Europe: a real-world survey. *Orphanet J Rare Dis* 2023;18:169.
18. Saccà F, Pane C, Espinosa PE, Sormani MP, Signori A. Efficacy of innovative therapies in *Myasthenia Gravis*: A systematic review, meta-analysis and network meta-analysis. *Eur J Neurol* 2023;30:3854–67.
19. Oopik M, Kaasik AE, Jakobsen J. A population based epidemiological study on *Myasthenia Gravis* in Estonia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74:1638–43.
20. Sabre L, Westerberg E, Liik M, Punga AR. Diversity in mental fatigue and social profile of patients with *Myasthenia Gravis* in two different Northern European countries. *Brain Behav* 2017;7:e00653.
21. Oopik M, Puksa L, Luus SM, Kaasik AE, Jakobsen J. Clinical and laboratory-reconfirmed *Myasthenia Gravis*: a population-based study. *Eur J Neurol* 2008;15:246–52.