

Tab. 4. Přehled nejčastějších klinických projevů či komorbidit ALS a jejich doporučený management dle recentně publikovaných EAN/ERN guidelines (Van Damme et al., 2024) a/nebo publikovaných doporučení ke kognitivní dysfunkci (Abrahams, 2023)

Symptom či komorbidita	Doporučený management
ŘEČ, VÝŽIVA, POLYKÁNÍ	
Řeč, komunikační obtíže	Hodnotit kvalitu přímé (face-to-face) i nepřímé (telefon, e-mail) komunikace logopedem. Nabídnout možnosti alternativní a augmentativní komunikace (AAC) podle potřeb pacienta, a to od jednoduchých metod (mazací tabulky, abeceda) přes využití tzv. řečových asistentů AAC na počítači, tabletu či mobilním telefonu až po pokročilé technologie (eye-tracker).
Chrapot	Logopedická péče.
Výživa obecně	Identifikovat příčiny ev. redukce váhy a sníženého příjmu tekutin a/nebo pevné stravy. Při zjištění redukce váhy a/nebo polykacích potíží doporučit pacientovi režimová opatření (změna konzistence stravy/tekutin, polohování k jídlu, použití pomůcek, doplňky stravy).
Poruchy polykání (enterální či parenterální výživa)	Diskutovat výhledovou možnost zavedení gastrostomie pravidelně již od časných fází ALS a vysvětlovat výhody jejího časného zavedení, a naopak nevýhody/rizika zavedení pozdního. U pacientů s rozvíjející se respirační insuficiencí je vhodné nejprve zavést gastrostomii. U pacientů indikovaných ke gastrostomii má být zavedení bezodkladné, v rámci ev. čekání na zákrok je ke zvažování zavedení nasogastrické sondy. Pokud nelze zavést gastrostomii, je možné zvážit parenterální výživu.
Sialorrhea	Při výběru možných řešení brát v úvahu komorbiditu a nežádoucí účinky. Informovat pacienta, že některé nápoje (sladké, kyselé, mléko, džusy apod.) mohou stimulovat salivaci. Jako léky 1. volby zvážit anticholinergní léky (amitriptylin, atropin, glykopyrolát, oxybutinin, scopolamin apod.). Zejména u pacientů s pseudobulbárními příznaky zvážit kombinaci dextrometorfanu a chinidinu (DMQ, v ČR nedostupné ani jako IPL). Při silné sialorrhei a absenci efektu/intoleranci farmakoterapie zvážit aplikaci botulotoxinu do slinných žláz (pouze cestou center). Při absenci efektu všech zmíněných možností zvážit radioterapii. Chirurgické postupy se nedoporučují. Není evidence k efektu odsávek (mohou zvyšovat produkci slin).
Zácpa	Aktivně se dotazovat na přítomnost zácpy. Zjistit, zda byla přítomna již před rozvojem ALS. Identifikovat možné příčiny, např. opioidy, anticholinergika, NIV (vyšší střevní plynatost), imobilizace, dehydratace, nedostatečný příjem vlákniny, oslabení břišního lisu. Doporučit vlákninu a příjem tekutin, při nedostatečném efektu laxativa. Zajistit možnost pravidelného využití toalety. Zdůraznit význam mobilizace pacienta/fyzioterapie.
RESPIRAČNÍ SYMPTOMY	
Laryngospasmus	Identifikovat možné příčiny, např. kontakt tekutin nebo slin s hlasivkami, kouření, gastroezofageální reflux, silné pachy, emoce, alkohol, ostrá jídla, chladný vzduch. Příčiny léčit a/nebo doporučit pacientovi, aby se vyhnul spouštěčům, pokud je to možné. Informovat pacienty/pečovatele, že jde o „self-limited“ příznak. Doporučit následující manévry: rychlé napřímení horní poloviny těla – nádech nosem – opakované polknutí – pomalý výdech přes jen mírně pootevřený rt. V krizích užít jednorázově benzodiazepiny (např. sublingválně). Při častém výskytu ev. jejich pravidelné užívání.
Nedostatečná účinnost kašle	Zvážit augmentační techniky (manuálně asistovaný kašel, techniky tzv. stohování dechu vč. případného využití ambuvaku pro jeho podporu v rámci tzv. lung volume recruitment), při nedostatečné účinnosti zvážit kašlacího asistenta (cough assist), případně odsávací.
Vysoká hustota hlenů	Zrevidovat aktuální medikaci (zejména ev. léky na sialorrheu), instruovat pacienta o vlivu hydratace, dietních opatření, polohování, ev. odsávání. Zvážit zvlhčování vzduchu, nebulizaci, betablokátory, mukolytika (acetylcystein, guaifenezin) či jejich kombinaci.
Respirační insuficience	Neinvasivní ventilace (NIV) má být nabídnuta všem ALS pacientům se subjektivními či objektivními symptomy a/nebo laboratorními známkami respirační insuficience, a to bez ohledu na současnou bulbární dysfunkci. Invasivní ventilace (IV) má být s pacientem diskutována v rámci plánování péče v pokročilých stádiích onemocnění. Je doporučeno vyhnout se neplánované (emergentní) IV. Elektrická stimulace bránice není u pacientů s ALS indikována. U pacientů, kteří nechtějí/netolerují NIV/IV nebo u nichž tyto postupy již nejsou efektivní, zvážit pro snížení dušnosti opioidy a/nebo benzodiazepiny (pokud dušnost vyvolává úzkost).
MOTORICKÉ SYMPTOMY A BOLEST V OBLASTI TRUPU A/NEBO KONČETIN	
Svalové křeče	Zvážit symptomatickou léčbu pomocí blokátorů sodíkových kanálů (chinin, mexiletin, karmabazepin), gabapentinu, pregabalínu či baklofenu, volba podle komorbidit.
Svalová slabost	V závislosti na potřebách, preferencích a možnostech pacienta zvážit cvičební programy za účelem udržení rozsahu pohybu v jednotlivých kloubech, prevence kontraktur, snížení ztuhlosti a diskomfortu a zlepšení kvality života a zlepšení/udržení schopnosti sebeobsluhy. Pokud lze, zapojit do cvičebních aktivit rodinu a/nebo pečovatele pacienta.
Spasticita, svalová ztuhlost	Zvážit nefarmakologické přístupy (fyzioterapie) nebo farmakoterapie (kanabinoidy, baklofen, tizanidin ev. gabapentin). Pokud nejsou tyto postupy účinné a/nebo tolerované, nebo jsou kontraindikované, lze u pacientů s fokální spasticitou zkusit aplikaci botulotoxinu.
Únava	Identifikovat a léčit možné příčiny únavy (vč. respirační insuficience, deprese, úzkosti, nespavosti, sialorrhei, malnutrice, dehydratace, bolesti, spasticity, infekcí, zácpy, jaterního postižení, anémie, leukopenie, nežádoucích účinků léků vč. riluzolu atd.). Zvážit efekt vysazení léků, které mohou mít únavu jako nežádoucí účinek (riluzol).
Bolest	Aktivně se dotazovat na výskyt bolesti a identifikovat a léčit její příčiny (křeče, spasticitu...). Doporučit pacientům/pečovatelům preventivní postupy (fyzioterapii, polohování, mobilizaci) a ev. dlahy. U kloubní bolesti zvážit steroidní injekci. Ev. neuropatickou bolest léčit v souladu s příslušnými guidelines (gabapentin, pregebalin, SNRI či TCA, opioidy).
PSYCHICKÉ A KOGNITIVNÍ PORUCHY	
Emoční labilita	Zvážit SSRI, TCA, ev. DMQ (v ČR není dostupný ani jako IPL) i s ohledem na komorbiditu. Odlišit demenci a/nebo depresi od emoční lability.
Úzkost	Identifikovat a řešit možné příčiny (neoptimální přijetí diagnózy a vyrovnání se s ní, dechové potíže, bolest, obavy ze smrti či ztráty funkčních schopností a soběstačnosti, komunikační problémy apod.). Nabídnout psychologickou péči. Zvážit anxiolytika či SSRI, ev. (při jejich neúčinnosti či kontraindikaci) SNRI. V pokročilých stádiích onemocnění (nebo pokud není psychoterapie možná nebo akceptovaná) zvážit farmakoterapii jako léčbu 1. volby.
Deprese	Zhodnotit, zda má pacient nějaké známky deprese. Zvážit psychoterapii a/nebo farmakoterapii (při zohlednění komorbidit – např. výskyt zácpy, insomnie, sialorrhei apod.).
Nespavost	Identifikovat a léčit možné příčiny, např. úzkost, respirační insuficience, bolest, křeče, emoční vypětí, depresi, spánkovou apnoei, nedostatečnou pohyblivost ve spánku, noční močení, syndrom neklidných nohou, ztuhlost. Při přetrvávání zvážit nefarmakologické intervence (relaxační techniky), ev. při neúčinnosti nízké dávky TCA, případně hypnotika. Při asociaci s úzkostí nebo depresí SSRI nebo quetiapin. Při přetrvávání vyšetření v centru pro poruchy spánku.
Kognitivní poruchy	Aktivně testovat již od časných fází vývoje onemocnění cca jednou za 4–6 měsíců (u presymptomatických nosičů rizikových mutací a 12–24 měsíců), vyšetřovat klinickým psychologem či neuropsychologem, optimálně s využitím cílených diagnostických nástrojů (ECAS). Poskytovat rodinám/pečovatelům podporu a poradenství pro zvládání kognitivních a behaviorálních změn pacienta.

AAC – alternativní a augmentativní komunikace; ALS – amyotrofická laterální skleróza; DMQ – dextrometorfan a chinidin; ECAS – Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen; IPL – individuálně připravovaný léčebný přípravek; IV – invazivní ventilační podpora; NIV – neinvasivní ventilace; SNRI – inhibitory zpětného vychytávání serotoninu a noradrenalinu; SSRI – inhibitory zpětného vychytávání serotoninu; TCA – tricyklická antidepresiva