

ný dyskomfort. Psychiatrická komorbidita je v populaci pacientů s ALS častá. Kognitivními a behaviorálními příznaky vycházejícími z frontotemporální degenerace trpí více než 50 % pacientů, plně vyjádřenou demenci pak vykazuje až 15 % postižených. Symptomy pseudobulbárního afektu (PBA) nacházíme až u 30 % nemocných a psychopatologii spojenou s depresivní a úzkostnou poruchou nalézáme u 10–50 % pacientů postižených ALS. Nediagnostikované a neléčené psychiatrické poruchy zásadně komplikují průběh onemocnění, významně zhoršují subjektivní prožívání základního onemocnění, zhoršují prognózu a mají negativní dopad na rodinné příslušníky i kvalitu péče (Goldstein, 2013).

Frontotemporální spektrum postižení u ALS (ALS-FTSD)

Poruchy kognice a chování různé intenzity doprovázející ALS jsou důsledkem frontotemporální dysfunkce asociované s tímto onemocněním a souhrnně se označují jako frontotemporální spektrum postižení u ALS (ALS-FTSD) (Rusina, 2021). Toto postižení je častější u bulbární formy ALS a může předcházet i následovat postižení motorického systému (Beeldman, 2018). Pacienti s ALS-FTSD mají horší prognózu a kratší dobu přežití než pacienti s ALS bez poruch kognice.

Projevy ALS-FTSD jsou dle nových diagnostických kritérií rozděleny do čtyř oblastí (Strong, 2017). Nejdříve bývá postižena oblast exekutivních funkcí s poklesem slovní produkce, zhoršením pozornosti a schopnosti plánování (Yunusova, 2019) a oblast sociální kognice projevující se poruchou kontroly, problémy s vnímáním emocí a ztrátou schopnosti empatie či orientace v sociálních situacích (Rusina, 2021). Postižení řeči se u pacientů s ALS manifestuje poruchou sémantiky (porucha pojmenování a porozumění významu slov) a narušením syntaxe (porucha porozumění na úrovni vět a textu) (Kamminga, 2016). Mnesticke funkce bývají relativně zachovány. Poruchy paměti se manifestují spíše ve vybavnosti než v ukládání nových paměťových stop (Rusina, 2021). Poruchy chování u pacientů s ALS se projevují nejčastěji apatií. Charakteristická je i desinhibice, egocentrismus, mentální rigidita, impulzivita a ztráta empatie (Strong, 2017). Dle klinického hlediska rozlišujeme pět typů ALS-FTSD (Tab. 1.) (Rusina, 2021).

Vyšetření kognitivních funkcí u pacienta s ALS je zpravidla velmi obtížné. Celkový obraz může být modifikován dysartrií se sníženým tempem řeči. Kognitivní deficit (poruchy paměti, změny chování, apatie) lze zaměnit s příznaky depresivní poruchy. Jako skrínigové vyšetření

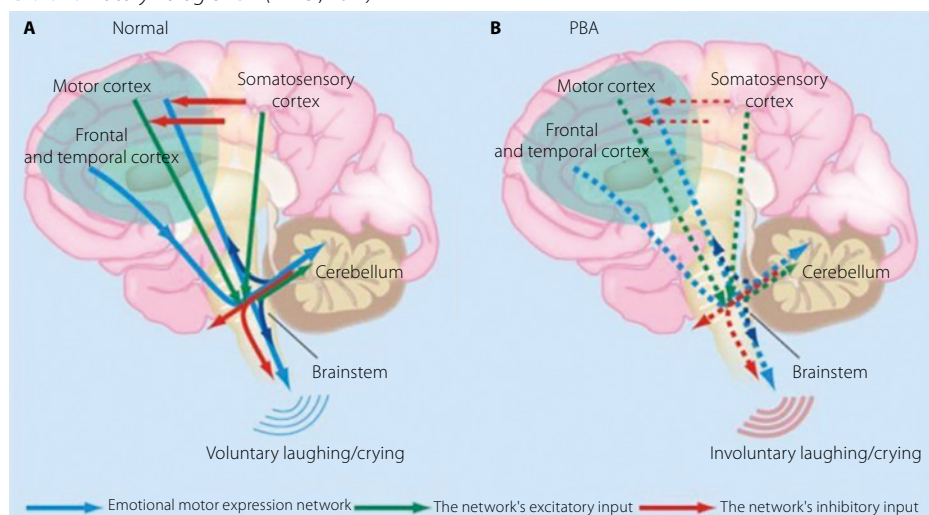
lze použít test slovní fluence. Pro komplexnější vyšetření je v ČR k dispozici validizovaná verze Edinburské kognitivně-behaviorální zkoušky pro ALS (Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen; ECAS) (Bezdiček, 2018). Nedílnou součástí vyšetření musí být pohovor s pečovateli/rodinou k zajištění objektivních informací.

Farmakoterapie ALS-FTSD směřuje k úpravě případných poruch chování nemocného. Vzhledem k prokázanému deficitu serotoninu se doporučuje trazodon a inhibitory zpětného vychytávání serotoninu (SSRI), které mohou vést k úpravě stereotypního chování, desinhibice i ke zmírnění agitovanosti. Přetrvávají-li poruchy chování, podáváme tiaprid nebo antipsychotika druhé generace (risperidon, olanzapin, quetiapin) v nízkých dávkách. Pozitivní efekt anticholinergních preparátů ani memantinu nebyl prokázán (Tsai, 2016). Verifikace plně rozvinuté FTD i všech forem kognitivního deficitu je pro samotného pacienta a především pro jeho rodinu a ošetřující personál velmi důležitá. Zejména behaviorální projevy mohou zásadně narušovat rodinné vztahy, vést k frustraci a zanedbávání péče. Pochopení etiologie problematiky vede zpravidla k úlevě a zlepšení vztahů.

Tab. 1. Pět typů ALS-FTSD (Rusina, 2021)

Typ	Klinická charakteristika
Typ s kognitivním deficitem (ALSci)	dysexekutivní syndrom, apatie, perseverace, porucha úsudku a náhledu, desinhibice
Behaviorální typ (ALSbi)	iritabilita, negativismus, egocentrismus, porucha sociálních dovedností
Kombinovaný typ (ALSbci)	
Plně rozvinutá ALS-FTD	poruchy chování s anozognozií
Kombinace ALS a Alzheimerovy demence (AN)	progressivní amnestická demence typická pro AN

Obr. 1. Patofyziologie PBA (Miller, 2011)



Pseudobulbární afekt (PBA)

PBA je stav charakterizovaný výraznou emoční labilitou a hypersenzitivitou k emočním stimulům (Young, 2020). Projevu se epizodami náhlé, nekontrolovatelné a neadekvátní emoce (pláč, smích). Afekt zpravidla neodpovídá subjektivní náladě postiženého ani objektivní sociální situaci. PBA může být vyvolán i podnětem adekvátním, charakter emoce je však v tomto případě nepřiměřený (Floeter, 2014). PBA je téměř vždy sekundární projev neurologického onemocnění (Lochhead, 2018) a předpokládá se, že je spojený se ztrátou kontroly frontálních laloků nad centrem emoční kontroly v mozkovém kmeni. Konkrétně se předpokládá porucha kortikopontocerebelárního okruhu (Miller, 2011).

PBA je častější u pacientů s dominujícími bulbárními příznaky (> 50 %), oproti nemocným s převážným postižením končetin (< 10 %) (Thakore, 2017), je asociován s rychlejší progresí onemocnění a častějším výskytem kognitivního deficitu, resp. dysexekutivního syndromu (Abrahams, 1997). Pláč a smích je u pacientů trpících ALS zastoupen přibližně ve stejné míře (Thakore, 2017). Především opakuje-li se PBA