proLékaře.cz | 15.7.2025

Komentář k článku

Faktory ovplyvňujúce včasnosť diagnostiky amyotrofickej laterálnej sklerózy

Amyotrofická laterální skleróza (ALS) je progresivní neurodegenerativní onemocnění, které se vyznačuje postižením centrálního i periferního motoneuronu. Současné léčebné možnosti jsou velmi omezené. I když jsou informace o nových a účinnějších lécích a do výzkumů terapie pomocí kmenových buněk se hodně investovalo, existuje zatím pouze terapie riluzolem, která při správném výběru nemocných prodlouží aktivní přežití o několik měsíců. Přesto je včasnost diagnostiky ALS velmi důležitým parametrem a autoři publikované práce upozornili na závažný fakt.

Nemocní s podezřením na ALS zdaleka nejsou jen nemocní s pozdější pozitivní diagnózou tohoto nezvratně progredujícího neurodegenerativního onemocnění. Do skupiny suspektních ALS se řadí velký počet pacientů s nemocemi, které jsou léčitelné – myozitidy, multifokální motorická neuropatie (MMN), myasthenia gravis (MG), cervikální myelopatie, polyradikulární syndromy a další. Tito nemocní jsou léčitelní medikamentózně (MMN, MG, myozitidy) či chirurgicky (cervikální myelopatie, polyradikulární syndromy, paraneoplastické ALS-like syndromy). Syndrom benigních fascikulací je pouze přechodný problém – spontánně (bez cílené terapie) odezní.

Přežití u klasických forem ALS se udává asi 3 roky, přičemž je kratší u bulbárních forem a delší u forem s prvotním postižením DK či podstatně delší u fokálních variant ALS. U progresivní svalové atrofie bývá přežití více než 5 let, u primární laterální sklerózy více než 10 let. U monomelické muskulární atrofie dochází po 1–4 letech k zástavě nemoci. Proto včasnost diagnózy ALS a její varianty je důležitá i z pohledu prognózy nemoci.

Dosáhnout pozitivní diagnózu ALS je tedy velmi důležité – jak z hlediska účinné terapie jiných chorob (dosud vedených pod diagnózou „suspektní ALS“), tak z hlediska prognózy ALS, jejích subtypů a zejména variant s delším přežitím nemocných. Tito nemocní po delší dobu využívají terapii riluzolem, ale také symptomatickou terapii (vč. polykání, komunikace, slinění), jsou vybaveni mnoha pomůckami a někteří jsou v péči specializovaného týmu mnoha odborných pracovníků.

Autoři sdělení analyzovali možnosti diagnostiky ALS na podkladě místa bydliště, velikosti obce, zkušenosti lékařů, využití diagnostiky v neuromuskulárních centrech. Problémem však není pouze nedostatek odborníků v neuromuskulární problematice a omezený přístup do neuromuskulárních center, ale problémem jsou rovněž přísná kritéria ALS – ať již revidovaná El Escorial kritéria, tak v současnosti i Awaji-Shima kritéria. Splnění těchto kritérií je pro mnohé nemocné problémem a pozitivní stanovení diagnózy bývá často až po mnoha měsících průběhu nemoci. Je proto důležité, aby možnost vyšetření dalším odborníkem (second opinion) se zkušenostmi s diagnostikou a léčbou ALS mohla být dostatečně využívána, a tím byl diagnostický proces přesnější a kratší [1–3].

✉
doc. MUDr. Edvard Ehler, CSc., FEAN
Neurologická klinika FZS UP
a Pardubické krajské nemocnice, a. s.
Kyjevská 44
532 03 Pardubice
e-mail: edvard.ehler@nempk.cz

Literatura

1. Boylan K, Levine T, Lomen-Hoerth C et al. Prospective study of cost of care at multidisciplinary ALS centers adhering to American Academy of Neurology (AAN) ALS practice parameters. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 2015; 17(1–2): 119–127. doi: 10.3109/21678421.2015.1091478.

2. Westeneng HJ, Debray TPA, Visser AE et al. Prognosis for patients with amyotrophic lateral sclerosis: development and validation of a personalised prediction model. Lancet Neurology 2018; pii: S1474-4422(18)30089-9. doi: 10.1016/S1474-4422(18)30089-9.

3. Herrando-Grabulosa M, Mulet R, Pujol A et al. Novel neuroprotective multicomponent therapy for amyotrophic lateral sclerosis designed by networked systems. Plos One 2016; 11(1): e0147626. doi: 10.1371/journal.pone.0147626.