proLékaře.cz | 10.11.2026


doi: 10.48095/cccsnn2021232

# Ventilační terapie u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou

## Ventilation treatment in patients with amyotrophic lateral sclerosis


### Souhrn

Amyotrofická laterální skleróza je neurodegenerativní onemocnění postihující jak horní, tak i dolní motoneuron, které vede k progredující slabosti svalů. Respirační insuficience podmíněná slabostí dechových svalů je hlavní příčinou úmrtí u tohoto onemocnění. S ohledem na terapeutickou ovlivnitelnost řady respiračních potíží je nutné při každé kontrole pacienta věnovat pozornost dechovým funkcím. Sledují se klinické známky slabosti dýchacích svalů (dyspnoe, tachypnoe, ortopnoe, zapojení auxiliárního svalstva v klidu, paradoxní dýchání, přerušovaný spánek, ranní bolest hlavy, denní únava a nadměrná denní spavost) a monitorují se dechové funkce, zejména forsírovaná vitální kapacita a nosní nádechový tlak. Včasné odhalení noční hypoventilace umožňují polysomnografie či polygrafie, které jsou doplněny o vyšetření krevních plynů, optimálně pomocí transkutánní kapnometrie. Správně indikovaná a dobře vedená ventilační terapie zlepšuje u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou zdravotní stav, kvalitu i délku života. Základní léčebnou modalitou je neinvazivní ventilační terapie přes nosní nebo celoobličejovou masku umožňující nastavení dechových objemů a záložní dechové frekvence a disponující automatickou adaptací tlaků. Dostatečné vykašlávání zajišťuje přístroj k mechanické podpoře kašle.

### Abstract

Amyotrophic lateral sclerosis is a neurodegenerative disease affecting both upper and lower motoneurones, which leads to progressive weakness of muscles. Respiratory failure caused by muscle weakness is the major cause of death in this disease. As respiratory complications can be improved by treatment, it is necessary to pay significant attention to respiratory functions at each patient review. Symptoms related to respiratory muscle weakness (dyspnea, tachypnea, orthopnea, use of auxiliary respiratory muscles at rest, paradoxical respiration, disturbed sleep, morning headache, daytime fatigue, excessive daytime sleepiness) should be observed, and respiratory functions require monitoring, especially forced vital capacity and sniff nasal pressure. An important diagnostic feature is the early detection of nocturnal hypoventilation with the help of polysomnography or polygraphy, which are supplemented with blood gas analysis, ideally using transcutaneous capnography. Timely use of carefully monitored ventilation therapy improves the health status, quality of life, and survival of patients with amyotrophic lateral sclerosis. The essential treatment modality is non-invasive ventilation through a nasal or full-face mask allowing the achievement of the target tidal volume, backup respiratory rate, and automatic pressure adjustment. In order to ensure sufficient cough effectiveness cough-assisting devices are applied.



**Redakční rada potvrzuje, že rukopis práce splnil ICMJE kritéria pro publikace zasílané do biomedicínských časopisů.**
The Editorial Board declares that the manuscript met the ICMJE "uniform requirements" for biomedical papers.



S. Dostálová, D. Kemlink, I. Příhodová, M. Srp, M. Miler, K. Šonka

Neurologická klinika a centrum klinických neurověd 1. LF UK a VFN v Praze

✉
MUDr. Simona Dostálová, Ph.D.
Neurologická klinika
a centrum klinických neurověd
1. LF UK a VFN v Praze
Kateřinská 30
120 00 Praha
e-mail:
simona.dostalova@lf1.cuni.cz



Přijato k recenzi: 7. 3. 2021
Přijato do tisku: 20. 5. 2021

### Klíčová slova

amyotrofická laterální skleróza – hypoventilace – kapnometrie – neinvazivní ventilace

### Key words

amyotrophic lateral sclerosis – hypoventilation – capnography – noninvasive ventilation


## Úvod

Amyotrofická laterální skleróza (ALS) je charakterizována příznaky degenerace horního a dolního motoneuronu vedoucími k progredující slabosti bulbárních, končetinových, hrudních a břišních svalů. Extraokulární a sfinkterové svaly bývají většinou ušetřeny [1–3]. Pro diagnostiku je využívána modifikovaná verze původních tzv. El Escorial kritérií [4] upravených v roce 2008 v rámci tzv. Awaji-shima konsenzu zohledňujícího klinické i elektrofyziologické abnormity [5].

Péče o pacienty s ALS je interdisciplinární [1]. Terapeutické možnosti u tohoto onemocnění jsou omezené. Jediný v ČR registrovaný lék ovlivňující progresi choroby je riluzol, který prodlužuje přežití přibližně o 3 měsíce [6,7]. Doprovodné příznaky jako jsou nadměrné slinění, obtížné vykašlávání, pseudobulbární emoční labilita, svalové křeče, bolest, spasticita, deprese, úz-

proLékaře.cz | 10.11.2026

**Tab. 1. Indikační kritéria neinvazivní ventilaci dle European Federation of Neurological Societies [1].**

| 1. známky slabosti dýchacích svalů (alespoň jedna) |
|---|
| dyspnoe |
| tachypnoe |
| orthopnoe |
| zapojení auxiliárního svalstva v klidu |
| paradoxní dýchání |
| přerušovaný spánek |
| ranní bolest hlavy |
| denní únava |
| nadměrná denní spavost (ESS > 9) |

| 2. abnormální výsledky provedených vyšetření (alespoň jeden) |
|---|
| noční desaturace ≤ 88 % po dobu 5 a více minut kontinuálně |
| FVC < 80 % prediktivní hodnoty |
| ranní $pCO_2$ > 45 mmHg (6 kPa) |
| SNIP < 40 cm $H_2O$ |
| MIP < 60 cm $H_2O$ |

ESS – Epworthská škála spavosti; FVC – forsírovaná vitální kapacita; MIP – maximální nádechový tlak; $pCO_2$ – parciální tlak oxidu uhličitého; SNIP – nosní nádechový tlak

kost a insomnie lze mírnit symptomatickou léčbou.

Respirační insuficience podmíněná svalovou slabostí v kombinaci s aspirací a infekčním postižením plic jsou hlavní příčinou úmrtí u tohoto onemocnění [8]. Vzhledem k tomu, že respirační potíže pacientů s ALS jsou ovlivnitelné, je nutné věnovat pozornost dechovým funkcím. Respirační péče sestává z rehabilitační léčby, která byla nedávno podrobně popsaná v tomto časopise [9], a z ventilační podpory. Ventilační podpora u nervosvalových onemocnění se v poslední době značně zlepšila a její zavádění přináší nemocným stále větší profit i u ALS. Na indikaci a realizaci ventilační terapie u pacientů s ALS se zaměřujeme v následujícím textu.

## Charakteristika nemoci ve vztahu k poruše dýchání

Slabost respiračních svalů zejména bránice vede k rozvoji hypoventilace s hyperkapnií (zvýšením parciálního tlaku oxidu uhličitého v krvi), která je v pokročilých fázích spojena s desaturací (poklesem saturace hemoglobinu kyslíkem).

Hypoventilace se nejdříve objevuje ve spánku, a to zpočátku ve stadiích REM (rapid eye movement), kdy je respirace výhradě zajištěna bránicí. Postižení bránice u nemocných s ALS může vést k redukci až téměř k absenci REM spánku a zkrácení přežití [10].

Snížením svalového tonu stěny horních cest dýchacích je jejich poddajnost (kolapsibilita) větší, a tím je větší i dispozice pro vznik obstrukčních apnoických pauz. U ALS je obstrukční spánková apnoe běžná (počet apnoí a hypopnoí vyšší než 5 za hodinu spánku byl zjištěn u 45,6 % pacientů) a často doprovází noční hypoventilaci [11]. Naopak výskyt centrální spánkové apnoe u pacientů s ALS není klinicky významný [11].

Oslabení polykacích svalů a svalů hrudníku podílejících se na expektoraci vede k mikro- či makroaspiracím, respektive k nedostatečné hygieně dýchacích cest. Takto mohou vznikat u pacientů desaturace i bez současné hyperkapnie.

## Vyšetření

Hlavním důvodem, proč indikovat respirační vyšetření u pacientů s ALS, je možnost nabídnout pacientům efektivní ventilační léčbu. Neinvazivní ventilační terapie (NIV) prodlužuje délku života o 7–19 měsíců [8,12–17] a umělá plicní ventilace (UPV) podle recentních studií o 4–11 let [14,18].

Studie Vitacca et al z roku 2017 při 3letém sledování pacientů s ALS prokázala, že velmi časná implementace NIV redukuje mortalitu pacientů z 53 % na 35 % [19]. Pro klinickou praxi z toho vyplývá, že respirační vyšetření by mělo následovat bezprostředně po stanovení diagnózy. Dle doporučení European Federation of Neurological Societies (EFNS) [1] by se u pacientů s ALS mělo pravidelně při každé kontrole (ideálně každé 3 měsíce) zjišťovat, zda pacient nevykazuje klinické známky slabosti dýchacích svalů (tab. 1). Mezi ně patří nejen příznaky, které na pacientovi můžeme pozorovat, jako jsou dyspnoe, tachypnoe, ortopnoe, zapojení auxiliárního svalstva v klidu a paradoxní dýchání, ale také příznaky, na které se musíme aktivně ptát, jako jsou přerušovaný spánek, ranní bolest hlavy, denní únava a nadměrná denní spavost. K posouzení míry nadměrné denní spavosti je doporučována Epworthská škála spavosti (ESS) [20]. Dále je vhodné se dotazovat na abnormální polohu ve spánku a přítomnost apnoických pauz, intermitentního chrápání či jiných obtíží se spánkem.

Ke sledování respiračních funkcí se doporučuje pravidelně kontrolovat zejména vitální kapacitu (VC) a forsírovanou vitální kapacitu (FVC) [1]. Tyto parametry silně korelují s maximálním nádechovým tlakem (maximal inspiratory pressure; MIP) a maximálním výdechovým tlakem (maximal expiratory pressure; MEP), které hodnotí sílu nádechových, respektive výdechových svalů [21]. Významným ukazatelem je také nosní nádechový tlak (sniff nasal inspiratory pressure; SNIP), který je u pacientů se slabostí orofaciálních svalů lépe proveditelný a přesnější než FVC. U pacientů se SNIP < 60 cm $H_2O$ byla prokázána pozitivní korelace SNIP se sníženou noční saturací hemoglobinu kyslíkem ($SpO_2$). U stejné kohorty pacientů se dále ukázala negativní korelace SNIP s časem, který pacient tráví při $SpO_2$ nižší než 90 % (T90), a s počtem poklesů saturace o více než 3 % za hodinu spánku. SNIP lze tedy považovat u pacientů s ALS za časný prediktor poruchy dýchání ve spánku [22]. K posouzení účinnosti kašle je třeba ještě doplnit vyšetření vrcholového průtoku při kašli (peak cough flow; PCF) a eventuálně vrcholového průtoku při usilovném výdechu (peak expiratory flow; PEF) [9,23,24]. Pokles hodnot PCF a SNIP predikuje elektivní potřebu NIV v následujících 3 měsících [25].

Hodnocení dýchání podle klinických projevů a FVC se ukazuje jako nedostatečné. Bylo zjištěno, že i u pacientů bez dyspnoe a s FVC > 75 % má každý druhý pacient noční hypoventilaci [26]. Důležité je tedy i objektivní vyšetření dýchání ve spánku. Toto nejpřesněji umožňuje polysomnografické vyšetření (PSG), při kterém se dle elektrookulogramu, elektroencefalogramu a povrchového elektromyogramu musculi mentales rozlišuje bdění, REM spánek a jednotlivá stadia non-REM spánku. Dále se při PSG registruje proud vzduchu před nosem, nazální tlak, dýchací pohyby hrudníku a břicha, dýchací zvuky, saturace hemoglobinu kyslíkem, pohyby dolními končetinami, elektrokardiogram a poloha těla. Obvykle bývá současně pořizován synchronizovaný audiovideozáznam [27,28]. PSG umožňuje nejen zhodnocení dýchání ve spánku, vč. jeho selektivního posouzení v REM spánku, ale také zhodnocení kvality spánku a odhalení případné jiné poruchy spánku [24,27]. PSG lze nahradit dostupnějším polygrafickým vyšetřením hodnotícím kardiorespirační parametry ve spánku (dýchací zvuky, proud

prolékaře.cz | 10.11.2026

**Tab. 2. Indikační kritéria pro neinvazivní ventilaci u pacientů s nervosvalovým onemocněním dle České společnosti pro výzkum spánku a spánkovou medicínu [36].**

| Při symptomech chronické ventilační insuficience a omezení kvality života musí být splněno alespoň jedno z kritérií: |
|---|
| 1. chronická denní hyperkapnie s $PaCO_2$ ≥ 6,0 kPa |
| 2. noční hyperkapnie s $PaCO_2$ ≥ 6,5 kPa prokázaná vyšetřením krevních plynů bezprostředně po probuzení |
| 3. normokapnie ve dne se vzestupem $PtcCO_2$ o ≥ 1,3 kPa v noci prokázaným transkutánní kapnometrií |
| 4. více než tři závažné infekce dolních cest dýchacích za rok |
| 5. AHI > 10 a ODI > 4 |

AHI – počet apnoí a hypopnoí za hodinu spánku; ODI – počet poklesů saturace o > 3 % za hodinu spánku; $PaCO_2$ – parciální arteriální tlak oxidu uhličitého; $PtcCO_2$ – parciální transkutánní tlak oxidu uhličitého

**Tab. 3. Indikační kritéria pro neinvazivní ventilaci u pacientů s nervosvalovým onemocněním dle German Respiratory Society [24].**

| Při symptomech slabosti dýchacích svalů nebo FVC < 70 % prediktivních hodnot musí být splněno alespoň jedno z kritérií: |
|---|
| 1. denní hyperkapnie s $PaCO_2$ ≥ 45 mm Hg (6,0 kPa) |
| 2. noční hyperkapnie s $PaCO_2$ ≥ 45 mm Hg (6,0 kPa) |
| 3. noční $PtcCO_2$ ≥ 50 mm Hg (6,5 kPa) po dobu > 30 min |
| 4. denní normokapnie se vzestupem $PtcCO_2$ o ≥ 10 mm Hg (1,3 kPa) |
| 5. pokles FVC o ≥ 10 % za 3 měsíce u rychle progredujících nervosvalových onemocnění (např. amyotrofická laterální skleróza) |

FVC – forsírovaná vitální kapacita; $PaCO_2$ – parciální arteriální tlak oxidu uhličitého; $PtcCO_2$ – parciální transkutánní tlak oxidu uhličitého

**Tab. 4. Indikační kritéria pro neinvazivní ventilaci u pacientů s nervosvalovým onemocněním dle National Institute for Health Care Excellence [37].**

| |
|---|
| 1. FVC < 50 % predikované hodnoty |
| 2. FVC < 80 % predikované hodnoty a symptomy respirační insuficience |
| 3. SNIP/MIP < 40 cm $H_2O$ |
| 4. SNIP/MIP < 65 cm $H_2O$ (u mužů) a < 55 cm $H_2O$ (u žen) a symptomy respirační insuficience zejména ortopnoe |
| 5. SNIP/MIP pokles o 10 cm $H_2O$ za 3 měsíce |

FVC – forsírovaná vitální kapacita; MIP – maximální nádechový tlak; SNIP – nosní nádechový tlak

vzduchu, případně nitronosní tlak, dýchací pohyby hrudníku a břicha, $SpO_2$, frekvenci srdeční) a pozici těla [28]. Obě zmíněná vyšetření jsou dostatečná k posouzení noční saturace a určení počtu apnoí a hypopnoí, tedy k prokázání spánkové apnoe. Celonoční oxymetrie je jen skríningové vyšetření [1].

Polysomnografie, polygrafie nebo oxymetrie však nejsou dostačující metody k odhalení noční hypoventilace [11] a je třeba je doplnit o vyšetření parciálního tlaku oxidu uhličitého ($pCO_2$) – optimálně neinvazivní transkutánní kapnometrií, která kontinuálně měří parciální transkutánní tlak $CO_2$ ($PtcCO_2$) v průběhu celé noci [24]. Při nedostupnosti transkutánní kapnometrie je možné k odhalení eventuální hyperkapnie stanovit parciální tlak $CO_2$ v arteriální ($PaCO_2$), eventuálně kapilární, nikoli však žilní krvi. Důležité jsou hodnoty v průběhu dne a těsně po probuzení a jejich rozdíl. Protože vyšetření pomocí noční pulzní oxymetrie a ranní hladiny krevních plynů v arteriální krvi podhodnocuje noční hypoventilaci [29], je pro spolehlivou detekci noční hypoventilace u pacientů s ALS důrazně doporučována transkutánní kapnometrie [11,24]. Úhrada tohoto vyšetření byla v ČR schválena k 1. 1. 2021.

## Neinvazivní ventilační terapie

Neinvazivní ventilační terapie je standardní součástí péče o pacienty s nervosvalovými onemocněními. Jedná se o ventilační podporu neinvazivní cestou přes nosní nebo celoobličejovou masku. Tato léčba je dobře tolerovaná a používá se v domácím prostředí [30]. NIV u pacientů s ALS prodlužuje přežití (viz výše), ale také zlepšuje kvalitu jejich života a zmírňuje příznaky respirační insuficience [13,15,31,32].

Již při první noci s NIV dochází u nemocných s bulbární i nebulbární formou ALS k potlačení poruchy dýchání a ke zlepšení kvality spánku [33]. NIV zvyšuje noční saturaci hemoglobinu kyslíkem a snižuje hladinu oxidu uhličitého především u pacientů bez bulbárních příznaků. NIV zlepšuje architekturu spánku, prodlužuje celkovou dobu spánku, zvyšuje procentuální zastoupení REM spánku a snižuje počet probouzecích reakcí [34]. Používání NIV zpomaluje pokles FVC [35].

Indikační kritéria NIV se dle platných doporučení vydaných různými společnostmi v rozdílných letech a v odlišných zdravotnických systémech mírně liší. Dle EFNS [1] se doporučuje zahájit léčbu NIV při známkách noční hypoventilace, respektive při splnění kritérií uvedených v tab. 1. V ČR je možné indikovat NIV dle kritérií České společnosti pro výzkum spánku a spánkovou medicínu (ČSVSSM), která byla schválena v roce 2013 (tab. 2) [36] a která jsou v některých bodech shodná s indikačními kritérii dle doporučených postupů German Respiratory Society (GDP) (tab. 3) [24]. V tab. 4 jsou prezentována indikační kritéria dle National Institute for Health Care Excellence (NICE) [37]. S ohledem na recentní vývoj znalostí jsou i u asymptomatických pacientů a pacientů s FVC > 80 % doporučovány polygrafie s kapnometrií k detekci časné poruchy spánku a zahájení NIV při objevení se jakékoli abnormality dýchání [30,35].

Základním cílem ventilační terapie je eliminace apnoí a kompenzace hypoventilace, tedy úprava $SpO_2$ a $pCO_2$. Aby byly zajištěny akceptovatelná kvalita života a dobrá kompliance, musí být ventilační režim pro pacienta komfortní [30]. Na našem pracovišti postupně titrujeme expirační tlak až na hodnoty, při kterých vymizí obstrukční apnoe. Centrální apnoe, které se mohu objevit po zahájení ventilační terapie, se snažíme eliminovat nastavením záložní dechové frekvence. Inspirační tlak upravujeme podle dosažených dechových objemů, respektive minutové ventilace. Cíl určujeme dle FVC, optimálně až k minutové ventilaci 0,06–0,08 l/kg ideální tělesné hmotnosti. Proto jsou u pacientů s ALS vhodné ventilátory umožňující měření dechových objemů a disponující záložní dechovou frekvencí a optimálně i au-

tomatickou zpětnovazebnou adaptací tlaků, a nikoliv jen přístroje s dvouúrovňovým přetlakem v dýchacích cestách (bilevel positive airway pressure; BPAP).

Samostatná obstrukční spánková apnoe (bez hypoventilace) u pacienta s ALS musí být také léčena. Nepoužívají se ovšem standardní přístroje s kontinuálním přetlakem v dýchacích cestách (continuous positive airway pressure; CPAP), jako je tomu u pacientů bez nervosvalového onemocnění, ale přístroje pro NIV, protože při progresi ALS nedokáže CPAP zkompenzovat narůstající slabost respiračních svalů a eliminovat hypoventilaci.

Autorům není známa žádná studie, která by se zabývala problematikou výběru vhodného typu masky u pacientů s ALS. Z klinické praxe je známo, že nosní masky jsou oproti celoobličejovým maskám lépe tolerované, mají menší mrtvý prostor a menší úniky vzduchu kolem masky. Jejich použití ovšem může být omezeno u bulbárních pacientů z důvodu unikání vzduchu neúplně uzavřenými ústy ve spánku. Na druhou stranu při nezvládnuté hypersalivaci může celoobličejová maska podle našeho názoru zvýšit riziko aspirace slin.

Léčba pacientů s těžkým bulbárním syndromem pomocí NIV je obtížná. Bulbární symptomatika limituje adherenci k NIV [38,39], je hlavním prognostickým faktorem selhání NIV [17] a je nezávislým negativním prediktivním faktorem přežití u pacientů s NIV [40]. Větší množství studií dokladuje menší ovlivnění doby přežití u pacientů s bulbární dysfunkcí oproti pacientům bez bulbární symptomatiky [13,16,17]. Existují však i studie tvrdící opak. Berlowitz et al [8] pozorovali u pacientů s ALS prodloužení přežití o 13 měsíců, které bylo ještě významnější (o 19 měsíců) u pacientů s bulbárním začátkem onemocnění. Případná hypersalivace se symptomaticky potlačuje (například amitriptylinem) s cílem zlepšit efektivitu a kompliance NIV.

Při NIV je nutné sledovat účinnost léčby a podle progrese onemocnění dále upravovat nastavení ventilační terapie. Nedostatečná kompenzace poruchy ventilace při NIV (T90 > 5 %) například v důsledku obstrukčních apnoí a hypopnoí zhoršuje prognózu, proto musí být přenastaven ventilátor [41]. Zásadní je pravidelné sledování doby užívání přístroje. Jak zkracování, tak prodlužování doby jsou varovná znamení. Zkracování použití naznačuje špatné snášení či případně nevyhovující nastavení přístroje. Prodlužování doby užití je známkou zhoršování hypoventilace, resp. signalizuje potřebu kompenzace poruchy dýchání nejen v noční, ale i v denní době. U pacientů s ALS doba použití NIV v průběhu času obvykle postupně stoupá [42], což vyplývá z progrese onemocnění. Dobu aplikace a vybrané parametry NIV (počet apnoí, minutová ventilace, respirační frekvence) je možné sledovat i telemetricky. Subjektivní příznaky respiračního selhávání při účinné terapii by měly brzy po zahájení léčby NIV odeznít a jejich opětovné objevení svědčí pro nutnost úpravy terapie. Kontrolní objektivní vyšetření jako stanovování krevních plynů (nejlépe metodou transkutánní kapnometrie, eventuálně s polygrafickým vyšetřením) jsou vhodná. U pacientů s ALS se někdy mění nejen ventilační režim NIV, ale dokonce i typ přístroje, neboť pacienti se stávají na ventilaci závislými, a je tak potřeba přístroj s vyšším stupněm vybavení (alarmy přerušení ventilace, záložními bateriemi, druhým záložním ventilátorem apod.). V indikovaných případech se zejména při rozvoji bulbární symptomatiky provádí tracheostomie a přechází se na umělou plicní ventilaci [24].

## Umělá plicní ventilace

Umělá plicní ventilace neboli invazivní ventilační terapie výrazně prodlužuje přežití zejména u pacientů mladších 60 let [43], ovšem není dokumentováno, že zlepšuje kvalitu života. UPV se indikuje u pacientů s ALS při respiračním selhání nebo v případech, že NIV již není účinná, pacient ji netoleruje nebo při těžkém bulbárním syndromu s opakovanými aspiracemi [24,43]. Výhodou této léčby je prevence aspirací, účinnější ventilační podpora a lepší výměna plynů. Nevýhodami jsou zvýšené riziko infekce, zvýšená bronchiální sekrece, riziko vzniku tracheoezofageální fistuly, tracheální stenózy nebo tracheomalacie, větší nárok na ošetřovatelskou péči a vyšší náklady. UPV by měla být zahájena na základě rozhodnutí pacienta po jeho řádném poučení. Při urgentním stavu má být zahájení či nezahájení UPV v souladu s dříve vysloveným přáním, které by mělo být včas vyjádřeno [1,44].

## Další součásti respirační léčby

Účinnost kašle zlepšuje respirační fyzioterapie např. oscilačními technikami, manuálně asistovaným kašlem, technikou maximální insuflační kapacity a rezistentním tréninkem nádechového a/nebo výdechového svalstva [9,23]. Při splnění indikačních kritérií je doporučena mechanická podpora kašle – používání přístroje CoughAssist („kašlacího asistenta“) [45]. Jedná se o metodu mechanicky asistovaného kašle, kdy přístroj přetlakem „vpraví“ atmosférický vzduch do plic přes obličejovou masku (popř. přes tracheostomii) a následně podtlakem dopomáhá ke zvýšení vrcholového proudu vzduchu v exspirační fázi kašle. Kombinace přetlaku a následného podtlaku zvyšuje efektivitu vykašlávání, kterou lze umocnit zapnutím režimu oscilací v nádechové i výdechové fázi [23]. Bylo prokázáno, že mechanická podpora kašle je u pacientů s ALS dobře tolerována, zvyšuje $SpO_2$ a PCF, a proto má být používána jako komplement k NIV [46].

Porucha polykání negativně ovlivňuje toleranci a efektivitu NIV. Na druhou stranu po zavedení NIV se může dysfagie zlepšit vzhledem k možnosti odpočinku svalů při dýchání. Důležité je zajistit pravidelnou péči logopeda a nutricionisty. Často je stav nutné řešit perkutánní endoskopickou gastrostomií (PEG), která má být provedena před poklesem FVC < 50 % [1]. Recentní studie ovšem ukazují, že použití NIV a mechanicky asistovaného kašle redukuje respirační komplikace při zavádění PEG a umožňuje bezpečnou realizaci i u pacientů s výrazně oslabeným respiračním svalstvem [47,48].

Kyslík k terapii respirační insuficience u pacientů s ALS nesmí být z důvodu možného útlumu dechového centra a zvýšení retence $CO_2$ podáván samostatně, ale jen v kombinaci s ventilační podporou [1].

## Závěr

Správně indikovaná a dobře vedená ventilační terapie zlepšuje zdravotní stav, kvalitu života i délku přežití u pacientů s ALS.

Nutné je pravidelně (ideálně každé 3 měsíce) sledovat klinické známky slabosti dýchacích svalů a monitorovat dechové funkce, zejména FVC a SNIP. Pro diagnostiku hypoventilace ve spánku se používá polygrafie či polysomnografie doplněná o vyšetření krevních plynů, nejlépe pomocí transkutánní kapnometrie. Základní léčebnou modalitou hypoventilace je NIV umožňující nastavení dechových objemů, disponující záložní dechovou frekvencí a optimálně i automatickou zpětnovazebnou adaptací tlaků. NIV má být doplněna o každodenní aplikaci mechanické podpory kašle. V indikovaných případech a po souhlasu pacienta je možná UPV.

### Konflikt zájmů

Autoři deklarují, že v souvislosti s předmětem studie nemají žádný konflikt zájmů.

prolékaře.cz | 10.11.2026

## Poděkování

Práce byla podpořena Progres Q27/LF1.

## Literatura

**1.** Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)-revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol 2012; 19(3): 360–375. doi: 10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x.

**2.** Štětkářová I, Matěj R, Ehler E. Nové poznatky v diagnostice a léčbě amyotrofické laterální sklerózy. Cesk Slov Neurol N 2018; 81/114(5): 546–554. doi: 10.14735/amcsnn2018546.

**3.** Valko K, Ciesla L. Amyotrophic lateral sclerosis. Prog Med Chem 2019; 58: 63–117. doi: 10.1016/bs.pmch.2018.12.001.

**4.** Brooks BR, Miller RG, Swash M et al. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord 2000; 1(5): 293–299. doi: 10.1080/146608200300079536.

**5.** de Carvalho M, Dengler R, Eisen A et al. Electrodiagnostic criteria for diagnosis of ALS. Clin Neurophysiol 2008; 119(3): 497–503. doi: 10.1016/j.clinph.2007.09.143.

**6.** Miller RG, Mitchell JD, Moore DH. Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). Cochrane Database Syst Rev 2012; 2012(3): CD001447. doi: 10.1002/14651858.CD001447.pub3.

**7.** Fang T, Al Khleifat A, Meurgey JH et al. Stage at which riluzole treatment prolongs survival in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a retrospective analysis of data from a dose-ranging study. Lancet Neurol 2018; 17(5): 416–422. doi: 10.1016/S1474-4422(18)30054-1.

**8.** Berlowitz DJ, Howard ME, Fiore JF Jr et al. Identifying who will benefit from non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease in a clinical cohort. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2016; 87(3): 280–286. doi: 10.1136/jnnp-2014-310055.

**9.** Botiková D, Vlčková E, Voháňka S. Dechová rehabilitace u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou. Cesk Slov Neurol N 2020; 83/116(5): 491–498. doi: 10.14735/amcsnn2020491.

**10.** Arnulf I, Similowski T, Salachas F et al. Sleep disorders and diaphragmatic function in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Am J Respir Crit Care Med 2000; 161(3): 849–856. doi: 10.1164/ajrccm.161.3.9805008.

**11.** Boentert M, Glatz C, Helmle C et al. Prevalence of sleep apnoea and capnographic detection of nocturnal hypoventilation in amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol Sci 2018; 89(4): 418–424. doi: 10.1136/jnnp-2017-316515.

**12.** Pinto S, Carvalho M. Breathing new life into treatment advances for respiratory failure in amyotrophic lateral sclerosis patients. Neurodegener Dis Manag 2014; 4(1): 83–102. doi: 10.2217/nmt.13.74.

**13.** Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL et al. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. Lancet Neurol 2006; 5(2): 140–147. doi: 10.1016/S1474-4422(05)70326-4.

**14.** Spittel S, Maier A, Kettemann D et al. Non-invasive and tracheostomy invasive ventilation in ALS: utilisation and survial rates in a cohort study over 12 years in Germany. Eur J Neurol 2020; 28(4): 1160–1171. doi: 10.1111/ene.14647.

**15.** Lechtzin N, Scott Y, Busse AM et al. Early use of non-invasive ventilation prolongs survival in subjects with ALS. Amyotroph Lateral Scler 2007; 8(3): 185–188. doi: 10.1080/17482960701262392.

**16.** Hirose T, Kimura F, Tani H et al. Clinical characteristics of long-term survival with non-invasive ventilation and factors affecting the transition to invasive ventilation in ALS. Muscle Nerve 2018; 58(6): 770–776. doi: 10.1002/mus.26149.

**17.** Sancho J, Martinez D, Bures E et al. Bulbar impairment score and survival of stable amyotrophic lateral sclerosis patients after noninvasive ventilation initiation. ERJ Open Res 2018; 4(2): 00159–2017. doi: 10.1183/23120541.00159-2017.

**18.** Hayashi N, Atsuta N, Yokoi D et al. Prognosis of amyotrophic lateral sclerosis patients undergoing tracheostomy invasive ventilation therapy in Japan. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2020; 91(3): 285–290. doi: 10.1136/jnnp-2019-322213.

**19.** Vitacca M, Montini A, Lunetta C et al. Impact of an early respiratory care programme with non-invasive ventilation adaptation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Eur J Neurol 2018; 25(3): 556-e33. doi: 10.1111/ene.13547.

**20.** Johns MW. A new method for measuring daytime sleepiness: the Epworth sleepiness scale. Sleep 1991; 14(6): 540–545.doi: 10.1093/sleep/14.6.540.

**21.** Pinto S, De Carvalho M. Correlation between forced vital capacity and slow vital capacity for the assessment of respiratory involvement in amyotrophic lateral sclerosis: a prospective study. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 2017; 18(1–2): 86–91. doi: 10.1080/21678421.2016.1249486.

**22.** Carratu P, Cassano A, Gadaleta F et al. Association between low sniff nasal-inspiratory pressure (SNIP) and sleep disordered breathing in amyotrophic lateral sclerosis: preliminary results. Amyotroph Lateral Scler 2011; 12(6): 458–463. doi: 10.3109/17482968.2011.593038.

**23.** Srp M, Gál O, Korteová R et al. Hygiena dýchacích cest u pacientů s Parkinsonovou nemocí – přehled problematiky a možnosti fyzioterapeutické intervence. Cesk Slov Neurol N 2020; 83/116(4): 375–381. doi: 10.14735/amcsnn2020375.

**24.** Windisch W, Geiseler J, Simon K et al. German national guideline for treating chronic respiratory failure with invasive and non-invasive ventilation – revised edition 2017: Part 2. Respiration 2018; 96(2): 171–203. doi: 10.1159/000488667.

**25.** Tilanus TB, Groothuis JT, TenBroek-Pastoor JM et al. The predictive value of respiratory function tests for non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. Respir Res 2017; 18(1): 144. doi: 10.1186/s12931-017-0624-8.

**26.** Prell T, Ringer TM, Wullenkord K et al. Assessment of pulmonary function in amyotrophic lateral sclerosis: when can polygraphy help evaluate the need for non-invasive ventilation? J Neurol Neurosurg Psychiatry 2016; 87(9): 1022–1026. doi: 10.1136/jnnp-2015-312185.

**27.** Berry RB, Brooks R, Gamaldo CE et al. for the American Academy of Sleep Medicine. The AASM Manual for the scoring of sleep and associated events: rules, terminology and technical specifications, Version 2.2. www.aasmnet.org. Darien, Il: American Academy of Sleep Medicine 2015.

**28.** Dostálová S, Šonka K. Vyšetřování poruch spánku a bdění. In: Nevšímalová S, Šonka K (eds). Poruchy spánku a bdění, třetí vydání. Praha: Galén 2020: 51–69.

**29.** Georges M, Nguyen-Baranoff D, Griffon L et al. Usefulness of transcutaneous PCO2 to assess nocturnal hypoventilation in restrictive lung disorders. Respirology 2016; 21(7): 1300–1306. doi: 10.1111/resp.12812.

**30.** Dorst J, Ludolph AC. Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. Ther Adv Neurol Disord 2019; 12: 1756286419857040. doi: 10.1177/1756286419857040.

**31.** Gelinas DF, O'Connor P, Miller RG. Quality of life for ventilator-dependent ALS patients and their caregivers. J Neurol Sci 1998; 160 (Suppl 1): S134–S136. doi: 10.1016/s0022-510x(98)00212-3.

**32.** Mustfa N, Walsh E, Bryant V et al. The effect of non-invasive ventilation on ALS patients and their caregivers. Neurology 2006; 66(8): 1211–1217. doi: 10.1212/01.wnl.0000208957.88534.11.

**33.** Boentert M, Brenscheidt I, Glatz C et al. Effects of non-invasive ventilation on objective sleep and nocturnal respiration in patients with amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol 2015; 262(9): 2073–2082. doi: 10.1007/s00415-015-7822-4.

**34.** Vrijsen B, Buyse B, Belge C et al. Noninvasive ventilation improves sleep in amyotrophic lateral sclerosis: a prospective polysomnographic study. J Clin Sleep Med 2015; 11(5): 559–566. doi: 10.5664/jcsm.4704.

**35.** Jacobs TL, Brown DL, Baek J et al. Trial of early non-invasive ventilation for ALS: a pilot placebo-controlled study. Neurology 2016; 87(18): 1878–1883. doi: 10.1212/WNL.0000000000003158.

**36.** Honnerová M, Kemlink D, Lněnička J et al. Indikační kritéria pro domácí neinvazivní ventilační podporu (NIV). [online]. Dostupné z URL: http://www.sleep-society.cz/doporucene-postupy/Indikace_NIV.pdf 2013.

**37.** NICE – National Institut for Health and Care Excellence. Non-invasive ventilation. [online]. Available from URL: https://www.nice.org.uk/guidance/NG42/chapter/recommendations#non-invasive-ventilation.

**38.** Bourke SC, Bullock RE, Williams TL et al. Noninvasive ventilation in ALS: indications and effect on quality of life. Neurology 2003; 61(2): 171–177. doi: 10.1212/01.wnl.0000076182.13137.38.

**39.** Vandenberghe N, Vallet AE, Petitjean T et al. Absence of airway secretion accumulation predicts tolerance of noninvasive ventilation in subjects with amyotrophic lateral sclerosis. Respir Care 2013; 58(9): 1424–1432. doi: 10.4187/respcare.02103.

**40.** Gonzalez Calzada N, Prats Soro E, Mateu Gomez L et al. Factors predicting survival in amyotrophic lateral sclerosis patients on non-invasive ventilation. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 2016; 17(5–6): 337–342. doi: 10.3109/21678421.2016.1165256.

**41.** Georges M, Attali V, Golmard JL et al. Reduced survival in patients with ALS with upper airway obstructive events on non-invasive ventilation. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2016; 87(10): 1045–1050. doi: 10.1136/jnnp-2015-312606.

**42.** Markovic N, Povitz M, Smith J et al. Patterns of non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. Can J Neurol Sci 2018; 45(4): 445–450. doi: 10.1017/cjn.2018.25.

**43.** Spataro R, Bono V, Marchese S et al. Tracheostomy mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: clinical features and survival analysis. J Neurol Sci 2012; 323(1–2): 66–70. doi: 10.1016/j.jns.2012.08.011.

**44.** Matějek J. Dříve vyslovená přání pacienta. Komentář k zákonné úpravě. Praktický lékař 2012; 92(5): 286–289.

**45.** Neumannová K, Doušová T, Sedlák V et al. Doporučený postup České pneumologické a ftizeologické společnosti a České společnosti dětské pneumologie pro dlouhodobou domácí léčbu poruch expektorace pomocí přístroje CoughAssist. Cesk Slov Neurol N 2017; 80/113(4): 480–484. doi: 10.14735/amcsnn2017480.

**46.** Winck JC, Goncalves MR, Lourenco C et al. Effects of mechanical insufflation-exsufflation on respiratory parameters for patients with chronic airway secretion encumbrance. Chest 2004; 126(3): 774–780. doi: 10.1378/chest.126.3.774.

**47.** Sancho J, Servera E, Chiner E et al. Noninvasive respiratory muscle aids during PEG placement in ALS patients with severe ventilatory impairment. J Neurol Sci 2010; 297: 55–59. doi: 10.1016/j.jns.2010.06.022.

**48.** Thompson AG, Blackwell V, Marsden R et al. A risk stratifying tool to facilitate safe late-stage percutaneous endoscopic gastrostomy in ALS. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 2017;18(3–4): 243–248. doi: 10.1080/21678421.2016.1274330.