proLékaře.cz | 20.8.2025

ALTERNATIVNÍ A AUGMENTATIVNÍ KOMUNIKACE U PACIENTŮ S AMYOTROFICKOU LATERÁLNÍ SKLERÓZOU

ALTERNATIVE AND AUGMENTATIVE COMMUNICATION IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS PATIENTS

Naděžda Lasotová[1]
Adam Betík[2]
Eva Vlčková[2]

Naděžda Lasotová

Adam Betík

Eva Vlčková

Podpořeno MZ ČR – RVO (FNBr, 65269705) a projektem MUNI/A/1144/2021.

Abstrakt

Amyotrofická laterální skleróza (ALS) je progresivní neurodegenerativní onemocnění. K typickým symptomům onemocnění patří mj. dysartrie a dysfagie (tzv. bulbární příznaky). Postupné oslabení až ztráta řečových funkcí staví pacienty s ALS do pozice vážných kandidátů pro zavedení alternativní a augmentativní komunikace (AAK). Pacienti s ALS by měli být od počátku onemocnění sledováni klinickým logopedem s pravidelným hodnocením řečových funkcí, doporučením a nastavením AAK. Zajištění možnosti komunikace po celou dobu onemocnění výrazně zlepšuje kvalitu života pacientů i jejich blízkých. Příspěvek prezentuje výsledky dlouhodobého sledování souboru 89 pacientů s ALS se symptomy bulbární dysfunkce se zaměřením na využívání metod AAK a načasování zahájení jejich použití. Ve sledovaném období využívala v našem souboru AAK necelá polovina pacientů. Dle očekávání šlo většinou o pacienty s těžkou dysartrií či anartrií. K využívání AAK přistoupili pacienti nejčastěji přibližně po 16 měsících od začátku rozvoje bulbárních příznaků. Doba zapojení AAK však byla výrazně individuálně variabilní a u některých pacientů nebyla v našem souboru AAK využívána dokonce ani po více než 8 letech od iniciální manifestace bulbární dysfunkce.

Abstract

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a progressive neurodegenerative disease. Among others, dysarthria and dysphagia (i.e. bulbar dysfunction) represent common clinical manifestations of ALS. Gradual impairment or even loss of speech functions puts ALS patients in the position of serious candidates for the implementation of Alternative and Augmentative Communication (AAC). Regular follow-up with the assessment of speech functions and AAC recommendation and settings in the relevant cases provided by the Clinical Speech Therapist are recommended in all ALS patients, from the onset of the disease. Maintaining the possibility of communication and interaction with the family and friends throughout the disease significantly improves the quality of life of patients and their caregivers. The paper presents the results of the long-term follow-up of a group of 89 ALS patients with bulbar impairment, focused on the use of AAC and the timing of AAC onset. Almost one-half of our patients started to use AAC in the follow-up period. Not surprisingly, the AAC methods were used mainly by patients with severe dysarthria or anarthria. In the study sample, patients started to use AAC approximately 16 months after the onset of bulbar symptoms. However, the time to onset of AAC was significantly variable individually, and a few patients did not use any AAC methods, even in the interval of more than 8 years from the onset of clinical bulbar impairment.

Klíčová slova

amyotrofická laterální skleróza, dysartrie, augmentativní a alternativní komunikace, kvalita života

[1] Mgr. Naděžda Lasotová, Neurologická klinika Fakultní nemocnice Brno, Jihlavská 20, 625 00 Brno; Katedra speciální a inkluzivní pedagogiky, Pedagogická fakulta Masarykovy univerzity Brno, Poříčí 7/9, 639 00 Brno-střed, Česká republika. E-mail: lasotova.nadezda@fnbrno.cz.

[2] MUDr. Adam Betík, doc. MUDr. Eva Vlčková, Ph.D., Neurologická klinika Fakultní nemocnice Brno, Jihlavská 20, 625 00 Brno; Lékařská fakulta Masarykovy univerzity Brno, Kamenice 753/5, 625 00 Brno, Česká republika.

https://doi.org/10.36833/lkl.2022.014 Přijato k recenzi: 18. 3. 2022 Přijato k publikaci: 8. 5. 2022
licensed under CC BY-NC

proLékaře.cz | 20.8.2025

Keywords
Amyotrophic Lateral Sclerosis, dysarthria, Augmentative and Alternative Communication, quality of life

Úvod

Amyotrofická laterální skleróza (ALS) je závažné progresivní neurodegenerativní onemocnění. Je charakterizováno postupnou ztrátou mozkových a spinálních motoneuronů (onemocnění motorického neuronu, motor neuron disease). Klinicky se projevuje progredující parézou svalů končetin, trupu i bulbární oblasti, obvykle s fokálním začátkem a postupným šířením jak v rámci postižené oblasti, tak současně na další části těla. Dle iniciálních symptomů lze ALS rozdělit do dvou základních skupin: forma spinální (končetinová) s prvními příznaky ve smyslu oslabení hybnosti končetin, anebo forma bulbární, s iniciálními bulbárními příznaky, zejm. dysartrií a dysfagií (Vlčková, 2016, Bužgová et al., 2018). I u pacientů se spinální formou se však ve většině případů v pozdějších stadiích onemocnění rozvíjejí bulbární příznaky v rámci postupné generalizace postižení.

Incidence ALS je přibližně 2,16/100 000 obyvatel a rok s prevalencí 6/100 000 obyvatel. Onemocnění je poněkud četnější u mužů, asi v poměru 1,2–1,6 : 1. Nejčastěji se manifestuje v šesté a sedmé dekádě života. Výjimkou však nejsou ani pacienti s mnohem časnějším rozvojem onemocnění, a to dokonce i před 30. rokem života (asi 5 % ALS pacientů) (Vlčková, 2016). Bulbární forma onemocnění postihuje asi 20–30 % pacientů a je častější především u žen vyššího věku (Vlčková, 2016, Bužgová et al., 2018). V rámci iniciální manifestace bulbární formy ALS je dysartrie 8krát častějším prvním symptomem než dysfagie (Tomik a Guiloff, 2010).

Průběh onemocnění je progresivní s postupnou generalizací svalové slabosti, která v terminálních stádiích postihuje i respirační svaly a vede k rozvoji dušnosti. Mezi další typické příznaky patří atrofie a fascikulace svalových skupin, krampy (svalové křeče), úbytek hmotnosti (způsobený úbytkem svalové hmoty a často i nedostatečnou výživou v důsledku dysfagie), sialorhea (vytékání slin z úst při poruše jejich polykání), ale i anxieta a deprese. Přibližně u poloviny pacientů se rozvíjejí i kognitivní poruchy (poruchy frontálních exekutivních funkcí). Rychlost progrese onemocnění je interindividuálně variabilní. Prognóza je nepříznivá, fatální, nejčastěji v důsledku respiračního selhání po 2–5 letech od úvodních příznaků. Deset let přežívají asi 4 % pacientů (Vlčková, 2016, Bužgová et al., 2018).

Management péče o pacienty s ALS je multidisciplinární se zapojením lékařských i nelékařských profesí, pečovatelů a rodiny, optimálně s využitím paliativní medicíny. Cílem péče je zachování co nejlepší kvality života pacientů v průběhu onemocnění s přizpůsobováním se jejich potřebám a změnám v potřebách s ohledem na postupnou progresi klinického stavu.

Poruchy řečových funkcí u pacientů s ALS

Téměř všichni pacienti s ALS mají v průběhu progrese onemocnění zkušenost s motorickým narušením řeči, dysartrií. U ALS se jedná o smíšený typ dysartrie (bulbárně-spastický). Důvodem je kombinované postižení centrálního (kortikálního) i periferního (kmenového) motoneuronu zásobujícího svalové skupiny odpovědné za motoriku orofaciální a faryngeální oblasti. V určitém stadiu onemocnění není 80–95 % osob s ALS schopno komunikovat své každodenní potřeby běžnou řečí (Beukelman et al., 2011).

Úvodní symptomy poruchy řečových funkcí se nemusejí vždy odrážet v kvalitě srozumitelnosti projevu, ale mohou se manifestovat např. zpomalením tempa řeči, zhoršenou kvalitou hlasu, oslabením artikulace (Beukelman et al., 2011). Dysartrie může být prvním příznakem a manifestovat se již v úvodu onemocnění, nebo k jejímu rozvoji dochází až v dalším průběhu choroby. V obou případech je typická postupná deteriorace řečových funkcí. Nezřídka vede progrese až k anartrii a neschopnosti verbální komunikace (Lasotová et al., 2020).

Pacienti s ALS považují případnou ztrátu komunikace za jeden z nejhorších aspektů progrese onemocnění (Hanson et al., 2011). Dysartrie vede u postižených pacientů nejen ke zhoršení sociálního kontaktu, ale významně komplikuje péči, protože pečující za těchto podmínek velmi obtížně zjišťují přání a potřeby nemocného. Nemožnost vyjádřit se pak pacienta výrazně deprimuje (Ridzoň, 2020). Narušení komunikace může ovlivnit schopnost předávat informace o změnách v symptomech onemocnění, může ovlivnit možnosti podpůrné psychologické péče a snižovat schopnost pacienta vést rozhodovací proces a udržovat sociální blízkost s rodinou (Pollens, 2004, Pollens, 2012). Nenaplnění potřeb, mj. i v důsledku komunikačních obtíží, v oblasti fyzické i psychosociální je nezřídka přítomno jak u pacientů, tak i u jejich rodinných příslušníků (Bužgová et al., 2017). Celkově změny v oblasti schopnosti komunikace významně ovlivňují kvalitu života pacientů, jejich pečovatelů a osob blízkých.

Terapie řečových funkcí u pacientů s ALS

Hanson et al. (2011) uvádějí, že řečová terapie může být chápána jako sada přístupů vedoucích k redukci postižení mechanismů produkce řeči nebo zlepšení kvality řečového projevu pomocí protetických či behaviorálních kompenzačních mechanismů. Existuje však jen omezený počet studií zkoumajících efektivitu řečové intervence u pacientů s ALS. Postupné zhoršování řečových funkcí bylo vzhledem k patofyziologii, progresivnímu průběhu a degenerativní povaze onemocnění zaznamenáno i při intenzivních terapeutických přístupech zaměřených na sílu a rozsah orální motoriky, cvičení artikulace a hlasu (Beukelman et al., 2011, Hanson et al., 2011). Logopedická terapie by proto u lehkých řečových obtíží měla být spíše zaměřena na strategie vedoucí k úspoře energie. Je tedy např. doporučeno omezit komunikaci na věty významově podstatné, aktivně zapojovat pauzy k odpočinku a zmírnění námahy a naopak snižovat tendence k tlačení a usilovné produkci řeči. Vhodné je i přizpůsobení komunikačního prostředí: ztišit televizor, hovořit v klidném prostředí, vyvarovat se komunikaci v přeplněných místnostech, zkrátit vzdálenost mezi řečníky, hovořit face-to-face apod. (Tomik a Guiloff, 2010, Beukelman et al., 2011).

Cílem logopedické terapie není tedy primárně restituce funkcí, nýbrž nalezení a zapojení vhodných kompenzačních strategií k zajištění co nejlepší kvality života (Lasotová et al., 2020). Vzhledem k často rychle progresivní formě dysartrie, která nereaguje na klasické terapeutické přístupy, je zřejmé, že většina pacientů s ALS se stává kandidáty alternativní a augmentativní komunikace (AAK). Součástí logopedické intervence je tedy pravidelné hodnocení schopnosti komunikace, identifikace obtíží, hodnocení progrese řečové deteriorace v čase a včasná implementace strategií pro zachování schopnosti komunikace a kompenzace snížené schopnosti efektivně komunikovat (Hanson et al., 2011).

proLékaře.cz | 20.8.2025

Alternativní a augmentativní komunikace u pacientů s ALS

Pacienti s ALS si v úvodu onemocnění často nepřejí zapojení AAK. Měli by však být zavčas informováni o možnosti a pravděpodobnosti zapojení AAK během progrese onemocnění. Pokud dojde k deterioraci řečových funkcí, která limituje komunikační schopnosti, a současně není předem nastavena možnost plynulého přechodu k AAK, může dojít k prodlevě při vyhledávání vhodné AAK metody a zacvičení pacienta a pečovatelů. V mezičase se pacient nachází bez možnosti komunikace a tím se výrazně snižuje kvalita jeho života (Lasotová et al., 2020). Edukace pacientů a jejich rodinných příslušníků o AAK je tedy zásadní již v raných fázích progrese onemocnění, někdy se uvádí dokonce ještě před nástupem zjevných bulbárních obtíží (Pattee et al. 2019). Je třeba si uvědomit, že proces zapojení AAK vyžaduje trénink a adaptaci. Nelze očekávat, že pacienti převezmou systém AAK automaticky. Současně je nezbytné, aby se do procesu tréninku osvojení a adaptace AAK aktivně zapojily i pečující osoby (Barriguinha et al., 2017).

Logoped se tak stává odpovědným za stanovení či doporučení alternativ ústní komunikace (Barriguinha et al., 2017). NICE guideline (2016, update 2019) doporučuje, aby všechny osoby s ALS měly přístup k servisu AAK. Logoped by měl zajistit pravidelné hodnocení a monitorování změn v komunikaci a případné nastavení systému AKK bez prodlevy a tak, aby byla patřičná forma komunikace pro pacienty v každé fázi onemocnění dostupná, včetně období závěru života. V doporučení výběru metody AKK by mělo být zahrnuto více možností pro zpřístupnění komunikace, měla by být zajištěna spolupráce se všemi členy multidisciplinárního týmu při zohlednění individuálních potřeb pacienta. Současně by měl být zajištěn trénink v užití AKK pacientem i pečovatelem. EFNS guidelines doporučují z těchto důvodů pravidelné kontroly řečových funkcí každých 3–6 měsíců (Andersen, Abrahams, 2012).

Výběr metody AKK musí být individuální, zohledňující motorické funkce, mobilitu, sociální a přístrojové vybavení a zkušenost, dále pak finanční zázemí, ale i kognitivní funkce. Mohou být zapojeny light-tech systémy (abecední tabulky, psaní, gesta, komunikační obrázkové sady, symboly, systémy upozornění, psaní, telefonní komunikační systémy) i high-tech zařízení (komerčně dostupné počítačové komunikační systémy a aplikace, digitální nahrávací zařízení, komunikátory/klávesnice s tištěným či hlasovým výstupem, hlasové syntetizátory, upravené počítačové myši, násady na ovládání klávesnice rukou či hlavou). V pokročilých stadiích onemocnění při těžce narušené komunikační schopnosti a současně při těžkém motorickém postižení je široce rozšířené využívání komunikačních systémů ovládaných pomocí očí – eye tracker. Tyto systémy využívají skutečnost, že je pro ALS charakteristické ušetření okohybných svalů a senzitivních funkcí. Zavedení systému AKK je v době již rozvinuté alterace řečových funkcí pozitivně přijímáno nejen pacienty s ALS, ale i jejich rodinnými příslušníky a pečovateli (Tomik a Guiloff, 2010, Beukelman et al., 2011, Hanson et al., 2011, Vlčková, 2016).

Rolí logopeda je nastavení optimálního komunikačního systému a uzpůsobování komunikačního systému s ohledem na progresi onemocnění. Logopedická péče tak poskytuje pacientům s ALS možnost vyjádřit svá přání, udržet si rozhodovací schopnosti a společenskou blízkost, účastnit se diskuze a plánování péče na konci života. Pacientům je tak poskytnuta i možnost naplnění procesu umírání a nalezení možnosti životního uzavření včetně zapojení se do otevřené konverzace o smrti (Tomik a Guiloff, 2010). Zavedení AAK tak zachovává autonomii pacienta, snižuje závislost na okolí, zlepšuje komunikaci s ošetřovateli, dovoluje vyjádřit strach, bolest a smutek spojený s onemocněním. Schopnost komunikace prostřednictvím AAK může snížit zlost a frustraci, která přichází se ztrátou schopnosti komunikace (Hanson et al., 2011).

Časová predikce zahájení užívání alternativní a augmentativní komunikace u pacientů s ALS

V odborné literatuře nacházíme shodu v údajích přibližné délky života pacientů s ALS od iniciálních příznaků onemocnění či od stanovení diagnózy. Publikace se shodují i na progresivním charakteru onemocnění, včetně progrese bulbárních symptomů s nutností zavedení AKK při těžkém narušení řečových funkcí. Minimálně se však v dostupných pramenech dozvídáme o přibližném časovém horizontu, kdy vyvstává potřeba pro zavedení kompenzačních mechanismů řečových funkcí. Tato informace je přitom pro pacienty velmi důležitá, protože jim umožní včasné plánování náhradních komunikačních strategií.

Vzhledem k minimu dostupných validních dat ohledně časové predikce prognózy onemocnění, včetně odhadu schopnosti komunikace a načasování zapojení AAK, vyvstává potřeba výzkumu v oblasti stanovení prognózy pacientů s ALS na základě populačních dat a klinických škál (Creutzfeldt et al., 2018).

Soubor a metodika

Cílem práce bylo především stanovení časového odstupu začátku využívání AAK od počátku klinické manifestace bulbární dysfunkce.

V rámci projektu byla vyhodnocena data souboru pacientů s ALS prospektivně sledovaných klinickým logopedem v období od začátku roku 2013 do konce roku 2021. U všech pacientů byla diagnóza stanovena na základě neurologického vyšetření a splněním elektrofyziologických diagnostických El EscoriaL/Awaji kritérií pro onemocnění ALS na úrovni jisté diagnózy.

Pro účel analýzy byli vybráni pouze pacienti, u nichž došlo ve sledovaném období k rozvoji bulbárních symptomů. Takto definovaný soubor obsahoval 89 pacientů s ALS (49 mužů, 40 žen, průměrný věk 67,0 ± 10,4 let), z toho 49 pacientů s bulbární formou onemocnění (22 mužů, 27 žen, průměrný věk 68,7 ± 10,0 let) a 40 pacientů s formou spinální (27 mužů, 13 žen, průměrný věk 64,9 ± 10,4 let) (tabulka 1). Poměr mužů a žen byl mezi oběma podsoubory statisticky významně odlišný ($p = 0{,}03$) a odpovídal známým rozdílům v zastoupení pohlaví mezi těmito formami onemocnění (tabulka 1). Z hlediska věkové distribuce byl patrný trend k vyššímu věku u pacientů s bulbární formou onemocnění (opět odpovídající známé demografické distribuci), který však nedosáhl statistické významnosti (tabulka 1). Pacienti s bulbární formou vykazovali ve sledovaném období významně vyšší závažnost dysartrie ($p < 0{,}001$), což však může být podmíněno delší dobou sledování od počátku rozvoje bulbárních symptomů v tomto podsouboru (viz níže).

Ve sledovaném období byli pacienti do souboru zařazováni postupně po stanovení definitivní diagnózy ALS. Délka sledování jednotlivých subjektů byla proto variabilní v závislosti na době stanovení diagnózy (a tedy době zařazení do sledování), na klinickém stavu v době stanovení diagnózy (u některých pacientů může být diagnóza stanovena poměrně pozdně, např. až při těžké dysartrii) a dále na rychlosti progrese onemocnění, délce přežití jednotlivých pacientů a trvání intervalu

proLékaře.cz | 20.8.2025

do vzniku plné anartrie. Doba sledování od prvních příznaků onemocnění byla statisticky nevýznamně delší ve skupině pacientů se spinální formou onemocnění oproti pacientům s formou bulbární (p = 0,104). Oba soubory se však významně lišily (p = 0,002) v době sledování od začátku klinické manifestace bulbární symptomatiky, která byla u pacientů se spinální formou onemocnění naopak kratší, protože bulbární obtíže vznikly u tohoto souboru až s delším odstupem od stanovení diagnózy. U pacientů s bulbární formou odpovídala doba sledování od počátku manifestace bulbární dysfunkce celkové době sledování, protože bulbární projevy představovaly v této skupině iniciální klinickou manifestaci (tabulka 1).

Pravidelná hodnocení řečových funkcí klinickým logopedem probíhala v intervalu 3 měsíce. Pacienti a jejich rodinní příslušníci byli cíleně dotazováni na subjektivní vnímání řeči a schopnost komunikace a subjektivně vnímané potíže v komunikaci. Dále byli dotazováni, zda využívají nějaké strategie ke zlepšení komunikace, případně jaké. V rámci objektivního hodnocení řečových funkcí klinickým logopedem byl administrován Test 3F: dysartrický profil (Roubíčková et al., 2011) se stanovením tíže dysartrie, resp. anartrie. Při stanovení hodnot středně těžké dysartrie až anartrie Testem 3F byli pacienti s ALS a jejich rodinní příslušníci edukováni o možnostech a typech AAK s doporučením kontaktu na centra AAK a půjčovny komunikačních pomůcek.

Statistické zpracování výsledků bylo provedeno pomocí programu Statistica 12.0 (StatSoft. 2014) a Statistical Package for Social Sciences for Windows, version 25 or 27 (SPSS Inc.). Pro zviditelnění rozložení non-normálně distribuovaných dat byla použita robustní sumární statistika (medián, minimum-maximum), pro zviditelnění dat normálně distribuovaných (např. věk) pak průměry a směrodatné odchylky. Srovnání kategoriálních hodnot mezi jednotlivými podsoubory bylo provedeno chí-kvadrát testem, kontinuální data byla u non-normálně distribuovaných parametrů srovnána Mann-Whitney U testem, v případě dat normálně distribuovaných pak nepárovým t-testem.

	Bulbární forma	Spinální forma	Srovnání (p)
Počet pacientů	49	40	n. a.
Počet mužů / žen	22 (45 %) / 27 (55 %)	27 (68 %) / 13 (32 %)	0,03
Věk v letech	68,7 ± 10,0	64,9 ± 10,4	0,09
Celková doba sledování v měsících	16,3 (5,1–106,5)	20,9 (5,1–153,2)	0,104
Doba sledování od začátku bulbárních symptomů v měsících	16,3 (5,1–106,5)	9,7 (0,0–128,9)	0,002
Stupeň dysartrie (3F test)	3 (0–4)	1 (0–4)	<<0,001

p = statistická významnost srovnání obou souborů při použití chí-kvadrát testu (pro srovnání kategoriálních dat) nebo Mann-Whitney U testu (pro srovnání non-normálně distribuovaných dat kontinuálních), případně nepárového t-testu (v případě srovnání kontinuálních dat vykazujících normální distribuci)
Data jsou uvedena jako absolutní (relativní frekvence) v případě dat kategoriálních, medián (minimum – maximum) u non-normálně distribuovaných kontinuálních dat a/nebo jako průměr ± směrodatná odchylka u kontinuálních dat s normální distribucí.
<<0,001 = statistická významnost je pod 10^{-6}

*Tabulka 1: **Demografické charakteristiky hodnocených souborů pacientů a trvání jejich klinického sledování***

Výsledky

Ve sledovaném období začalo AAK využívat 31 pacientů (63 %) s bulbární formou onemocnění a 6 pacientů (15 %) se spinální formou onemocnění (p < 0,00001). Tento rozdíl je však zřejmě podmíněn odlišným stupněm dysartrie v těchto skupinách (tabulka 1). Využití AAK bylo totiž v celém souboru dle očekávání daleko častější u pacientů s těžkou dysartrií či anartrií (stupeň 3–4 dle 3F testu). Při dosažení těchto stupňů dysartrie začalo AAK využívat 32 z 39 pacientů (82,1 %) a prakticky identicky u obou forem onemocnění. Necelých 18 % pacientů s těžkou dysartrií či anartrií, kteří v našem souboru AAK nevyužívali, představovali prakticky výhradně jedinci, u nichž byla diagnóza stanovena velmi pozdně (až v době velmi závažné alterace řečových funkcí) a teprve poté bylo přistoupeno k zahájení logopedické péče. U těchto pacientů se pak již většinou nezdařilo metody AAK úspěšně implementovat. Důvodem nemožnosti zavedení AAK byla především progrese onemocnění vedoucí k úmrtí pacienta, hospitalizace pacienta nejčastěji v hospicovém zařízení a nemožnost další kontroly u klinického logopeda, ale i odmítnutí možnosti využití AAK. Mezi pacienty s nižšími stupni dysartrie naopak využívalo metody AAK jen 5 z 50 pacientů (10,0 %) (p < 0,00001). Faktory ovlivňující rozhodování pacientů pro zapojení AAK nebyly v rámci studie hodnoceny. Všichni pacienti byli o možnosti AAK edukováni, byly jim předány kontakty na společnosti a organizace zajišťující servis AAK, doporučeny možné aplikace. Výběr metody AAK nejčastěji ovlivnil stav motorických funkcí pacientů a schopnost, resp. jednoduchost ovládání zařízení. Pacienti, kteří začali ve sledované době využívat AAK, se z hlediska věku nelišili od pacientů, kteří AAK využívat nezačali (p = 0,861). V podskupině využívající AAK byl však vysoce významně vyšší podíl žen (67,6 %) oproti podskupině pacientů, kteří AAK ve sledovaném období nevyužívali (31,0 %) (p = 0,0005). Tento rozdíl byl patrný nejen v celém souboru, ale i při izolovaném hodnocení jednotlivých forem ALS: ve skupině pacientů s bulbární formou onemocnění využívalo AAK 10 z 22 mužů (45,5 %) a 20 z 27 žen (74,0 %) (p = 0,041). Ve skupině jedinců se spinální formou onemocnění pak AAK využíval jen 1 z 27 mužů (3,7 %) a 5 z 13 (38,5 %) žen (p = 0,004). Rozdíly ve využití AAK mezi oběma pohlavími jsou však významnou měrou vysvětlitelné rozdílnou tíží alterace řečových funkcí mezi oběma pohlavími ve sledovaném souboru: v době hodnocení byl u žen medián stupně dysartrie dle 3F testu na úrovni 3 (těžká dysartrie), zatímco u mužů pouze 1 (lehká dysartrie) (p = 0,0008). Pacienti ve sledovaném souboru využívali pro doplnění či náhradu komunikace nejčastěji jednu z metod AAK (24 pacientů, 64,9 % z těch, kteří využívali náhradní komunikační strategie), menší část pacientů využívala dokonce kombinaci více forem AAK (13 pacientů, 35,1 %).

proLékaře.cz | 20.8.2025

Nejčastěji pacienti volili jako metodu AAK písemnou formu komunikace (24 pacientů). Psaní prostřednictvím aplikací mobilního telefonu, tabletu či počítače (bez hlasového výstupu) využívalo 8 pacientů, 6 pacientů zvolilo aplikace v mobilním telefonu nebo komunikátory s hlasovým výstupem. Doplnění komunikace gesty bylo zaznamenáno u 5 pacientů, abecední tabulku využívali 4 pacienti. Zařízení ovládané pohybem očí (eye tracker) využívali 3 pacienti. Formy AAK využívající nějaký typ elektronického zařízení volili obecně pacienti mladšího věku oproti formám písemným ($p = 0{,}02$). Pro implementaci složitějších technických pomůcek (především eye trackeru) pacienti využili nejčastěji poradenství a půjčovnu Spolku ALSA (https://www.zsalsa.cz/cs/pujcovna) a společnosti Spektra (https://spektra.eu). Nejčastěji využívanou aplikací byl „Řečový asistent".

Pacienti s bulbární formou onemocnění, kteří začali využívat AAK, přistoupili k náhradě či doplnění verbální formy komunikace nejdříve po 5 měsících a nejpozději po 88 měsících od začátku iniciálních symptomů onemocnění. Medián doby od vzniku prvních symptomů do začátku AAK byl u pacientů s bulbární formou onemocnění 16 měsíců.

U pacientů se spinální formou onemocnění, kteří začali v rámci sledovaného období využívat AAK, došlo k náhradě či doplnění verbální formy komunikace nejdříve po 12 měsících a nejpozději po 92 měsících od začátku iniciálních symptomů onemocnění (medián 26 měsíců). Odstup začátku využití AAK od iniciální klinické manifestace byl tedy u pacientů se spinální formou ALS dle očekávání signifikantně delší než u formy bulbární ($p = 0{,}037$), protože se u jedinců se spinální formou ALS rozvíjejí bulbární symptomy až v pozdějších stadiích onemocnění. Zohledníme-li však při hodnocení doby začátku využívání AAK nikoli odstup od prvních příznaků onemocnění obecně, ale dobu od iniciální manifestace bulbárních symptomů, pak byl medián doby do začátku využití AAK ve skupině pacientů se spinální formou onemocnění také 16 měsíců (rozmezí 6–43 měsíců). Tyto hodnoty se tedy statisticky nelišily od pacientů s bulbární formou onemocnění ($p = 0{,}650$).

Nejdelší doba sledování pacientů našeho souboru, kteří ještě nevyužívají AAK, byla mezi jedinci s bulbární formou onemocnění 106 měsíců, mezi pacienty se spinální formou a již rozvinutými bulbárními symptomy pak 65 měsíců.

Diskuze

Provedená studie potvrdila časté využívání AAK u pacientů s ALS: v našem souboru využívala tyto metody necelá polovina pacientů dispenzarizovaných pro diagnózu ALS s bulbární manifestací. Mezi pacienty s těžkou dysartrií či anartrií šlo pak o převážnou většinu jedinců. Nejvýznamnějším faktorem predikujícím využití AAK se dle očekávání jeví být právě závažnost alterace řečových funkcí. Důvodem nevyužívání AAK u malé části pacientů s těžkým či velmi těžkým narušením řečových funkcí byla nejčastěji pozdní diagnostika onemocnění. Tito pacienti byli logopedicky často jednorázově vyšetřeni až v době, kdy měli již velmi pokročilé poruchy řečových funkcí a dosud jim nebyly nabídnuty metody AAK. Nové zavedení metod AAK v pokročilých stadiích onemocnění s těžkou alterací řečových funkcí je přitom již obtížné a pacientům tato situace komplikuje možnost vyjadřovat svá přání a spolurozhodovat o plánování další péče. Tento nález tak akcentuje potřebu časné diagnostiky onemocnění a zejména včasné nabídky metod AAK u ALS pacientů a jejich postupného zavedení a tréninku jejich použití, a to ještě před rozvojem těžké alterace řečových funkcí.

Mezi pacienty s lehkým či středně těžkým narušením řečových funkcí bylo naopak použití metod AAK spíše ojedinělé. Část těchto případů navíc tvořili jedinci využívající metody AAK z jiných důvodů (např. pro těžkou hypacusu). V ostatních případech šlo o pacienty výrazně negativně pociťující narušení řeči, pro které byla verbální komunikace navzdory jen lehčímu či středně těžkému narušení produkce řeči subjektivně velmi nepříjemná a stresující, a volili tak zavedení metod AAK dříve, než bylo jejich využití objektivně nutné.

Kromě stupně narušení řečových funkcí poukazují naše výsledky na častější využití metod AAK u žen a u pacientů s bulbární formou onemocnění. Tyto nálezy jsou však zřejmě dominantně také podmíněny těžší alterací řečových funkcí v těchto skupinách pacientů, protože srovnávané soubory (muži vs. ženy, pacienti s bulbární vs. spinální formou onemocnění) nebyly homogenní z hlediska tíže postižení ani demografických charakteristik. Pacienti s bulbární formou onemocnění vykazovali v našem souboru obecně daleko závažnější narušení řečových funkcí oproti pacientům se spinální formou onemocnění. Tento rozdíl byl zřejmě alespoň částečně podmíněn skutečností, že byli pacienti se spinální formou ALS sledováni kratší dobu od začátku klinické manifestace bulbární dysfunkce (která se u nich rozvíjí až v pozdějších stadiích onemocnění). V souboru pacientů s bulbární formou ALS bylo patrné významně vyšší zastoupení žen, mezi pacienty se spinální formou ALS byl naopak vyšší podíl mužů. Průměrný věk byl statisticky nevýznamně vyšší u pacientů s formou bulbární. Tyto rozdíly v zastoupení obou pohlaví a trend k rozdílu věku mezi jednotlivými formami zcela odpovídaly očekávání a známým demografickým charakteristikám obou forem onemocnění: bulbární forma ALS postihuje dle dříve publikovaných dat především ženy vyššího věku, spinální forma je naopak mírně (asi 1,6×) častější u mužů (Vlčková 2016). Tyto rozdíly tak ovlivňují provedená srovnání. Dosažení harmonizace různých podsouborů z hlediska věku a pohlaví je však vzhledem k observačnímu charakteru studie nereálné a neodpovídalo by přirozeným demografickým odlišnostem jednotlivých skupin pacientů.

Z časového hlediska začínají pacienti s bulbární formou onemocnění využívat metody AAK v kratším časovém odstupu od první klinické manifestace onemocnění, a to nejčastěji po 16 měsících od iniciálních příznaků. Pacienti se spinální formou onemocnění přistupují k AAK až po delší době od prvních příznaků onemocnění, protože iniciální manifestace ALS je u těchto jedinců v oblasti jiných svalových skupin, mimo bulbární distribuci, a bulbární postižení se u nich rozvíjí až později. Pokud však zohledníme časový odstup od začátku klinické manifestace bulbární dysfunkce, pak je časové zapojení AAK u pacientů se spinální formou onemocnění prakticky identické jako u jedinců s formou bulbární, tj. opět přibližně po 16 měsících od manifestace bulbárních symptomů. Doba do zahájení využívání metod AAK však v našem souboru byla vysoce interindividuálně variabilní a ojediněle pacienti nevyužívali AAK dokonce ani po více než 8 letech od iniciální klinické manifestace bulbární dysfunkce.

Výsledky našich pozorování odpovídají údajům v odborné literatuře, která uvádí na skupinové úrovni podobný průběh bulbární dysfunkce u spinální i bulbární formy onemocnění (Hanson et al., 2011). Obdobně se studie shodují i na pozdějším nástupu bulbární symptomatiky u pacientů se spinální formou onemocnění (Hanson et al. 2011), což je opět zcela v souladu s nálezy v našem souboru ALS pacientů.

proLékaře.cz | 20.8.2025

Zjištěné údaje mohou přispět k lepší představě pacientů, jejich pečovatelů i ošetřujícího zdravotnického personálu o pravděpodobné perspektivě rozvoje řečové dysfunkce. Rozšiřují také poznatky o vhodném načasování informací o možnostech AAK a zahájení jejich implementace. V dosud publikovaných studiích jsou přitom informace o načasování začátku využití AAK jen velmi omezené. Hanson et al. (2011) např. uvádějí řadu informací týkajících se délky využívání AKK u pacientů s ALS. Délku využívání AAK podle této práce ovlivňuje mnoho faktorů, mj. dostupnost terapeutických postupů umožňujících prodloužení délky života u ALS pacientů, jako např. neinvazivní plicní ventilace. S prodlužováním doby přežití ALS pacientů se tak AAK stává vysoce potřebnou. Publikace však neposkytuje přesnější data o začátku užívání AAK ve vztahu k prvním klinickým symptomům onemocnění ani k iniciálním symptomům bulbární dysfunkce.

Závěr

Typický progresivní charakter onemocnění s častým postižením bulbárních funkcí staví pacienty s amyotrofickou laterální sklerózou do pozice vážných kandidátů k zavedení AAK. Některou z metod AAK využívá dle našeho pozorování většina pacientů s těžkou dysartrií či anartrií. K zapojení AAK přistupují pacienti s ALS nejčastěji po 16 měsících od počátku klinické manifestace bulbární dysfunkce, tato doba je však vysoce interindividuálně variabilní v závislosti na rychlosti progrese poruchy řečových funkcí. Vzácně nemusejí pacienti využívat AAK dokonce ani po více než 8 letech od iniciální bulbární manifestace onemocnění.

Pacienti, u kterých nebyla AAK implementována v době méně závažného narušení řeči, jsou pak z hlediska následného využití těchto metod výrazně znevýhodněni, což má závažný negativní vliv nejen na kvalitu jejich života, ale i na kvalitu života jejich pečovatelů a rodinných příslušníků. Jeví se tak vysoce žádoucí, aby byli pacienti s ALS od počátku onemocnění sledováni klinickým logopedem s pravidelným hodnocením stavu řečových funkcí s včasným doporučením a nastavením systému AAK. Takový přístup usnadňuje pacientův přímý kontakt s pečovateli, lékaři i dalšími odborníky, poskytuje mu možnost se aktivně se spolupodílet na procesu léčby a rozhodování a zajišťuje jeho autonomii v průběhu celého onemocnění.

Literatura

ANDERSEN, P. M., S. ABRAHAMS, G. D. BORASIO, M. de CARVALHO, A. CHIO, P. Van DAMME, O. HARDIMAN, K. KOLLEWE, K. E. MORRISON, S. PETRI, P.-F. PRADAT, V. SILANI, B. TOMIK, M. WASNER a M. WEBER, 2012. The EFNS task force on diagnosis and management of amyotrophic lateral sclerosis. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force. *European journal of neurology.* **19**(3), s. 360-375. DOI:10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x.

BARRIGUINHA, C. I. F., M. T. do COMO MOURAO a J. MARTINS, 2017. Communication and swallowing difficulties in palliative patients: patients, families and/or caregivers perspective. *Audiol., Commun. Res.* 22:e1655. DOI:10.1590/2317-6431-2015-1655. ISSN 2317-6431.

BEUKELMAN, D., S. FAGER a A. NORDNESS, 2011. Communication support for people with ALS. *Neurology research international.* 2011:714693, DOI: 10.1155/2011/714693.

BUŽGOVÁ, R., M. BAR, P. BÁRTOVÁ, R. KOZÁKOVÁ, P. RESSNER, L. SIKOROVÁ a R. ZELENÍKOVÁ, 2017. Neuropaliativní a rehabilitační péče u pacientů v pokročilé fázi progresivních neurologických onemocnění. *Cesk Slov Neurol N.* **81**(1), s. 17-23. DOI: 10.14735/amcsnn201717.

BUŽGOVÁ, R., R. KOZÁKOVÁ, R. ZELENÍKOVÁ a L. SIKOROVÁ, 2018. Přehled dotazníků a škál hodnotících pacienty s amyotrofickou laterální sklerózou. *Čas. Lék. čes.* **157**(1), s. 41-45.

CREUTZFELDT, C. J., B. KLUGER, A. G. KELLY, M. LEMMON, D. Y. HWANG, N. B. GALIFIANAKIS, A. CARVER, M. KATZ, J. R. CURTIS a R. G. HOLLOWAY, 2018. Neuropalliative care. Priorities to move the field forward. *Neurology.* 31; **91**(5), s. 217-226. DOI: 10.1212/WNL.0000000000005916.

HANSON, E., K. YORKSTON a D. BRITTON, 2011. Dysarthria in amyotrophic lateral aclerosis: A systematic review of characteristics, speech treatment, and augmentative and alternative communication. *Journal of medical speech-language pathology.* **19**(3), s. 12-30.

LASOTOVÁ, N., M. DUBOVÁ, E. VLČKOVÁ a R. SLÁMOVÁ, 2020. Bulbární symptomy – dysfagie, poruchy řeči, slintání. In: BUŽGOVÁ, R., R. KOZÁKOVÁ et al. *Základy paliativní péče v neurologii.* Praha: Galén. ISBN 978- 80-7492-502-3.

NICE. National Institute for Health and Care Excellence. 2016, last update 2019. Motor neuron disease: assessment and management. *NICE giudeline [NG42].* [online] [cit. 2.3.2022]. Dostupné z: https://www.nice.org.uk/guidance/ng42

PATTEE, G. L., E. K. PLOWMAN, K. L. FOCHT GARAND, J. COSTELLO, B.R. BROOKS, J. D. BERRY, R. A. SMITH, N. ATASSI, J. L. CHAPLIN, Y. YUNUSOVA, C. E. McILDUFF, E. YOUNG, E. A. MACKLIN, E. R. LOCATELLI, V. SILANI, D. HEITZMAN, J. WYMER, S. A. GOUTMAN, D.F. GELINAS, B. PERRY, P. NALIPINSKI, K. STIPANICIC, M. O´BRIEN, S. L. SULLIVAN, E. P. PIORO, G. GARGIULO a J. R. GREEN, 2019. Provisional best practices guidelines for the evaluation of bulbar dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle & nerve.* **59**(5), s. 531-536. DOI:10.1002/mus.26408.

POLLENS, R., 2004. Role of the speech-language pathologist in palliative hospice care. *Journal of Palliative Medicine.***7**(5), s. 694-702. DOI:10.1089/jpm.2004.7.694.

POLLENS, R., 2012. Integrating speech-language pathology services in palliative end-of-life care. *Top Lang Disorders* **32**(2), s. 137-148. DOI: 10.1097/TLD.0b013e3182543533.

proLékaře.cz | 20.8.2025

RIDZOŇ, P., 2020. Onemocnění motorického neuronu. In: BUŽGOVÁ, R., R. KOZÁKOVÁ et al. *Základy paliativní péče v neurologii.* Praha: Galén. ISBN 978- 80-7492-502-3.

ROUBÍČKOVÁ, J., J. HEDÁNEK a A. STRÁNÍK, 2011. *Test 3F: dysartrický profil.* Praha: Galén. ISBN 978-80-7262-714-1.

TOMIK, B. a R. J. GUILOFF, 2010. Dysarthria in amyotrophic lateral sclerosis: A review. *Amyotrophic lateral sclerosis*. 11, s. 4-15. DOI:10.3109/17482960802379004.

VLČKOVÁ, E., 2016. Amyotrofická laterální skleróza. *Neurol. praxi,* **17**(6), s. 362-365. DOI: 10.36290/neu.2016.076.