



epizodickou pamětí, což omezuje užitečnost této terapie. Děti jsou obecně schopné tolerovat významně vyšší dávky i v dlouhodobém režimu. V případě rozvoje nežádoucích anticholinergních účinků je nutné dávku přípravku snižovat postupně, eventuálně v indikovaných případech zvážit přístupy k řešení vedlejších účinků. Mnoho periferních anticholinergních vedlejších účinků, jako např. močová retence nebo rozostřené vidění, lze řešit pyridostigminem (periferní blokátor acetylcholinesterázy). Suchost úst lze zlepšit syntetickými slinami nebo pilokarpinem.

Antidopaminergní léčba

Depletory dopaminu, jako např. tetrabenazin, lze s úspěchem použít u pacientů s tardivní dystonií (Jankovic et Clarence-Smith, 2011). Významnou výhodou ve srovnání s jinými antidopaminergními přípravky je relativně nízké riziko tardivních dyskinez, i když potenciální nežádoucí účinky, jako např. přechodná akutní dystonická reakce, nespavost či deprese, také můžou léčbu tímto přípravkem významně limitovat. Doporučená počáteční dávka je 12,5 mg jednou denně s postupným navyšováním během několika týdnů v krocích po 12,5 mg do optimálního efektu nebo neřešitelných nežádoucích účinků snižujících kvalitu života pacienta. Obecně není vhodné překračovat dávku 200 mg denně. V podmínkách České republiky je nutné myslet také na preskripční indikace tohoto přípravku, který je t. č. z prostředků veřejného zdravotního pojištění hrazen pouze u pacientů s Huntingtonovou nemocí. Uvedené však platí pro značnou část zde popisovaných přípravků.

Z dalších antidopaminergních přípravků lze zvážit clozapin, atypické neuroleptikum blokující D4 dopaminový receptor s relativně nízkou afinitou k D2 receptorům. V otevřeném klinickém hodnocení clozapinu u segmen-

tální a generalizované dystonie byl prokázán určitý efekt (Karp et al., 1999), v klinické praxi je však nutné pomýšlet na potenciální nežádoucí účinky, z nejběžnějších sedace, ale také nízké riziko významných komplikací v podobě agranulocytózy. Úvodní dávka se doporučuje na úrovni 12,5 mg denně s postupným navyšováním během několika týdnů do požadovaného efektu nebo neřešitelných nežádoucích účinků. V citované studii limitované designem a velice nízkým počtem subjektů užívali pacienti dávky kolem 300 mg denně, s maximálními testovanými dávkami na úrovni 900 mg denně. Během léčby je zásadní pomýšlet na riziko agranulocytózy – krevní obraz s diferenciálním rozpočtem se doporučuje před zahájením terapie k ověření normální hladiny leukocytů, s následným sledováním každý týden po dobu prvních 18 týdnů, poté minimálně jednou za měsíc. Tento režim tudíž představuje významnou zátěž pro pacienta i indikujícího lékaře.

Jiné blokátory dopaminových receptorů, i když ve velké míře používané v minulosti, lze t. č. zvažovat pouze ve velice úzkých indikacích vzhledem k obecně nízké odpovědávosti a riziku významných nežádoucích účinků v podobě parkinsonismu, tardivních dyskinez a sedace.

Baklofen

Tento agonista GABAB receptoru se v klinické praxi obecně používá k léčbě spasticity, zvážit jej však lze také u dystonií. Kromě primárních dystonií jej lze použít i u pacientů s Parkinsonovou nemocí s OFF dystoniemi (Jankovic, 2013). Doporučujeme zahájení dávkováním 15 mg denně ve třech denních dávkách, s postupným navyšováním během několika týdnů do běžných efektivních dávek 60 až 100 mg denně. Samozřejmostí je indikace nejnižší možné dávky dosahující optimální odezvy. Z běžných nežádoucích účinků lze očekávat sedaci a somno-