

**Pražská vysoká škola psychosociálních studií**



**Pilotní studie české verze Edinburské kognitivně-behaviorální zkoušky u  
osob s amyotrofickou laterální sklerózou**

Monika Matějková

Vedoucí práce: Mgr. Ondřej Bezdíček, PhD.

**Praha 2016**

**Prague College of Psychosocial Studies**



**Edinburgh Cognitive and Behavioral Amyotrophic Lateral Sclerosis Screen  
Czech Version: a Pilot Study in People with Amyotrophic Lateral Sclerosis**

Monika Matějková

Thesis Work Supervisor: Mgr. Ondřej Bezdíček, PhD.

**Prague 2016**

## **Anotace**

Cílem této diplomové práce je provést pilotní studii české verze Edinburské kognitivně-behaviorální zkoušky (ECAS) u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou (ALS) a na kontrolním souboru zdravých osob. Test ECAS je soubor zkoušek bez významné motorické komponenty, který slouží pro zjištění kognitivní úrovně pacientů s poruchami hybnosti, zejména s ALS. V českém jazyce existují testy pro měření mírného až těžkého kognitivního deficitu (např. Mattisova škála demence, druhé vydání, DRS-II), které jsou užívány ke zjištění kognitivní úrovně pacientů s významnou kognitivní poruchou. Vyžadují ale od pacienta překreslení nebo zapsání některých úloh (grafo-motorickou komponentu). Test ECAS tyto požadavky na pacienta neklade, a tak je možné měřit kognitivní deficit přesněji, bez ohledu na to, že pacient nemůže motoricky úlohu splnit. Domníváme se, že test ECAS by se mohl stát důležitým nástrojem klinické psychologie pro vyšetřování osob s ALS, či významnými poruchami hybnosti, které mohou závažně zkreslit kognitivní výkon, pokud neminimalizujeme vliv motoriky na kognitivní výkon. Do výzkumu bylo zařazeno 21 respondentů. Hlavním cílem je zjistit, zda zkouška ECAS (i po překladu do českého jazyka) měří kognitivní deficit u osob s ALS podobně jako standardní nástroje pro měření kognitivního deficitu, jako je DRS-II, který jsme použili k zjištění konvergentní validity.

## **Klíčová slova**

Kognitivní výkon, kognitivní porucha, kognitivní deficit, poruchy hybnosti, amyotrofická laterální skleróza (ALS), onemocnění motoneuronu

## **Abstract**

The aim of this diploma thesis is to make a pilot study using the Edinburgh Cognitive and Behavioral Amyotrophic Lateral Sclerosis Screen (ECAS) Czech Version. This pilot study is being undertaken with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) patients and with a control group of healthy individuals. The ECAS is a new test for examining cognitive impairment of patients with movement disorders. ECAS includes a set of tasks that can be completed without any motor component. There are some tests in the Czech language that can be used for measuring cognitive levels (eg. Dementia rating scale DRS-II), but those tests can be difficult for those who have motor problems, because these tests require re-painting pictures or signatures (i.e. they include graphomotor components). The new ECAS test does not impose such requirements. Therefore, thanks to ECAS, it is possible to measure cognitive impairments more clearly, notwithstanding it has no graphomotor tasks. We assume that ECAS could become an important Clinical Psychology tool for investigating people with ALS or for people with significant movement disorders, because those movement disorders can negatively distort their cognitive performance. The survey included 21 respondents (7 ALS patients and 14 healthy individuals). The main objective is to determine whether the ECAS test (despite its translation into the Czech language) still measures cognitive deficits in people with ALS. For convergent validity we are using the DRS-II that is usually used for detecting cognitive levels in the Czech Republic.

## **Key words**

Cognitive performance, cognitive impairment, cognitive deficit, movement disorders, Amyotrophic lateral sclerosis (ALS), motoneurone diseases

## Čestné prohlášení

Prohlašuji, že svou diplomovou práci na zvolené téma Pilotní studie Edinburské kognitivně-behaviorální zkoušky u osob s Amyotrofickou laterální sklerózou (ALS) jsem vypracovala samostatně pod vedením vedoucího bakalářské práce a s použitím odborné literatury, a dalších informačních zdrojů, které jsou všechny citovány v práci a uvedeny v seznamu použitých zdrojů.

V Praze, dne 30.7.2016

.....

Podpis autorky

## Poděkování

Je pro mě milou povinností na tomto místě poděkovat svému vedoucímu diplomové práce Mgr. Ondřeji Bezdíčkovi, PhD. za odborné a metodické vedení, užitečné rady a připomínky, které pro mě byly velice přínosné, a to nejen pro zpracování této práce. Děkuji své rodině, zejména svému manželovi, za trpělivost a podporu.

V Praze, dne 30.7. 2016

.....

Podpis autorky

## Obsah

Úvod.....	9
<b>TEORETICKÁ ČÁST PRÁCE .....</b>	<b>10</b>
<b>1 KOGNITIVNÍ FUNKCE.....</b>	<b>10</b>
1.1 Rozdělení kognitivních funkcí .....	13
1.1.1 Pozornost .....	13
1.1.2 Paměť .....	16
1.1.3 Exekutivní funkce .....	18
1.1.4 Zrakově-prostorové funkce.....	19
<b>2 ALS .....</b>	<b>21</b>
2.1 Kognitivní deficit u ALS.....	23
2.1.1 FTD a sociální kognice u ALS .....	24
2.1.2 Vnímání .....	25
2.1.3 Paměť .....	26
2.1.4 Pozornost .....	27
2.1.5 Exekutivní funkce .....	28
2.1.6 Řeč.....	29
2.1.7 Zrakově-prostorové funkce.....	30
2.1.8 Osobnost, emotivita a deprese .....	30
2.1 Měření kognitivního deficitu u ALS.....	32
<i>Tabulka. č.:1 Používané testové metody ve vybraných výzkumech kognitivních deficitů u pacientů s ALS v posledních letech. ....</i>	33
2.1.1 ECAS.....	34
<b>PRAKTICKÁ ČÁST PRÁCE .....</b>	<b>38</b>
<b>1 Cíle pilotní studie a hypotéza .....</b>	<b>38</b>
1.1 Cíle pilotní studie .....	38
1.2 Hypotéza .....	38
<b>2 Výzkumná metoda.....</b>	<b>39</b>
2.1 Respondenti a metoda.....	39
<i>Tabulka. č. 2: Testová baterie administrovaná kontrolní i patientské skupině.....</i>	39
2.2 Sběr dat.....	40
2.2.1 <i>Demografické údaje kontrolní skupiny.....</i>	40
<i>Tabulka. č. 3: Demografické charakteristiky kontrolní skupiny.....</i>	41
2.2.2 <i>Demografické údaje klinického souboru .....</i>	41
<i>Tabulka č. 4: Demografické charakteristiky klinického souboru .....</i>	41
2.3 Analýza dat .....	41
<b>3 Výsledky .....</b>	<b>43</b>
3.1 Vliv demografie na výsledky vyšetření.....	43
<i>Tabulka. č. 5: Vliv věku a vzdělání na výsledky testování .....</i>	43
<i>Tabulka. č. 6: Vliv demografických proměnných na celkový skóre ECAS .....</i>	43
3.2 Popisná statistika celého souboru .....	43
<i>Tabulka. č. 7: Skóre celého klinického souboru a celé kontrolní skupiny .....</i>	44
<i>Graf č. 1: Normalita rozložení výsledků DRS-II celkového skóre .....</i>	45
<i>Graf č. 2: Normalita rozdělení výsledků ECAS celkového skóre.....</i>	46
3.3 Reliabilita.....	46
3.3.1 Cronbachovo alfa.....	46
<i>Tabulka č. 8: Mezipoložková korelace s celkovým skórem subškál.....</i>	47
3.3.2 Split-half reliabilita .....	47
3.4 Diskriminační validita ECAS.....	47
<i>Tabulka. č. 9: Jak test ECAS rozlišuje mezi patientskou a kontrolní skupinou .....</i>	47

<i>Tabulka č. 10: Jak ECAS měří kognitivní deficit, definovaný DRS-II</i> .....	48
<i>Graf č. 3: Krabicový diagram jak ECAS rozlišuje ty, kteří mají deficit v DRS-II</i> .....	49
<i>Tabulka č. 11: Co v ECAS rozlišuje kognitivní deficit u pacientů s ALS</i> .....	50
<i>Tabulka č. 12: Co v ECAS rozlišuje kognitivní deficit u jedinců s indikovaným kognitivním deficitem dle DRS-II</i> .....	50
<b>3.5 Konstruktová validita</b> .....	<b>51</b>
<i>Tabulka č. 13: Korelace vybraných testů ze zadávané testové baterie</i> .....	52
<b>3.6 Vliv pořadí testů</b> .....	<b>53</b>
<i>Tabulka č. 14: Wilcoxonův neparametrický test pro určení vlivu pořadí testů</i> .....	53
<b>3.7 ROC analýza a klasifikační přesnost ECAS</b> .....	<b>53</b>
<i>Tabulka č. 15: Oblast pod křivkou ROC</i> .....	54
<i>Graf č. 4: ROC křivka</i> .....	54
<b>4 Diskuze</b> .....	<b>55</b>
<b>Závěr</b> .....	<b>60</b>
<b>Seznam tabulek</b> .....	<b>66</b>
<b>Seznam grafů</b> .....	<b>66</b>



## Úvod

V úvodní teoretické části práce se budu věnovat kognitivním funkcím, jejich rozdělení s důrazem na možné deficity, a to zejména neurokognitivní deficity u amyotrofické laterální sklerózy (ALS). Současně se zde i krátce nastíním patofyziologický model ALS a klinické charakteristiky tohoto onemocnění. Cílem je reflektovat současné výzkumy, meta-analýzy a poznatky ohledně kognitivního deficitu u ALS, který se v počátcích výzkumu této nemoci jevil jako nepodstatný (nebo dokonce neexistující), ale v současné době se právě k možnému kognitivnímu deficitu obrací pozornost. Novým přínosem této práce by měl být převod nového nástroje k testování kognitivního deficitu u pacientů s ALS – zkouška ECAS (Edinburská kognitivně-behaviorální zkouška u ALS) do českého jazyka a pilotní psychometrická studie, která by mohla sloužit jako podklad k budoucí validační studii pro zkoušku ECAS na českou populaci. ECAS je první škála pro ALS, která je schopná minimalizovat vliv motorického postižení u pacientů s ALS na kognitivní výkon. Takový nástroj zatím v českém diagnostickém instrumentariu chybí, a proto jsme se rozhodli jej validovat.

V druhé, praktické části, práce se zaměříme na vyhodnocení výsledků sesbíraných dat, a to jak na patientské skupině (ALS), tak na kontrolní skupině zdravých jedinců. Probandi byli testováni pomocí zkoušky ECAS a pro srovnání jsme použili Mattisovu škálu demence, druhé vydání (DRS-II). Ve výsledcích se snažíme prokázat validitu nového měrného nástroje pro kognitivní deficit u ALS a komentovat jeho slabé a silné stránky pro použití ve zdravotnických zařízeních.

# TEORETICKÁ ČÁST PRÁCE

## 1 KOGNITIVNÍ FUNKCE

Kognitivní přístup k psychologii vznikl jako reakce na behaviorismus, který dominoval v první polovině 20. století v USA. Behaviorismus odrazoval od zkoumání nepozorovatelných poznávacích procesů. Až během 50. a 60. let dochází ke změnám, a to zejména díky výzkumné činnosti: například Jean Piaget publikuje svou práci o kognitivním vývoji, George A. Miller uveřejňuje svou práci o rozsahu lidské krátkodobé paměti. Spolu s rozvojem techniky se začínají zkoumat i počítačové simulace postupů řešení problémů. Názor psychologů zastávajících tento směr (např. G. A. Kelly) se obrací k tomu, že pokud chceme pochopit chování, musíme zkoumat vnitřní mentální události. „*Kognitivní psychologie chápe lidskou psychiku jako systém zpracování informací.*“<sup>1</sup> „*Stejně jako v 19. století se současný kognitivní přístup zabývá duševními procesy – například vnímání, paměť, úsudkem, rozhodováním a řešením problémů.*“<sup>2</sup> Rozdílem oproti předešlému přístupu je, že dnešní kognitivní psychologie není založena na introspekci, ale předpokládá, že:

- 1) Činnost organismů lze zcela pochopit jen na základě studia duševních procesů
- 2) Pouze zaměřením na specifické chování, lze kognitivní procesy studovat objektivně

Analogie s lidskou myslí a počítačem je více než zřejmá.<sup>3</sup>

Kognitivní neurověda si pokládá za cíl porozumět a popsat, jak se v mozku uskutečňují duševní pochody.<sup>4</sup> V podstatě neexistuje jednotný seznam kognitivních funkcí. Problematické je jíž vymezení samotného pojmu „kognitivní“, v nejužším slova smyslu, lze hovořit o dějích, jimiž si jedinec uvědomuje sám sebe a svět kolem něj, jedná se tedy o děje spojené s vědomím anebo alespoň s vyšší nervovou činností. V širším pojetí zahrnuje jak vědomé, tak nevědomé procesy, spadají sem tedy veškeré děje počínaje vnímáním, pozornost, analýza, paměť, asociace, řešení problémů, myšlení, představivost, ale i pochopení a použití jazyka, konče tvorbou odpovědi a reakcí. Poslední z jmenovaných, lze pojmenovat i pojmem exekutivní funkce, jako schopnost a dovednost plánovat, rozhodovat se a realizovat cílevědomé postupy a výkony, řešit problémy nebo tvořit analogie.

---

<sup>1</sup> PLHÁKOVÁ, Alena. *Učebnice obecné psychologie*. Vyd. 1. Praha: Academia, 2004. s. 24

<sup>2</sup> NOLEN-HOEKSEMA, Susan. *Psychologie Atkinsonové a Hilgarda*. Vyd. 3., přeprac. Praha: Portál, 2012. s. 31

<sup>3</sup> NOLEN-HOEKSEMA, Susan. *Psychologie Atkinsonové a Hilgarda*. Vyd. 3., přeprac. Praha: Portál, 2012. s.31

<sup>4</sup> NOLEN-HOEKSEMA, Susan. *Psychologie Atkinsonové a Hilgarda*. Vyd. 3., přeprac. Praha: Portál, 2012. s. 38

Obecně lze říci, že kognitivní funkce jsou jednou ze základních částí lidské psychiky. Nasnadě je jako první vysvětlil samotný pojem „kognitivní“. Slovo „kognitivní“ je odvozeno jednak z latinského slovesa „cognosco, cognoscere“, které znamená „poznávám, poznávat“<sup>5</sup>. Ale také, jak upozorňuje Švancara (1991), Slovo má stejně tak základ i v řečtině „gnósis“ – znalost, „gnósko“ – vím, znám. Výsledkem poznávacích procesů je mentální reprezentace, která se podílí na řízení vykonávaného činu (například vnímání nějakého podnětu), ovšem ale tato činnost samotná vede k novému poznávání, zpřesnění a doplnění poznávání stávajícího. Gillernová uvádí, že poznávací procesy lze dělit i na vyšší a nižší. Nižší poznávací procesy jsou čítí a vnímání, tedy smyslové poznávání bezprostředně působících podnětů a situací na smyslové orgány. Vyšší poznávací procesy reprezentují racionální poznávání, patří k nim například myšlení a řeč, umožňují zprostředkované vnímání (chápání) světa a to bez ohledu na konkrétní realitu, jedná se o zobecněné poznání. Mezi těmito dvěma úrovněmi je fantazie a představování si.<sup>6</sup>

V nejširším slova smyslu je tedy možné označit kognitivní funkce jako funkce *poznávací*. R.L. Atkinsonová definuje kognitivní procesy jako „*duševní procesy vnímání, kódování informací a jejich uchování, zpracování informací, jejichž prostřednictvím jedinec získává informace, plánuje a řeší problémy.*“<sup>7</sup>

Kognitivní funkce jsou všechny myšlenkové procesy, které nám umožňují „*poznávat okolní svět, plánovat naše jednání a vstupovat do interakcí s druhými lidmi.*“<sup>8</sup> Takto podaná definice zní velmi jednoduše, ovšem ve vymezení pojmu „kognitivní“ panuje značná nejednotnost a to zejména v tom, o jaké konkrétní funkce se jedná. Podle definice Atkinsonové můžeme pod kognitivní funkce zahrnout například poznatky o lidském vnímání, pozornosti a stejně tak i paměti a myšlení. V podstatě se tedy v tomto pojetí jedná o vymezení dynamické a procesuální. Jiná definice ze slovníku Hartl, Hartlová: „*Proces poznávací, pojem zahrnuje ty psychické procesy, jejichž prostřednictvím člověk poznává okolní svět i sebe sama, příp. mění skutečnost ; mezi procesy kognitivní se řadí: vnímání, pozornost, představivost, paměť, myšlení, řeč, fantazie, učení.*“<sup>9</sup> Tato definice zahrnuje i výčet jednotlivých poznávacích procesů.

---

<sup>5</sup> PREISS a Jaro KŘIVOHLAVÝ. *Trénování paměti a poznávacích schopností*. Praha: Grada, 2009. *Psychologie pro každého*. s. 45

<sup>6</sup> GILLERNOVÁ, Ilona. *Slovník základních pojmů z psychologie*. Vyd. 1. Praha: Fortuna, 2000. s. 43

<sup>7</sup> NOLEN-HOEKSEMA, Susan. *Psychologie Atkinsonové a Hilgarda*. Vyd. 3., přeprac. Praha: Portál, 2012. s. 37

<sup>8</sup> KLUCKÁ, Jana a Pavla VOLFOVÁ. *Kognitivní trénink v praxi*. Praha: Grada, 2009. *Psyché (Grada)*. s. 13

<sup>9</sup> HARTL, Pavel a Helena HARTLOVÁ. *Psychologický slovník*. Vyd. 2. Praha: Portál, 2009. s. 453

Jednotný seznam (výčet) kognitivních funkcí v podstatě neexistuje, ale jistá shoda panuje v tom, že funkce je možné dělit na nižší a vyšší. Vyšší funkce potom vzhledem k vyšším úrovním nervové soustavy představují: pozornost, myšlení (včetně logického myšlení a inteligence) a v neposlední řadě i učení a s tím související paměť. Takovouto definici nabízí například Sdružení pro poranění mozku CEREBRUM na svých stránkách: „*Kognitivní funkce jsou všechny myšlenkové procesy, které nám umožňují rozpoznávat, pamatovat si, učit se a přizpůsobovat se neustále se měnícím podmínkám prostředí. Patří sem paměť, koncentrace, pozornost, rychlost myšlení a porozumění informacím. Dále sem zahrnujeme vyšší kognitivní tzv. exekutivní funkce – schopnost řešit problémy, plánovat, organizovat, náhled a úsudek. Jednotlivé kognitivní funkce jsou umístěny v různých částech mozku, a tak poranění mozku může poškodit všechny nebo jen některé z nich.*”<sup>10</sup> Tato definice naráží I na fakt, že jednotlivé kognitivní funkce jsou různě lokalizovány v mozku.

Jak již bylo poukázáno výše, kognitivními funkcemi se zabývá především kognitivní psychologie, která je „*Studiem toho, jak lidé vnímají informace, učí se je, pamatují si je a přemýšlejí o nich.*“<sup>11</sup> Kognitivní psychologie vznikla jako samostatný obor i zásluhou U. Neissera, který definuje kognitivní psychologii jako „*Vztahy mezi procesy, kterými jsou vjemy měněny, redukovány, zpracovávány, ukládány, vyvolávány a používány.*“<sup>12</sup>

V této práci se zaměřím především na ty kognitivní funkce nebo procesy, které jsou (nebo mohou být) nějak postiženy u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou. Z metanalytické studie E. Beeldmana a kol. vyplívá, že ke zhoršení kognitivních funkcí dochází u zhruba 30% pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou. Tato zhoršení se ukazují především ve zhoršení plynulosti, exekutivních funkcích, řeči a paměti. Do této metanalýzy bylo zahrnuto 44 stávajících studií a to s celkovým počtem 1287 pacientů a 1130 zdravých jedinců v kontrolní skupině. Studie se snažila zahrnout všechna kognitivní postižení a to s důrazem na to, aby byly eliminovány potíže, které mohly vzniknout jako následek poruch hybnosti (neodmyslitelně s touto nemocí spojených) a nikoli jako deficit v kognitivních funkcích samotných.<sup>13</sup> I R. Rusina a P. Kulišťák upozorňují na to, že ALS bylo považováno za onemocnění výlučně motorického systému, ale v posledních letech se pozornost stále více a

---

<sup>10</sup> Poraneni mozku.cz [online]. Praha: Cerebrum, 2016 [cit. 2016-06-05]. Dostupné z: <http://www.poranenimozku.cz/nasledky-a-rehabilitace/kognitivni-funkce/>

<sup>11</sup> STERNBERG, Robert J. Kognitivní psychologie. Vyd. 2. Překlad František Koukolík. Praha: Portál, 2009. s. 51

<sup>12</sup> SEDLÁKOVÁ, M. Vybrané kapitoly z kognitivní psychologie: Mentální reprezentace a mentální modely. 1. vyd. Praha: Grada, 2004. s. 54

<sup>13</sup> ROBINSON, K M. Cognitive functioning in sporadic amyotrophic lateral sclerosis: a six month longitudinal study. *Journal of Neurology, Neurosurgery*. 2006, 77(5), 668-670. DOI: 10.1136/jnnp.2005.073403. ISSN 0022-3050.

více obrací ke kognitivním změnám při tomto onemocnění, zmiňují, že ke změnám dochází především ve frontálních exekutivních funkcích. Tito autoři mnoha studií v této oblasti upozorňují i na fakt, že různé kognitivní deficity jsou značně individuální a u každého pacienta mohou být odlišné.<sup>14</sup> Kulišťák ve své disertační práci uvádí: „V ohnisku diagnostiky stavu kognitivních funkcí u pacientů s ALS jsou obvykle vnímání, paměť, řeč, oblast zrakově-konstruktivní, exekutivní funkce a případně další parciální okruhy specifického sledování, jako jsou dále zmíněné emoce a afekty, osobnost, sociální aspekty adaptace pacienta na onemocnění.“<sup>15</sup>

## 1.1 Rozdělení kognitivních funkcí

Dělení kognitivních funkcí je nejednoznačné. Nicméně pro potřeby této práce dále uvádím několik základních kognitivních funkcí s ohledem na to, že právě tyto mohou být postiženy u onemocnění ALS.

### 1.1.1 Pozornost

Pozornost je psychická funkce, která je úzce spojena s vůlí, je základním předpokladem pro to, aby smyslový vjem mohl vstoupit do vědomí. Plháková definuje pozornost jako „*Mentální proces, jehož funkcí je vpouštět do vědomí omezený počet informací, a tak ho chránit před zahlcením velkým množstvím podnětů.*“<sup>16</sup> Švancara v obecném pojetí charakterizuje pozornost jako „*soustředění vědomí na určitý obsah.*“<sup>17</sup> Právě tato funkce bývá obecně velmi zranitelná u většiny somatických onemocnění a zejména pak u onemocnění nervového systému.<sup>18</sup>

William James pozornost ve své knize „Principy psychologie“ definuje jako „*Vpuštění do mysli, v jasné a živé podobě, něčeho jednotného, co se prve zdálo jako složené z více možných předmětů nebo řad současně.*“<sup>19</sup> Důležitou vlastností pozornosti je její

---

<sup>14</sup> Pracovní skupina pro diagnostiku a studium neurodegenerativních onemocnění. Kognice.cz [online]. Praha: Thomayerova nemocnice, 2016 [cit. 2016-06-07]. Dostupné z:

<http://www.kognice.cz/de2mentia/Rusina.pdf>

<sup>15</sup> KULIŠŤÁK, Petr. Struktura kognitivního deficitu u amyotrofické laterální sklerózy. Praha, 2007. Disertační práce. Masarykova Univerzita. Vedoucí práce Doc. PhDr. Lubomír Vašina, CSc., s. 31

<sup>16</sup> PLHÁKOVÁ, Alena. *Učebnice obecné psychologie*. Vyd. 1. Praha: Academia, 2004. s. 77

<sup>17</sup> ŠVANCARA, Josef. *Úvod do kognitivní psychologie*. Vyd. 1. Brno: Masarykova univerzita, 1994. s. 78

<sup>18</sup> KULIŠŤÁK, Petr. Struktura kognitivního deficitu u amyotrofické laterální sklerózy. Praha, 2007. Disertační práce. Masarykova Univerzita. Vedoucí práce Doc. PhDr. Lubomír Vašina, CSc., s. 90

<sup>19</sup> JAMES, William. *The principles of psychology* [online]. Chicago: Encyclopaedia Britannica, 1952, xiv, 897 s. [cit. 2016-02-18]. Great books of the western world, 53. Dostupné z: <http://psychclassics.yorku.ca/James/Principles/prin11.htm> vlastní překlad

selektivita (výběrovost), která umožňuje nejen vpuštění konkrétního podnětu do mysli, ale i odpoutání se od něho, popřípadě přesunutí pozornosti jinam. Stejně tak je i důležitá schopnost ignorovat podněty, které do mysli vpustit nechceme, popřípadě nepotřebujeme. Pozornost nám umožňuje sledovat nejen vnější podněty, ale i vnitřní, které přicházejí zevnitř našeho těla, jako je například bolest. „*Selektivita pozornosti je úzce spojena s potřebami a zájmy člověka, s emocemi, vůlí a je také ovlivňována vnější situací.*“<sup>20</sup> V tomto kontextu lze pozornost chápat jako součást psychické regulace. Vágnerová se o míře upoutání pozornosti vyjadřuje tak, že „... závisí ve značné míře na samotných podnětech, na jejich intenzitě, kvantitě a kvalitě.“<sup>21</sup>

Nakonečný ještě upozorňuje na to, že pozornost sama o sobě nemá žádný obsah, ale je funkčně spojena se všemi psychickými procesy tedy nejen s vnímáním samotným, ale i s myšlením a emocemi. Pohled na pozornost jako na funkci nebo jako na proces je podle Nakonečného záležitostí úhlu pohledu, ale odlišování není důležité.<sup>22</sup>

Pozornost v sobě obsahuje procesy nevědomé (automatické) i procesy záměrné (volní). Za vrozený automatismus nebo také instinkt lze považovat tzv. orientačně-pátrací reflex, který je především rychlou odezvou na změnu v okolním prostředí, zejména pak na nějaký zcela nový podnět, který by mohl představovat hrozbu. Procesy bezděčné pozornosti probíhají většinou paralelně, trvají kratší dobu a je na ně potřeba vynaložit minimum úsilí. Podněty, které upoutávají naši bezděčnou pozornost, jsou například ty podněty, které výrazně kontrastují s okolím, podněty, které mohou znamenat nebezpečí, často jsou to i rychle se pohybující předměty nebo ty podněty, které pro nás mají osobní nebo sociální význam. Bezděčná pozornost je fylogeneticky starší, než pozornost záměrná.<sup>23</sup> Ne všechny automatické procesy pozornosti lze uvést do vědomí, ale některé z nich je možné vědomě kontrolovat.<sup>24</sup>

Vědomím kontrolované procesy - volní pozornost - je pravděpodobně vývojově mladší systém. Je předpokladem pro realizaci volních aktivit. K zaměření pozornosti jsou potřeba dvě mentální aktivity a to (1) Ostražitost (snaha sledovat percepční pole a dávat pozor na to, co se může přihodit) a (2) pátrání (aktivní proces vyhledávání, který

---

<sup>20</sup> GILLERNOVÁ, Ilona. *Slovník základních pojmů z psychologie*. Vyd. 1. Praha: Fortuna, 2000. s. 43

<sup>21</sup> VÁGNEROVÁ, Marie. *Psychologie osobnosti*. Praha: Karolinum, 2010. s. 45

<sup>22</sup> NAKONEČNÝ, Milan. *Obecná psychologie*. Praha: Stanislav Juhaňák - Triton, 2015. s. 259

<sup>23</sup> PLHÁKOVÁ, Alena. *Učebnice obecné psychologie*. Vyd. 1. Praha: Academia, 2004. s. 79

<sup>24</sup> STERNBERG, Robert J. *Kognitivní psychologie*. Vyd. 1. Praha: Portál, 2002. s. 350

usnadňuje konkrétní informace o tom, co máme hledat popřípadě, když alespoň známe charakteristické rysy toho, co máme hledat).<sup>25</sup>

Sternberg poukazuje na tři hlavní funkce pozornosti, jsou to:

1. Sledovat proces interakce jedince s jeho okolím
2. Propojovat vzpomínky (minulost uloženou v dlouhodobé paměti) s přítomností (aktuálními vjemy a počítky). Slouží tak jako nástroj k udržení kontinuity zkušeností (jevy, které upoutají naši pozornost, jsou uloženy do paměti a stejně významné je i to, že ty ostatní jsou zapomenuty).
3. Poslední důležitou funkcí je, že „řídí, kontroluje a plánuje naše budoucí akce.“<sup>26</sup> a to na základě vyhodnocení, zda naše reakce byla přiměřená vnímanému jevu.

Základní vlastnosti pozornosti jsou:

1. **Selektivita**, tedy schopnost zaměřit se na působící podněty, ale současně je to i schopnost výběrově některé podněty ignorovat. Pokud nám podněty nepřináší žádné nové informace nebo pro nás nejsou zdrojem nebezpečí, pak si jich brzy přestaneme všimnout, dojde k adaptaci na ně. Například člověk, který blízko vlakového nádraží časem již „neslyší“, nevnímá projíždějící vlaky - nevěnuje tomuto zvuku žádnou pozornost.
2. **Koncentrace**, záměrně a vědomě vybíráme jen některé podněty, kterým věnujeme pozornost. Čím méně podnětů je předmětem naší pozornosti, tím více se na ně soustředíme.
3. **Distribuce**, je schopnost rozdělit pozornost na více činností nebo podnětů současně. Rozdělení pozornosti má své hranice a je možné pouze tehdy, pokud je některá z činností zautomatizovaná a nevyžaduje plné soustředění výhradně na ni.
4. **Kapacita** pozornosti je schopnost postřehnout množství podnětů, prezentovaných současně nebo ve velmi krátkém čase.
5. **Stabilita** odráží čas, po jak dlouhý jsme schopni věnovat pozornost výhradně jednomu podnětu. Tato doba je většinou velice krátká (0,1 až 5 vteřin), pak se pozornost přesune k jinému bodu. Celek je tedy možné vnímat poměrně dlouho, ale oči nezůstávají fixované jen na jeden bod.

K těmto lze ještě doplnit (Höschl et al., 2004)<sup>27</sup>:

---

<sup>25</sup> PLHÁKOVÁ, Alena. *Učebnice obecné psychologie*. Vyd. 1. Praha: Academia, 2004. s. 80

<sup>26</sup> STERNBERG, Robert J. *Kognitivní psychologie*. Vyd. 1. Praha: Portál, 2002. s. 351

<sup>27</sup> HÖSCHEL, K., V. UHLENDORFF, K. BIEGEL, H. J. KUNERT, G. WENIGER a E. IRLE. Efficacy of outpatient neuropsychological attention and memory training in the late phase of craniocerebral trauma. *Journal of Neuropsychology*. 1996, 7(2), 69-82.

6. **Vytrvalost** (tenacita) schopnost udržet konkrétní zaměření pozornosti po delší čas.
7. **Přepojování** jako schopnost pohotového a účelného přenesení pozornosti jiným směrem.
8. **Intenzita** jako kvalitativní síla zaměření pozornosti nějakým směrem.
9. **Oscilace pozornosti** je kolísání intenzity soustředěné pozornosti.

Schiffirin a Schneider (1977) předpokládají, že zpracování informací se děje dvěma cestami, jsou autory dvouprocesuálního modelu. Automatický proces definují jako „*aktivace určité sekvence uzlů, které se téměř vždy stanou aktivními, jako odpověď na konkrétní konfiguraci vstupu. Tyto procesy jsou aktivovány automaticky, bez potřeby aktivní kontroly nebo pozornosti ze strany subjektu.*“<sup>28</sup> Poukazují také na fakt, že pokud jsou některé úkony dobře naučené, může je jedinec provádět zcela automaticky, bez zaměřené pozornosti, ale jen do chvíle, než jeho pozornost upoutá něco neočekávaného. Tato automatická činnost pak není nijak narušována souběžným prováděním činnosti jiné. Rozdílem je pak automatická odpověď, která je speciálním druhem automatické pozornosti cílového stimulu. Oproti tomu kontrolované procesy definují jako: „*Dočasnou sekvenci uzlů, která je aktivována volně, skrze veškerou pozornost subjektu. Kromě toho je kapacita řízených procesů omezena, ale náklady na toto omezení kapacity jsou vyváženy výhodami vyplývajícími z lehkosti, jakou tyto procesy mohou být měněny, nahrazovány a aplikovány v nových situacích, čemuž se automatické procesy nikdy nenaučí.*“<sup>29</sup> Tato poznání jsou již více jak čtvrt století stará, ale jak ukazují novější výzkum (Schneider a Chein (2003)), stále platná.

### 1.1.2 Paměť

Lidská paměť nabývá v životě jedince velký význam. Člověka lze vnímat i jako soubor prožitků, které jsou propojeny právě pamětí, jako základní podmínkou. „*V nejširším slova smyslu ji lze definovat jako schopnost zaznamenávat životní zkušenosti.*“<sup>30</sup> Dokážeme se pohybovat v myšlenkách v čase, tedy máme autoetické vědomí.

<sup>28</sup> SCHNEIDER, W. Controlled & automatic processing: behavior, theory, and biological mechanisms. *Cognitive Science* [online]. 2003, 27(3), 525-559 [cit. 2016-02-18]. DOI: 10.1016/S0364-0213(03)00011-9. ISSN 03640213. Dostupné z: [http://doi.wiley.com/10.1016/S0364-0213\(03\)00011-9](http://doi.wiley.com/10.1016/S0364-0213(03)00011-9).

<sup>29</sup>SCHNEIDER, W. Controlled & automatic processing: behavior, theory, and biological mechanisms. *Cognitive Science* [online]. 2003, 27(3), 525-559 [cit. 2016-02-18]. DOI: 10.1016/S0364-0213(03)00011-9. ISSN 03640213. Dostupné z: [http://doi.wiley.com/10.1016/S0364-0213\(03\)00011-9](http://doi.wiley.com/10.1016/S0364-0213(03)00011-9)

<sup>30</sup> TULVING in: PLHÁKOVÁ, Alena. *Učebnice obecné psychologie*. Praha: Academia, 2011. s. 193



Paměť má tři fáze Předpokládá se, že informace, která k nám doléhá, prochází třemi fázemi: Vštípení (kódování), uchování (retence) a vybavení (reprodukce). Fyzikální podnět, který k nám doléhá (například zvuková vlna) je převeden do kódu, který náš mozek přijímá a tak je umožněn vstup do paměti. „*Vštípením rozumíme především transformaci senzorických vstupů do podoby mentálních reprezentací.*“<sup>31</sup> Následuje aktivní proces retence, tedy uchování zakódované informace v paměti po různě dlouhou dobu. Poslední fází je fáze Reprodukce, kdy jsou zakódované uložené obsahy zpřístupněny a mohou být dále používány. Paměť lze chápat jako velké množství informací na jednom místě, kdy jsou jen některé v aktuálním užívání. Dle toho jak informace užíváme a co s nimi zrovna děláme, vytvořili Atkinson a Shiffrin model paměti (1968). Tento model je využíván v různých úpravách i jinými autory. Tři systémy popsané v teorii Atkinsona a Shiffrina ovšem nepředstavují samostatné mentální či nervové jednotky, ale spíše se jedná o hypotetické psychické konstrukty.<sup>32</sup> Výše zmíněný model se skládá ze tří subsystémů, jsou to:

1. Paměť ultrakrátkodobá/senzorická, která uchovává informace přicházející ze smyslů po krátkou dobu. Předpokládá se tedy, že existuje tolik druhů senzorické paměti, kolika smysly jsme schopni vnímat (ikonická, echoická).
2. Krátkodobá paměť, jednou z jejích funkcí je přidržení informace ve vědomí pro její aktuální pracování s touto informací. Její trvání je o něco delší, než trvání paměti senzorické.<sup>33</sup> Krátkodobá paměť je však omezena svou kapacitou (Millerovo číslo).
3. Dlouhodobý paměť, která složí jako zásobárna informací, které by mohli být v podstatě permanentní. Do dlouhodobé paměti ukládáme nejen podněty, které prošly naší myslí, ale i psychické obsahy – jako jsou například naše sny nebo myšlenky.<sup>34</sup>
4. Modely pracovní paměti – A. Baddeley, V roce 1974 představili Baddeley a Hitch model pracovní paměti, který vznikl na základě zkoumání vývoje paměti v čase. Přinášejí nový pojem pracovní paměti, která je v podstatě krátkodobou pamětí, ale ani zdaleka není jejím ekvivalentem. Autoři poukazují na dvě paralelní kapacity paměti, které jsou tvořeny čtyřmi komponentami (fonologická smyčka, zrakově-prostorový zásobník, centrální exekutiva a epizodický zásobník)<sup>35</sup>.

---

<sup>31</sup> PLHÁKOVÁ, Alena. *Učebnice obecné psychologie*. Praha: Academia, 2011. s. 195

<sup>32</sup> PLHÁKOVÁ, Alena. *Učebnice obecné psychologie*. Praha: Academia, 2011. s. 196

<sup>33</sup> GILLERNOVÁ, Ilona. *Slovník základních pojmů z psychologie*. Přeložila Hana ANTONÍNOVÁ. Praha: Fortuna, 2000. s. 40

<sup>34</sup> PLHÁKOVÁ, Alena. *Učebnice obecné psychologie*. Praha: Academia, 2011. s. 204

<sup>35</sup> BADDELEY, Alan. The episodic buffer: a new component of working memory?. *Trends in Cognitive Sciences*. 2000, vol. 4, issue 11, s. 417-423. DOI: 10.1016/S1364-6613(00)01538-2. Dostupné z: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1364661300015382>

### 1.1.3 Exekutivní funkce

Exekutivní funkce jsou podle prof.PhDr.Rudolfa Kohoutka,CSc.: schopnost a dovednost plánovat, rozhodovat se a realizovat cílevědomé postupy a výkony, řešit problémy, tvořit analogie. Lze tedy říci, že se jedná o ty funkce, které zajišťují samostatné a na cíl zaměřené jednání člověka. V současné době se pojmu exekutivní funkce používá nejednoznačně. Tato nejistota v uchopení pojmu samotného plyne zejména z toho, že autoři se nemohou shodnout na tom, zda jsou exekutivní funkce součástí kognitivních funkcí nebo nikoli (Například koukolík exekutivní funkce ke kognitivním řadí). „*U některých autorů se dokonce můžeme setkat s názorem, že pojem exekutivní funkce je pouze neuropsychologický konstrukt, o jehož existenci lze pochybovat.*“<sup>36</sup> (např. Preiss)

Pojem „exekutivní“ obecně znamená řídicí či výkonnostní. Kromě již zmíněné funkce řešení problémů, vytváření analogií a adaptaci organismu na prostředí, se dle Koukolíka exekutivní funkce podílejí i na koordinaci paměťových úkonů – jako je například ukládání, zpracování a upamatování se. Stejně tak upozorňuje i na to, že správné fungování (ve smyslu přiměřené fungování) umožňuje jedinci respektovat a dodržovat sociální pravidla. Exekutivní funkce se podle této jejich definice spolupodílejí i na morálním jednání člověka.<sup>37</sup>

Preiss považuje exekutivní funkce za pouhý konstrukt: „*Exekutivní funkce zastupují komplex složek, který zajišťuje samostatné a účelné jednání člověka.*“<sup>38</sup> I Preiss se přiklání k tvrzení, že exekutivní funkce jsou součástí funkcí kognitivních, ale poukazuje na důležitý rozdíl mezi nimi: „*Kognitivní deficity postihují obvykle jen určité funkce, ale poškození exekutivních funkcí postihuje veškeré chování.*“<sup>39</sup>

Lezaková poukazuje na důležitost toho, že exekutivní funkce mají i složku emocionální a regulativní. Konkrétně pojednává o tom, že si stanovujeme nějaký cíl, k čemuž je potřeba plánování, příprava (rozmyšlení postupu) a v neposlední řadě je i realizace dílčích úkonů. Autorka upozorňuje zejména na čtyři hlavní složky, jimiž jsou vůle (schopnost zaměřeného jednání), plánování (vytvoření plánu s ohledem na

---

<sup>36</sup> STIELOVÁ, Marie. Souvislost exekutivních a kognitivních funkcí u adolescentů: Stanovení orientačních norem pro test hanojské věže. Olomouc, 2012. Magisterská diplomová práce. Univerzita Palackého v Olomouci. Vedoucí práce PhDr. Radko Obereignerů, Ph.D.

<sup>37</sup> KOUKOLÍK, František. Lidský mozek: [funkční systémy, norma a poruchy]. 3., přeprac. a dopl. vyd. Praha: Galén, 2012. s. 211

<sup>38</sup> PREISS, Marek a Hana PŘIKRYLOVÁ KUČEROVÁ. Neuropsychologie v neurologii. Praha: Grada, 2006. s. 37

<sup>39</sup> PREISS, Marek. Klinická neuropsychologie. Praha: Grada, 1998. s. 23

efektivnost zvoleného postupu, ale současně i regulace vlastní impulzivity), účelné jednání (schopnost nejen započít, ale i ukončit činnost – zejména pokud se ukáže, že činnost je neefektivní) a úspěšný výkon ( důležitá je reflexe změn vytýčené cíle v závislosti na čase).<sup>40</sup>

Je tedy vidět, že exekutivní funkce jsou komplexním jevem a není možné je oddělit od ostatních poznávacích funkcí. Ale současně lze tvrdit, že exekutivní funkce udržují přiměřené zaměření s ohledem na dosažení budoucího cíle. Je to tedy schopnost použít záměr k regulaci pomocí na cíl orientovaného chování. *„Exekutivní funkce zdůrazňují metakognitivní schopnosti, které umožňují jedinci vnímat podněty z prostředí, adaptivně na ně reagovat, flexibilně měnit směr jednání, anticipovat budoucí cíle, zvažovat následky a odpovídat integrovaně (tzv. zdravým, příp. selským rozumem), při využití všech těchto kapacit k dosažení uvědomovaného cíle.“*<sup>41</sup> Jak upozorňuje Kulišťák, spolu s možnou poruchou kognitivních funkcí u pacientů s ALS dochází i ke změnám afektivity a emocí. Pravděpodobně tedy dochází i k narušení exekutivních funkcí, ačkoli o původu těchto změn emocionality panují stále dohady, co je příčinou a co následkem – tedy zda motorické onemocnění ovlivňuje náladu pacienta díky postižení (zhoršení) hybnosti a nebo se jedná o zhoršení nálady z jiných (organických příčin).<sup>42</sup> Kalvach uvádí, že poruchy exekutivních funkcí se nejčastěji projevují jako neschopnost jedince plánovat nebo vykonávat jakékoliv složité úkony, respektive jedinec není schopen rozplánovat jednotlivé dílčí úkony a seřadit je efektivně za sebou. Většinou bývá postižena jedincova motivace.<sup>43</sup>

#### 1.1.4 Zrakově-prostorové funkce

K zrakově-prostorovým funkcím se řadí vizuálně-konstrukční funkce, vizuálně-motorické a percepční schopnosti.<sup>44</sup> Jsou to funkce, které jedinci umožňují kombinovat prvky do smysluplných celků, rozlišovat mezi jednotlivými objekty, stejně tak i rozlišovat mezi levou a pravou stranou. Dále umožňují porozumět vztahům mezi objekty v prostoru, reprezentovat je a natáčet je v představě (mysli), což souvisí i s možností řešení problémů

---

<sup>40</sup> Lezaková MD (eds) (2004). Neuropsychological Assessment. 4th ed. New York: Oxford University Press.

<sup>41</sup> KOUKOLÍK, František. Lidský mozek: [funkční systémy, norma a poruchy]. 3., přeprac. a dopl. vyd. Praha: Galén, 2012. s. 342

<sup>42</sup> KULIŠŤÁK, Petr. Struktura kognitivního deficitu u amyotrofické laterální sklerózy. Praha, 2007. Disertační práce. Masarykova Univerzita. Vedoucí práce Doc. PhDr. Lubomír Vašina, CSc. s. 46

<sup>43</sup> KALVACH, Zdeněk. Geriatrie a gerontologie. Praha: Grada, 2004. s. 56

<sup>44</sup> KLUCKÁ, J.; VOLFOVÁ, P. Kognitivní trénink v praxi. Vyd. 1. Praha: Grada, 2009. s. 76

pouze v mysli – řešení nonverbálních úkolů.<sup>45</sup> Lidé, kteří trpí potížemi v této oblasti, mají většinou potíže správně určovat polohu na mapě nebo při kreslení (či obkreslování) obrázků. Mohou se zhoršovat i manuální dovednosti (vizuo-konstrukční apraxie). Přestože je u těchto osob zachována schopnost senzoričká a motorická, dochází ke zhoršení koordinovanosti jednotlivých pohybů a to z důvodu toho, že potíže není motorická, ale tvorba pohybů je chybná z důvodu nesprávné prostorové organizace pohybů a předmětů.<sup>46</sup> U pacientů s ALS (nebo jinou poruchou motoneuronu) je potřeba odlišit, zda se jedná o deficit ve zrakově-prostorových funkcích nebo, zda je potíže v nemoci samotné – poruše motoneuronu.

---

<sup>45</sup> SACHDEV, Perminder S., Deborah BLACKER, Dan G. BLAZER, Mary GANGULI, Dilip V. JESTE, Jane S. PAULSEN a Ronald C. PETERSEN. Classifying neurocognitive disorders: the DSM-5 approach. DOI: 10.1038/nrneurol.2014.181. ISBN 10.1038/nrneurol.2014.181. Dostupné také z: <http://www.nature.com/doi/finder/10.1038/nrneurol.2014.181>

<sup>46</sup> KLUCKÁ, J.; VOLFOVÁ, P. Kognitivní trénink v praxi. Vyd. 1. Praha: Grada, 2009. s. 98

## 2 ALS

Příznaky amyotrofické laterální sklerózy (ALS) popsal poprvé v roce 1869 francouzský profesor a lékař Jean-Martin Charcot. Označil ho za onemocnění, které spojuje postižení předních rohů míšních a anterolaterálních drah míchy. Z tohoto důvodu se této nemoci ve Francii říká Charcotova choroba, ve Spojených státech je nemoc známá jako Gehrigova choroba (po slavném baseballovém hráči). V širším pojetí se můžeme setkat i s označením „nemoc motoneuronu“ (angl. motor neuron disease), z kterých je ALS jedním z podtypů s postižením jak dolního, tak horního motoneuronu (oproti podtypům zbývajícím). Často je používáno označení ve zkratce ALS/MND. V současné době se pro obecnou veřejnost začíná používat i označení „Hawkingova nemoc“. V MKN-10 ji nalezneme pod kódem G12.2.

ALS je degenerativní onemocnění s progresivním zánikem motoneuronů předních rohů míšních, kortexu, jader motorických hlavových nervů bulbární oblasti a degenerací motorické kortikospinální dráhy. Zcela obecně lze říci, že způsobuje degeneraci buněk centrální nervové soustavy, které ovládají vůlí ovlivnitelné svaly, čímž dochází ke svalové slabosti až naprosté atrofii, kdy mozek není schopen ovládat většinu svalů a zůstává paralyzován. Pod mikroskopem lze rozeznat atrofii těl neuronů a sférické útvary, které jsou obsaženy v jejich cytoplazmě.<sup>47</sup> Většinou se vyskytuje ve formě sporadické, ale v 5–10% i jako familiární dědičná forma. Typickým obrazem tohoto onemocnění je při neporušené citlivosti smíšené postižení centrálního i periferního motoneuronu (svalová atrofie – vede ke snižování až nemožnosti pohybu; fascikulace – samovolné záškuby svalových vláken, nezpůsobující však pohyb svalu celého, pohyby mohou být viditelné pod kůží; zvýšené šlachookosticové reflexy; spastické jevy).<sup>48</sup> Spastické (iritační) pyramidové jevy jsou reflexní reakcí na určitý konkrétní podnět. Tato reakce se projevuje flexí nebo extenzí a u zdravých jedinců je odlišná, než u nemocných, kde většinou svědčí pro lézi pyramidové dráhy v kterémkoli jejím úseku. Spastická paréza pak ukazuje na léze centrálního motoneuronu. Klasickou zkouškou je například Babinského reflex, který je typický pro pacienty s ALS: Ostrou hranou se přejede po chodidle vyšetřovaného, za normální se považuje, pokud nedojde k žádné odpovědi,

---

<sup>47</sup> GOETZ, Christopher G. Textbook of clinical neurology. 3rd ed. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007. s. 98

<sup>48</sup> AMBLER, Zdeněk. Amyotrofická laterální skleróza. Neurologie pro praxi [online]. 2006, 1(2006), 9-12 [cit. 2016-06-17]. Dostupné z: <http://www.solen.cz/pdfs/neu/2006/01/02.pdf>

naopak za patologické se má, když pacient reflexivně reaguje extenzí palce a abdukci ostatních prstů (palec se zvedne směrem nahoru k noze a ostatní prsty udělají vějíř).<sup>49</sup>

Pacienti nejčastěji pociťují nebolestivou slabost (jež je však progresivní), která může začínat v pažích, nohou nebo v bulbárním svalstvu. V této souvislosti se ukazuje i svalová atrofie nebo může být k vidění i fascikulace. Svalstvo stěv a močového měchýře bývá většinou ušetřeno.<sup>50</sup>

Nemoc se nejčastěji projevuje až ve věku okolo 50–70 let, známé jsou ale i dřívější manifestace nemoci (asi 5–10%), ale to především u dědičné formy ALS. ALS je onemocnění našťestí s nízkou prevalencí. Proto je třeba odlišit, kdy se nemoc prvně manifestovala a kdy byla diagnostikována. Jak vyplývá i z našeho pilotního výzkumu, tyto časové údaje se mohou významně lišit, a to i v řádu let. Nicméně nelze opomenout fakt, že většina výzkumů ukazuje, že onemocnění ALS je rychle postupující a fatální. Doba přežití se pohybuje mezi 2 až 4 roky, ale zjišťuje se i prodloužená doba přežití: 19–39 % pacientů přežilo 5 let a 8–22 % pacientů přežilo 10 let.<sup>51</sup>

Celosvětová incidence ALS v populaci (rovnoměrně skrze národnosti) je 1–2:100 000/1 rok (prevalence pak 4–6:100 000)<sup>52</sup>. Hlavními rizikovými faktory jsou věk, mužské pohlaví a genetické predispozice.<sup>53</sup>

*„Klasická forma ALS s postižením centrálního i periferního motoroneuronu se vyskytuje asi v 65 %. Progresivní bulbární (případně i pseudobulbární) paralýza představuje 25 %, progresivní (spinální) svalová atrofie (PSA) s pouze periferním postižením 8 % a primární laterální skleróza (PLS) s pouze centrálním postižením asi 2 %. Další variantou je ještě monomelická spinální muskulární atrofie (fokální amyotrofie), kde léze zůstává bez výraznější progresse lokalizována jen v končetinách.“<sup>54</sup>*

Ještě dlouho po první diagnostice ALS (1869) se předpokládalo, že ALS nepostihuje žádné kognitivní funkce, například Williams et al., 1994 se ve své práci o kognitivním

---

<sup>49</sup> NEVŠÍMALOVÁ, Soňa, Evžen RŮŽIČKA a Jiří TICHÝ. *Neurologie*. 1. vydání. Praha : Galén, 2002. s. 124

<sup>50</sup> ACHI, Eugene Y., Stacy A. RUDNICKI, Dan G. BLAZER, Mary GANGULI, Dilip V. JESTE, Jane S. PAULSEN a Ronald C. PETERSEN. ALS and Frontotemporal Dysfunction: A Review. DOI: 10.1155/2012/806306.

<sup>51</sup> WILLIAMS, WINDEBANK in : KULIŠTĚK, Petr. *Struktura kognitivního deficitu u amyotrofické laterální sklerózy*. Praha, 2007. Disertační práce. Masarykova Univerzita. Vedoucí práce Doc. PhDr. Lubomír Vašina, CSc.

<sup>52</sup> NEVŠÍMALOVÁ, Soňa, Evžen RŮŽIČKA a Jiří TICHÝ. *Neurologie*. 1. vydání. Praha : Galén, 2009. s. 67

<sup>53</sup> GOETZ, Christopher, et al. *Textbook Of Clinical Neurology*. 3. vydání. 2007. s. 234

<sup>54</sup> AMBLER, Zdeněk. Amyotrofická laterální skleróza. *Neurologie pro praxi* [online]. 2006, 1(2006), 9-12 [cit. 2016-06-17]. Dostupné z: <http://www.solen.cz/pdfs/neu/2006/01/02.pdf>

deficitu nezmiňuje vůbec. „Až v recentním pojednání Brown, Jr., Swash, Pasinelli, et al., (2006) nalezneme celou kapitolu, věnující se možností neuropsychologického vyšetření u pacientů s ALS“<sup>55</sup>

V dnešní době se má za to, že onemocnění ALS provází i kognitivní deficit, který může být u různých pacientů v různé podobě a naléhavosti. K. M. Robinson a kol (2006) provedli longitudinální studii v délce šesti měsíců, kam zařadili 19 pacientů s ALS a 8 kontrolních probandů. Zjištěním bylo, že po dobu šesti měsíců se mezi skupinou pacientů a kontrolní skupinou neukázaly žádné signifikantní rozdíly v kognitivních funkcích (respektive nedošlo ke zhoršení), ale při individuální analýze se ukázalo u 7 z původních 19 pacientů (což představuje 36,84 %), že u nich došlo k rozvoji kognitivních deficitů měřitelných pomocí neuropsychologického vyšetření.<sup>56</sup> Jiní autoři se zmiňují o možnosti souvislosti ALS s rozvojem fronto-temporální dysfunkce/demence.<sup>57</sup> O konkrétních podobách kognitivních deficitů, je pojednáno v další kapitole.

## 2.1 Kognitivní deficit u ALS

Jak již bylo zmíněno výše, velmi dlouhou dobu po objevení nemoci ALS se předpokládalo, že nepostihuje kognitivní funkce ani chování. Ovšem s rostoucími znalostmi o tomto onemocnění se ukázalo, že existuje spojení mezi ALS a frontotemporální demencí. Stejně tak se ukazuje, že postiženy jsou i další kognitivní funkce. Meta-analytická studie z roku 2015 ukazuje, že kognitivní deficit se ukazuje u zhruba 30 % pacientů. Autoři této studie meta-analýzou 44 stávajících studií prokazují, že u pacientů s ALS se ukazuje kognitivní deficit, a to zejména v oblasti jazyka, sociální kognice, v exekutivních funkcích a paměti. Naopak se ale ukazuje, že deficit není nijak signifikantní oproti kontrolní skupině ve zrakově-prostorových funkcích. Autoři poukazují i na to, že pouze malá část (asi 10 %) pacientů s ALS trpí i frontotemporální demencí.<sup>58</sup> Což je velký rozdíl oproti tomu, že Kulišťák uvádí na základě výzkumů z roku 2005, že demence je přítomna u 3–5 % nemocných. Možnou

---

<sup>55</sup> KULIŠŤÁK, Petr. Struktura kognitivního deficitu u amyotrofické laterální sklerózy. Praha, 2007. Disertační práce. Masarykova Univerzita. Vedoucí práce Doc. PhDr. Lubomír Vašina, CSc., s. 26

<sup>56</sup> ROBINSON, K. M., S. C. LACEY, P. GRUGAN, G. GLOSSER, M. GROSSMAN a L. F. MCCLUSKEY. Cognitive functioning in sporadic amyotrophic lateral sclerosis: a six month longitudinal study. *Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2006, 2006(77), 668-670. DOI: 10.1136/jnnp.2005.073403.

<sup>57</sup> ACHI, Eugene Y. a Stacy A. RUDNICKI. ALS and Frontotemporal Dysfunction: A Review. *Neurology Research International*. 2012, 2012, 1-9. DOI: 10.1155/2012/806306.

<sup>58</sup> BEELDMAN, Emma, Joost RAAPHORST, Michelle KLEIN TWENNAAR, Marianne DE VISSER, Ben A SCHMAND a Rob J DE HAAN. The cognitive profile of ALS: a systematic review and meta-analysis update. *Journal of Neurology, Neurosurgery*. 2016, 87(6), 611-619. DOI: 10.1136/jnnp-2015-310734.

příčinou tohoto rozdílu je zpřesnění měření, ale i možný rostoucí zájem o toto onemocnění ve světě.

Výzkum Gordona et al. (2010) se zaměřil na detekci skupiny mezi pacienty s ALS nejvíce ohrožené kognitivním deficitem. Možnost rozvoje kognitivního deficitu u ALS je tím větší, čím je pacient starší, a čím je onemocnění progresivnější. Stejně tak upozorňuje, že se ukazuje, že rozvoj kognitivního deficitu negativně souvisí s dobou přežití.<sup>59</sup>

### 2.1.1 FTD a sociální kognice u ALS

Syndrom FTD byl popsán poprvé až v 80. letech 20. Století. Jedná se o „...heterogenní klinický syndrom způsobený progresivní degenerací frontálních a/nebo temporálních laloků mozku non-alzheimerovského typu.“<sup>60</sup> V současné době se má za to, že představuje přibližně 10 % veškerých demencí. Nejčastěji začíná mezi 45. a 65. rokem. Jednou z charakteristik je i výrazná změna osobnosti a sociálního chování, popřípadě i přidruženou poruchou řeči. Znatelné jsou i změny v preferenci jídel, popřípadě apatie a stereotypie v chování.<sup>61</sup> Stereotypie v chování bývá často přítomna u FTD, která může být přidružena k ALS. Tyto opakující se projevy se ukazují v chování jako „neustálé opakování úkonů, např. tleskání, hlasité počítání, tancování, rituály spojené s oblékáním, hygienou“ nebo v řeči „opakování jednotlivých slov, frází nebo témat hovoru na úkor adekvátní konverzace.“<sup>62</sup>

Jak se ukazuje, existuje spojení mezi FTD a ALS. Někteří autoři se domnívají, že je velice čistě vidět spojitost symptomů s FTD a ALS: „Změny v souladu s FTD mohou sahát od mírných abnormalit, ukazujících se pouze v mírné odchylce od normy při neuropsychologickém vyšetření, až po hlubokou FTD. Exekutivní funkce, jazyk a chování jsou nejčastějšími oblastmi postižení.“<sup>63</sup> Autoři jiného výzkumu potvrzují, že existuje

---

<sup>59</sup> GORDON, Paul H., Raymond R. GOETZ, Judith G. RABKIN, et al. A prospective cohort study of neuropsychological test performance in ALS. DOI: 10.3109/17482961003622585.

<sup>60</sup> FRANKOVÁ, Vanda. FRONTOTEMPORÁLNÍ DEMENCE – KAZUISTIKY Z KLINICKÉ PRAXE. Psychiatrie pro praxi [online]. 2004, 2004(3), 146-149 [cit. 2016-06-16]. Dostupné z: <http://www.psychiatriepropraxi.cz/pdfs/psy/2004/03/09.pdf>

<sup>61</sup> tamtéž

<sup>62</sup> tamtéž

<sup>63</sup> ACHI, Eugene Y. a Stacy A. RUDNICKI. ALS and Frontotemporal Dysfunction: A Review. DOI: 10.1155/2012/806306.



frontotemporální obraz kognitivního deficitu u pacientů s ALS, který se manifestuje velmi brzy po začátku nemoci.<sup>64</sup>

Následkem přidruženého onemocnění FTD bývá obvykle změny v chování a v exekutivních funkcích, ale při tom není postižena paměť.<sup>65</sup> V současné době se nově ukazuje (oproti meta-analýze 2010<sup>66</sup>), že u onemocnění ALS je patrný deficit v sociální kognici, jehož velikost deficitu je v podstatě srovnatelná s dřív známým deficitem v oblasti jazyka a řeči. Tento deficit se projevuje zejména sníženou citlivostí pacientů k vnímání emocionálních stavů druhých osob a zhoršeným rozeznáváním a schopností chovat se podle obvyklých sociálních zvyklostí. Beeldman upozorňuje, že tento deficit může být způsobený překryvem onemocnění ALS a přidružené FTD. Autoři studie ale vyzdvihují fakt, že na studium rozdílnosti a naopak společných znaků ALS a FTD popřípadě ALS s FTD existuje velice málo (k 2015 pouze 3), a tedy není možné zatím dělat finální závěry. Nicméně právě tento nedostatek by mohl být návodem na další pokračování studia tohoto onemocnění. Změny v sociální kognici jsou velice důležité znát i pro pečovatele o nemocné, aby se mohla dále zlepšovat péče o nemocné, ale i komfort pečovatelů.<sup>67</sup>

### 2.1.2 Vnímání

Kulišťák (2007) poukazuje na to, že na základě mnoha výzkumů na toto téma se ukazuje, že u onemocnění ALS je vnímání zachováno v podstatě nezměněné podobě. Ale například autoři Talbot et al., 1995 a Strong et al., 1999 zjišťují pravý opak, a sice, že složka vnímání je narušena. Stejně tak i již zmiňovaný Frank et al., 1997 hovoří o redukci šíře percepce. Samotný výzkum Kulišťáka hovoří spíše pro tuto variantu. Vnímání bylo v tomto výzkumu sledováno hlavně ve složce percepce zrakově-prostorového materiálu, a to jednak zkouškou ROCFT (Reyova-Osterriethova komplexní figura). ROCFT slouží k posouzení například zrakově-prostorových schopností, paměti, pozornosti, schopnosti plánování,

---

<sup>64</sup> RAJESWARAN, Jamuna a Atchayaram NALINI. Neuropsychological deficits in amyotrophic lateral sclerosis (ALS): a South India experience. *National Institute of Mental Health and Neurosciences*. 2013, 10(13), 47-58. DOI: 10.7358/neur-2013-013-raje.

<sup>65</sup> KULIŠŤÁK, Petr. *Struktura kognitivního deficitu u amyotrofické laterální sklerózy*. Praha, 2007. Disertační práce. Masarykova Univerzita. Vedoucí práce Doc. PhDr. Lubomír Vašina, CSc.

<sup>66</sup> BEELDMAN, Emma, Joost RAAPHORST, Michelle KLEIN TWENNAAR, Marianne DE VISSER, Ben A SCHMAND a Rob J DE HAAN. The cognitive profile of ALS: a systematic review and meta-analysis update. *Journal of Neurology, Neurosurgery*. 2010, 80(4), 512-520. DOI: 10.1136/jnnp-2015-310734.

<sup>67</sup> BEELDMAN, Emma, Joost RAAPHORST, Michelle KLEIN TWENNAAR, Marianne DE VISSER, Ben A SCHMAND a Rob J DE HAAN. The cognitive profile of ALS: a systematic review and meta-analysis update. *Journal of Neurology, Neurosurgery*. 2016, 87(6), 611-619. DOI: 10.1136/jnnp-2015-310734.

pracovní paměti či exekutivních funkcí.<sup>68</sup> Tuto zkoušku lze hodnotit i kvalitativně, ale pro účely tohoto výzkumu bylo použito pouze kvantitativní vyhodnocení) a dále pak podněty ve Stroopově zkoušce. Výsledky byly v neprospěch klinické skupiny pacientů s ALS. *“Nešlo by v tomto případě o primární poruchu percepční, ale spíše její přímé ovlivnění alteracemi pozornostními, které sekundárně ovlivňují zpracování vnímaného materiálu.”*<sup>69</sup> Autor upozorňuje i na to, že do budoucna by bylo dobré rozšířit oblast zkoumání na další složky vnímání a pokusit se tak eliminovat vliv pozornosti.

### 2.1.3 Paměť

V oblasti paměťových funkcí u pacientů s ALS se autoři v názorech různí. Za poměrně nedotknutou část bývá autory považována paměť explicitní a implicitní, ovšem s výjimkou paměti pracovní, která je spojována s funkcí frontálního laloku mozku. Byly zjištěny deficity pozornosti v souvislosti s využitím procesů pracovní paměti, naopak ale nebyl zjištěn deficit v oblasti rekognice a učení. V řadě studií byl zjištěn například deficit verbální paměti (úloha opakování krátkého příběhu; Iwasaki et al., 1990), což ale naopak jiní autoři nepotvrdili (Hartikainen et al., 1993; David, Gillham, 1986). Ale nedostatky v zapamatování si seznamu slov uvádí v neprospěch pacientů více studií (např. Abrahams et al., 1996; Gallasi et al., 1985; David, Gillham, 1986). Další studií, která nalézá deficit v pracovní paměti a verbální krátkodobé paměti je Consonni et al. (2015).<sup>70</sup> V podstatě ke každému nalezenému deficitu paměti lze nalézt jiný výzkum s výsledkem odlišným.<sup>71</sup> Lze uzavřít, že paměťový deficit u ALS je pravděpodobně variabilní a závisí na míře rozvoje onemocnění, vazbě s FTD-ALS ad. faktory, které mohou významně měnit výsledky vyšetření paměti tím, či oním směrem.

V Kulišťákově výzkumu byl k zjištění výkonnosti paměti využit jako první test ROCFT, který je náročný na percepční funkce, ale i plánování a smysl pro detail a v poslední řadě i na paměť. V tomto testu byly zjištěny signifikantní rozdíly mezi skupinou

---

<sup>68</sup> SVOBODA, Mojmír a Pavel HUMPOLÍČEK, ŠNOREK, Václav (ed.). Psychodiagnostika dospělých. Praha: Portál, 2013. s. 201

<sup>69</sup> KULIŠŤÁK, Petr. Struktura kognitivního deficitu u amyotrofické laterální sklerózy. Praha, 2007. Disertační práce. Masarykova Univerzita. Vedoucí práce doc. PhDr. Lubomír Vašina, CSc., s. 90

<sup>70</sup> CONSONNI, Monica, Stefania ROSSI, Chiara CERAMI, Alessandra MARCONE, Sandro IANNACCONE, Stefano FRANCESCO CAPPÀ a Daniela PERANI. Executive dysfunction affects word list recall performance: Evidence from amyotrophic lateral sclerosis and other neurodegenerative diseases. DOI: 10.1111/jnp.12072.

<sup>71</sup> KULIŠŤÁK, Petr. Struktura kognitivního deficitu u amyotrofické laterální sklerózy. Praha, 2007. Disertační práce. Masarykova Univerzita. Vedoucí práce Doc. PhDr. Lubomír Vašina, CSc., s. 46

pacientů a skupinou kontrolní. Jako druhý byl použit zkrácený Kalifornský test verbálního učení a paměti (CVLT-9), ve kterém se neukázaly žádné signifikantní rozdíly mezi skupinou pacientů s ALS a kontrolní skupinou. Pro zkoumání pracovní paměti byl použit test cesty (TMT), ve kterém se statisticky významné rozdíly ukázaly. Nicméně TMT je test se značným podílem grafomotorickým a není snadné rozlišit podíl grafomotorických obtíží v důsledku motorického postižení u ALS od čistě porucha zaměřené pozornosti a mentální flexibility. Většina autorů se dle Kulišťáka (2007) shoduje v tom, že paměť je u pacientů s ALS postižena, ale většinou se jedná zejména o pracovní paměť, která je spojována s funkcí frontálního laloku mozku. I Kulišťákův výzkum toto zjištění potvrzuje a ukazuje na deficit v zejména pracovní paměti (vybavení číselného rozsahu pozpátku a řazení písmen a čísel – ale zde může být na vině i deficit v pozornosti), který se ukazuje i u zkoušky TMT, část B<sup>72</sup>. Ta je součástí i naší nově překládané zkoušky ECAS, ale pro eliminaci grafomotorické komponenty pouze v orální podobě, tzv. TMT.

Již zmiňovaná poslední a nejnovější meta-analýza Beeldmana ukazuje, že postižení paměti se napříč studii ukazuje jako nejmarkantnější v oblasti oddálené verbální paměti a ve vizuální paměti, což je rozdíl oproti předešlé meta-analýze týchž autorů (2010, ale například i Raaphorst et al. 2010<sup>73</sup>), kde se oddálené vybavení nejevilo jako postižené. Jinak tato studie potvrzuje úbytek i v paměti pracovní.<sup>74</sup>

#### **2.1.4 Pozornost**

Cílí na rychlost mentálního zpracování informace různého typu, ale úzce souvisí i s využitím procesů pracovní paměti, což se ukazuje například u zkoušek opakování číselných řad, které jsou mimo jiné i součástí zkoušky ECAS. U pacientů s ALS pozornost nebyla napříč studii příliš studována. Beeldmanova meta-analýza s k pozornosti a jejím možnému deficitu u ALS nevyjadřuje. Kulišťák (2007) připomíná, že poruchy byly odhaleny při ověřování selektivní pozornosti pomocí Stroopova testu ve výzkumu z roku 1997, ale jiné dřívější výzkumy toto zjištění nepotvrzují. K zjištění úrovně pozornosti Kulišťák použil

---

<sup>72</sup> KULIŠŤÁK, Petr. *Struktura kognitivního deficitu u amyotrofické laterální sklerózy*. Praha, 2007. Disertační práce. Masarykova Univerzita. Vedoucí práce Doc. PhDr. Lubomír Vašina, CSc., s. 51

<sup>73</sup> RAAPHORST, Joost, Marianne DE VISSER, Wim H. J. P. LINSSEN, Rob J. DE HAAN a Ben SCHMAND. The cognitive profile of amyotrophic lateral sclerosis: A meta-analysis. DOI: 10.3109/17482960802645008.

<sup>74</sup> BEELDMAN, Emma, Joost RAAPHORST, Michelle KLEIN TWENNAAR, Marianne DE VISSER, Ben A SCHMAND a Rob J DE HAAN. The cognitive profile of ALS: a systematic review and meta-analysis update. *Journal of Neurology, Neurosurgery*. 2016, 87(6), 611-619. DOI: 10.1136/jnnp-2015-310734.

Connorsův test kontinuální pozornosti (CPT), pomocí něhož zjistil, že jediný důležitý rozdíl mezi skupinou pacientů a skupinou kontrolní se ukazuje v reakčním čase na zrakový podnět ve prospěch kontrolní skupiny. Kulišťák u tohoto testu poukazuje na zajímavý fakt, že nebyl zjištěn signifikantní rozdíl u indexu „tendence k riskování“, což se obvykle ukazuje jako impulzivnější jednání u jedinců s frontálním postižením.<sup>75</sup>

### 2.1.5 Exekutivní funkce

Ve spojitosti s onemocněním ALS jsou exekutivní dysfunkce často citovány, ale dle nejnovějších poznatků se ukazuje, že efekt postižení exekutivních funkcí je menší než postižení jazyka a sociální kognice. Ukazuje se, že exekutivní funkce mají jeden z nejmenších podílů na struktuře kognitivního deficitu u ALS: „*Testujeme-li pacienty s ALS, je klíčové, abychom nezapomínali administrovat testy které jsou korektní k jejich fyziologickému postižení, abychom se tak vyvarovali přecenění efektu neurokognitivního deficitu.*“<sup>76</sup> Autor zde upozorňuje na to, že zdokonalováním znalostí o onemocnění ALS a současným zdokonalováním testových materiálů, se ukazuje, že u exekutivních funkcí se nemusí (pravděpodobně ani nejedná) o deficit, ale deficity, které se ukazují v testech mohou být důsledkem nevhodného použití (z důvodu jejich neexistence) testových materiálů. Doufáme, že zkouškou ECAS přispějeme k této problematice.

Jak poukazuje Kulišťák, jev samotný není zcela vysvětlen. Někteří autoři se domnívají, že: „*Vznik exekutivní dysfunkce je ovlivnění frontálních struktur šířícím se patologickým procesem z primární motorické oblasti, kde dochází k narušení funkčnosti velkých pyramidových Betzových buněk.*“<sup>77</sup> Kulišťák ve svém výzkumu ukazuje, že signifikantní změny se projevily pouze v kratším plánovacím čase u zkoušky TOL (Londýnská věž), což interpretuje jako započetí úlohy bez předchozího promyšlení, tedy jako inhibici vlastního jednání, ale ve výsledku se neukázaly snížené skóry v řešení úkolu u pacientské skupiny. Jinými slovy to znamená, že pokud řešili bez předem promyšleného plánu, nijak to neovlivnilo jejich výsledek. V celku lze ale předpokládat, že u pacientů s ALS

---

<sup>75</sup> KULIŠŤÁK, Petr. Struktura kognitivního deficitu u amyotrofické laterální sklerózy. Praha, 2007. Disertační práce. Masarykova Univerzita. Vedoucí práce Doc. PhDr. Lubomír Vašina, CSc., s. 56

<sup>76</sup> BEELDMAN, Emma, Joost RAAPHORST, Michelle KLEIN TWENNAAR, Marianne DE VISSER, Ben A SCHMAND a Rob J DE HAAN. The cognitive profile of ALS: a systematic review and meta-analysis update. *Journal of Neurology, Neurosurgery*. 2016, 87(6), 611-619. DOI: 10.1136/jnnp-2015-310734.

<sup>77</sup> Robberecht, Brown in: KULIŠŤÁK, Petr. Struktura kognitivního deficitu u amyotrofické laterální sklerózy. Praha, 2007. Disertační práce. Masarykova Univerzita. Vedoucí práce Doc. PhDr. Lubomír Vašina, CSc.,s 94

nedochází k promýšlení úloh příliš dopředu. Kulišťák však našel důležitý rozdíl mezi pacienty a kontrolní skupinou ve prospěch kontrolní skupiny v testu KAI, což ukazuje, že kontrolní skupina je daleko rychleji schopná nakládat se získanou informací a jsou i rychlejší v rozhodování. Tuto hypotézu potvrzuje i delší doba potřebná pro vyplnění testu TMT nebo delší časy ve Stroopově testu.<sup>78</sup>

Je známa částečná spojitost mezi poruchami ventilace a zhoršením exekutivních funkcí a paměti (zejména znatelné při učení). Hlavním důvodem může být nedostatek kvalitního spánku, bez dostatečného počtu REM fázi spánku, ve kterých dochází ke konsolidaci paměťových stop. Nekvalitní spánek je u pacientů s ALS způsoben potíží s dýcháním a s tím související spánkovou apnoe. Ukazuje se, že po odstranění potíží s dýcháním ve spánku, respektive po zmírnění obtíží pomocí dýchacích přístrojů, jsou postižená paměť a exekutivní funkce reverzibilní a znovu se výkon v těchto oblastech zlepšuje. Tento jev ale potvrzuje pouze 10 ze stávajících 44 studií (22,7 %), jak je uvedeno v Beeldmanově meta-analýze. Autoři upozorňují na to, že pokud by tato hypotéza měla být potvrzena nebo vyvrácena, je k tomu potřeba více studií, a to i z toho důvodu, že u kontrolní skupiny (nepacientské) se tento deficit po narušování (např. opakované buzení během spánku) neukázal.<sup>79</sup>

### 2.1.6 Řeč

Zkoumání úrovně jazykových schopností u pacientů s ALS komplikuje, zejména u bulbárního podtypu ALS, výrazná dysartrie (narušení orální motoriky, oslabené hlasivkové a obličejové svalstvo). Často je diskutován vztah mezi nástupem bulbárního onemocnění a snížením kognitivního výkonu u osob s ALS. Ale ukazuje se, že neexistuje dostatečný důkaz pro závažnější kognitivní poruchy u pacientů s bulbárním začátkem onemocnění. Zde autoři upozorňují na problematiku používání testů závislých na měření času, kde by měla vždy být přítomna korekce pro zpomalenou řeč.<sup>80</sup>

Deficit v jazykové oblasti se ukazuje až při užívání složitějších dovedností, jaké testují například verbální subtesty WAIS (patrně ve výzkumech Abrahams et al., 1997, Frank et al. 1997). Ale jinak se většina autorů, včetně současné Beeldmanovi poslední meta-analýzy

---

<sup>78</sup> KULIŠŤÁK, Petr. Struktura kognitivního deficitu u amyotrofické laterální sklerózy. Praha, 2007. Disertační práce. Masarykova Univerzita. Vedoucí práce Doc. PhDr. Lubomír Vašina, CSc., s. 95

<sup>79</sup> BEELDMAN, Emma, Joost RAAPHORST, Michelle KLEIN TWENNAAR, Marianne DE VISSER, Ben A SCHMAND a Rob J DE HAAN. The cognitive profile of ALS: a systematic review and meta-analysis update. *Journal of Neurology, Neurosurgery*. 2016, 87(6), 611-619. DOI: 10.1136/jnnp-2015-310734.

<sup>80</sup> BEELDMAN, Emma, Joost RAAPHORST, Michelle KLEIN TWENNAAR, Marianne DE VISSER, Ben A SCHMAND a Rob J DE HAAN. The cognitive profile of ALS: a systematic review

ztotožňuje s názorem, že řečové schopnosti nejsou výrazně postiženy. Oproti tomu ale například výzkum Consonni et al. (2015) ukazuje na sérii testů, že u pacientů s ALS bez FTD je postižena jazyková plynulost.<sup>81</sup> Kulišťák (2007) ve svém výzkumu nalézá mírný pozitivní deficit u pacientů s ALS ve zkoušce pojmenování obrázků (OSS) – nalézá deficit u pojmenování objektů, ale nikoli u sloves pojmenovávajících činnosti na obrázcích. Zde Kulišťák poukazuje na možnou spojitost tohoto jevu se (zatím) hypotetickou souvislostí funkce pravého mozečku k produkci sloves, což je struktura, která většinou u ALS není postižena. Ze stejné studie vyplývá i shoda s většinou ostatních autorů v tom, že nedochází k deficitu v porozumění řeči (sledováno Token testem), a to jak v porozumění větným celkům, tak i jednotlivým elementům.<sup>82</sup>

### 2.1.7 Zrakově-prostorové funkce

Z předešlých výzkumů vyplývá, že tato funkce u osob s ALS většinou nebývá narušena.<sup>83</sup> Potvrzuje to i meta-analýza z roku 2016<sup>84</sup>, kde se ve většině studií ukazuje jen velmi málo signifikantní deficit. Naopak ale ve studii Hartikainen et al. (1993) se ale ukazuje, že pacienti s ALS vykazují snížený výkon v subtestech WAIS u „číselných symbolů“ a v „kostkách“, tyto výsledky ale mohou být pouze důkazem motorického postižení testovaných osob.<sup>85</sup> Proto jsou ve zkoušce ECAS tyto úlohy také přítomné, ale nepožaduje se u nich žádná manipulace s podnětovým materiálem, ale pouhé ústní odpovědi. Předpokládáme, že tím by mohlo dojít k eliminaci této chyby měření. Napříč studii se ukazuje velká variabilita výsledků, a tedy i možných deficitů, což je primárně způsobeno použitím různých testových materiálů.

### 2.1.8 Osobnost, emotivita a deprese

---

<sup>81</sup> CONSONNI, Monica, Stefania ROSSI, Chiara CERAMI, Alessandra MARCONE, Sandro IANNACCONE, Stefano FRANCESCO CAPPÀ a Daniela PERANI. Executive dysfunction affects word list recall performance: Evidence from amyotrophic lateral sclerosis and other neurodegenerative diseases. DOI: 10.1111/jnp.12072. ISBN 10.1111/jnp.12072.

<sup>82</sup> KULIŠŤÁK, Petr. Struktura kognitivního deficitu u amyotrofické laterální sklerózy. Praha, 2007. Disertační práce. Masarykova Univerzita. Vedoucí práce Doc. PhDr. Lubomír Vašina, CSc., s. 31

<sup>83</sup> KULIŠŤÁK, Petr. Struktura kognitivního deficitu u amyotrofické laterální sklerózy. Praha, 2007. Disertační práce. Masarykova Univerzita. Vedoucí práce Doc. PhDr. Lubomír Vašina, CSc., s. 32

<sup>84</sup> BEELDMAN, Emma, Joost RAAPHORST, Michelle KLEIN TWENNAAR, Marianne DE VISSER, Ben A SCHMAND a Rob J DE HAAN. The cognitive profile of ALS: a systematic review

<sup>85</sup> KULIŠŤÁK, Petr. Struktura kognitivního deficitu u amyotrofické laterální sklerózy. Praha, 2007. Disertační práce. Masarykova Univerzita. Vedoucí práce Doc. PhDr. Lubomír Vašina, CSc., s. 34

Jak již bylo zmíněno výše, u onemocnění ALS může docházet ke změně v prožívání a citech, a to v důsledku přidružené FTD. Existují ale i další možnosti, nicméně zatím nebylo dostatečně ověřeno, na kolik se jedná o skutečné změny vlivem onemocnění ALS a nakolik se změny v prožívání a emočního ladě dají vysvětlit motorickou povahou nemoci, a tedy sníženou hybností a problémy s dýcháním, které mohou být sami o sobě velmi zúzkostňující.

Je známo, že změny a narušení emocí mohou být přítomny u onemocnění nervového systému, stejně tak, jako se ví, že řízení emocí může být inhibováno úměrně rostoucímu věku. Kulišťák dále uvádí, že: „*Onemocnění v oblasti frontálního a temporálního laloku, třetí komory, hypotalamu, putamen, ocasitého jádra a kmene mozku mohou vyvolat tzv. patologický smích a pláč. U jedinců s chorobou typu ALS je tento „pseudobulbární afekt“ častým příznakem a vyvolávají jej léze přerušující oboustranně kortiko-bulbární motorické dráhy. Mizí tak korová kontrola reflexních mechanismů obličejové exprese a výsledkem je právě vůlí neovlivnitelný smích, pláč či oba projevy.*“<sup>86</sup> Autor ale upozorňuje, že takové chování je spíše stereotypní a pravděpodobně nijak neodráží, jak se pacient skutečně cítí. Nicméně výzkumy ukazují, že emocionální labilita se ukazuje u 10–20 % pacientů s ALS. Stejně tak i výzkumy zaměřené na emoční percepci a na paměť pro emoční materiály se u pacientů s ALS ukazuje jako snížená, oproti reakcím na emočně neutrální slova.<sup>87</sup>

Dalším diskutovaným tématem je deprese a úzkost u pacientů. Tato oblast je zatím jen velmi málo prozkoumána. Ale lze předpokládat, že úzkostné nebo depresivní ladění jde ruku v ruce s pacientovou postupující svalovou slabostí, omezeností pohybů a s tím spojenou nutností opustit zaměstnání a zanechat některé volnočasové aktivity. Stejně tak je potřeba mít na zřeteli i ztrátu schopnosti mluvit. Navzdory velmi malému počtu studií, které se zabývají touto tematikou se ukazuje, že u ALS pravděpodobně není deprese přidružena jako součást onemocnění (jako je tomu například u roztroušené sklerózy<sup>88</sup>), ale že se jedná o úzkost až depresi z důvodu onemocnění. Toto tvrzení potvrzuje například Olsson Ozanne et al. 2010<sup>89</sup>. Velký zájem ohledně deprese a tohoto onemocnění je upřen i na pečující osoby, které, jak se

---

<sup>86</sup> KULIŠŤÁK, Petr. Struktura kognitivního deficitu u amyotrofické laterální sklerózy. Praha, 2007. Disertační práce. Masarykova Univerzita. Vedoucí práce Doc. PhDr. Lubomír Vašina, CSc., s. 46

<sup>87</sup> GALLAGHER et al., PAPPAS et al. in: KULIŠŤÁK, Petr. Struktura kognitivního deficitu u amyotrofické laterální sklerózy. Praha, 2007. Disertační práce. Masarykova Univerzita. Vedoucí práce Doc. PhDr. Lubomír Vašina, CSc., s. 41

<sup>88</sup> SCHIFFER, BABIGIAN, 1984 in: KULIŠŤÁK, Petr. Struktura kognitivního deficitu u amyotrofické laterální sklerózy. Praha, 2007. Disertační práce. Masarykova Univerzita. Vedoucí práce Doc. PhDr. Lubomír Vašina, CSc.

<sup>89</sup> OLSSON OZANNE, Anneli G, Susann STRANG a Lennart I PERSSON. Quality of life, anxiety and depression in ALS patients and their next of kin. DOI: 10.1111/j.1365-2702.2010.03509.x.

ukazuje, mohou trpět větší úzkostí nebo dokonce depresí, než pacienti samotní.<sup>90</sup> Novější studie z roku 2011, která je zaměřena výhradně na depresi u pacientů s ALS ukazuje pomocí hned tří testů (HADS – Hospital Anxiety and Depression Scale, ADI – ALS Depression Inventory, BDI-II – Beck Depression Inventory), že u 37,8 % je možné diagnostikovat depresi, ale pouze u 13,5 % pacientů tato deprese odpovídala jejich fázi onemocnění, tedy odpovídala nemožnosti se hýbat nebo respiračním obtížím.<sup>91</sup>

## 2.1 Měření kognitivního deficitu u ALS

Zajímavým faktem je, že pacienti s ALS, u nichž se ukazuje výraznější kognitivní deficit, většinou podléhají nemoci a umírají dříve, než ti pacienti s ALS, u kterých se ukazuje deficit v řečových dovednostech nebo ve zrakově-prostorových funkcích. U skupiny pacientů s deficitem v řečových dovednostech nebo ve zrakově-prostorových funkcích se ukazuje doba přežití jako stejně dlouhá u pacientů s ALS bez kognitivního deficitu vůbec.<sup>92</sup> Podobné výsledky nachází ve své studii i Gordon et al. (2010)<sup>93</sup> Měření kognitivního deficitu u pacientů s ALS je důležité a to i z toho důvodu, aby se mohla zlepšovat péče o ně, abychom tak dospěli alespoň k částečnému porozumění a vzhledu do jejich nelehké životní situace, která se samozřejmě týká i jejich blízkých. Je obecně známý fakt, že největší nejistota a strach plyne z neznámého (nepoznaného) nebezpečí.

Samotné testování osob s ALS klade velké nároky na examinátora, ale i na testový materiál, který je velmi často v nevhodné podobě. U většiny podnětových materiálů se po probandovi žádá, aby něco překresloval, přepisoval nebo jinak manipulovat s podnětovým materiálem, stejnou potíž ale způsobuje i mluvení. Některé testy/zkoušky jsou časově omezeny a neexistuje validační studie pro možné úlevy z časového limitu pro osoby odkázané například na čtecí zařízení. U ALS toto není ve všech případech možné, projevuje se zde velká individualita v postupu nemoci. Snahou je tedy vytvořit standardizovaný testový nástroj

---

<sup>90</sup> GAUTHIER, A., A. VIGNOLA a A. CALVO. *Neurology*. 2007, 20(68), 923-926. DOI: [http:// dx.doi.org/ 10. 1212/ 01. wnl. 0000257093. 53430. a8](http://dx.doi.org/10.1212/01.wnl.0000257093.53430.a8).

<sup>91</sup> FERENTINOS, Panagiotis, Thomas PAPARRIGOPOULOS, Michael RENTZOS, Vassiliki ZOUVELOU, Theodoros ALEXAKIS a Ioannis EVDOKIMIDIS. Prevalence of major depression in ALS: Comparison of a semi-structured interview and four self-report measures. DOI: 10.3109/17482968.2011.556744.

<sup>92</sup> ACHI, Eugene Y., Stacy A. RUDNICKI, Dan G. BLAZER, Mary GANGULI, Dilip V. JESTE, Jane S. PAULSEN a Ronald C. PETERSEN. ALS and Frontotemporal Dysfunction: A Review. DOI: 10.1155/2012/806306.

<sup>93</sup> GORDON, Paul H., Raymond R. GOETZ, Judith G. RABKIN, et al. A prospective cohort study of neuropsychological test performance in ALS. DOI: 10.3109/17482961003622585.



pro měření kognitivního deficitu, která bude pro všechny pacienty stejná, bez ohledu na to, jaká jsou jejich motorická postižení.

V současném testování těchto pacientů, se často využívá CANTAB (Cambridge Neuropsychological Test Automated Battery), který je možné administrovat pomocí počítače/tabletu a manipulovat s ním dotyky. Existuje i ratingová škála FrSBe (Frontal System Behavioral Scale), která se v českém jazyce běžně používá, ale její data zatím nebyla publikována pro českou populaci. Napříč současnými výzkumy se nejčastěji pro testování jednotlivých kognitivních funkcí používají testy RAVLT, ROCFT, Ravenovy progresivní matice v barevné formě, TMT a častým je i Stroopův test a MMSE, jak je patrné z následující tabulky.

*Tabulka. č.:1 Používané testové metody ve vybraných výzkumech kognitivních deficitů u pacientů s ALS v posledních letech.*

<b>Autoři</b>	<b>N</b>	<b>Pozornost</b>	<b>Paměť</b>	<b>Zrakově-konstrukční funkce</b>	<b>Řeč</b>	<b>Exekutivní funkce</b>	<b>Jiné</b>
Lomen-Hoerth et al. (2003)	44	Digit span	CVLT-9, WMS-III	WAIS-III - kostky	BNT	WCST, Stroop	MMSE
Kilani et al. (2004)	19	PASAT				WCST	
Robinson et al. (2006)	19		RAVLT		PPVT, Raven barevný	Číselný rozsah pozadu	
Rippon et al. (2006)	40	CT	BVRT	FDT			MMSE
Kulišťák et al. (2007)	21	CPT, Digit span	CVLT-9	ROCFT	OSS, Token-test	WCST, TOL, Stroop, Trail-making	
Rajeswaran et al. (2013)	20	Digit span	AVLT		Phonemic fluency test	TOL	
Montuschi et al. (2016)	281	TMT	WMS-II, RAVLT	ROCFT	Token-test, Raven barevný	WCST, Stroop,	MMSE

Pozn.: N = počet pacientů s ALS zahrnutý ve studii, Digit span = číselný rozsah (numerická paměť), PASAT = Paced Auditory Serial Addition Test, CT = počítačová tomografie, CPT = Continuous Performance Test, TMT = Trail making Test, CVLT-9 = Kalifornský test verbálního učení, WMS-III = Wechslerova zkrácená paměťová škála, ROCFT = Rey-Osteriethova komplexní figura, BVRT = Bentonův vizuálně retenční test, AVLT = Auditory Verbal Learning Test (Paměťový test učení), WAIS-III-kostky = Wechslerova inteligenční škála pro dospělé 3. vydání úloha kostky, FDT = Figure Drawing Test (Test kresby postavy), RAVLT = Reyův paměťový test učení, BNT = Boston naming

test, PPVT = Peabody Picture Vocabulary Test, OSS = Obrázkově-slovníková zkouška, WCST = Wisconsin Card Sorting Test, TOL = Tower of London, Stroop = Stroopův test, MMSE = Mini-Mental State Examination

Některé z těchto testů apelují na pacientovu schopnost vykonávat motorické úkony, jako je například překreslení (ROCFT), kreslení (TMT) nebo manipulace s podnětovým materiálem (MMSE) a proto je jejich využití při vyšetření pacientů s ALS nevhodné. Může docházet ke zkreslení výsledků, zejména směrem dolů, z důvodu postižení pohybu pacienta a výsledky tak nemusí odrážet jeho skutečnou kognitivní úroveň.

### 2.1.1 ECAS

ECAS byl vydán roku 2014 kolektivem autorů: Abrahams, Newton, Niven, Foley a Bak. Zkouška ECAS byla vyvinuta pro pacienty s ALS, kteří mají motorické obtíže, a je proto záměrně non-motorická, anebo minimalizuje vliv motoriky na vykonání subtestů ECAS.

ECAS je praktickou testovací metodou, která zahrnuje několik krátkých kognitivních testů, které se ukázaly jako citlivé pro měření kognitivního oslabení u pacientů s ALS. Tato zkouška by měla sloužit ke stanovení rozdílů mezi různými profily typickými pro stárnutí nebo frontotemporální demence. Jednotlivé krátké kognitivní testy jsou funkčně uzpůsobeny tak, aby bylo možné je vyplňovat jednak písemně, pokud je to z nějakého důvodu pro pacienta lepší, ale hlavně verbálně, bez nutnosti motorického zapojení vyšetřovaného. Cílem je, co nejvíce eliminovat možnou chybu v měření, která může vzniknout u jiných testů z důvodu nutnosti zapojení motorické komponenty testování, jako je například překreslování obrázků. Respondent odpovídá ústně, popřípadě ukazuje na obrázky a jeho odpovědi zaznamenává administrátor. Autoři mysleli i na možnost použití čtecího zařízení, u kterého je ale potřeba dbát na to, aby si testovaná osoba u úloh, kde je to vyžadováno, vypnula jazykovou predikci slov. Některé úlohy ECAS může vyplňovat i pacient sám písemně, ale autoři výrazně doporučují ústní odpovědi tam, kde je to možné. Zkouška ECAS je tedy vhodná pro pacienty, kteří trpí anartrií („*Vážná porucha artikulace (vyslovování), poškozená až nesrozumitelná výslovnost, porucha článkování řeči, vynechávání hlásek a jejich přeskupování při normálním chápání významu mluvy.*“<sup>94</sup>) nebo pro pacienty s poruchou motoriky horních končetin. Celé vyšetření zkouškou ECAS by nemělo přesáhnout 15 minut.<sup>95</sup>

<sup>94</sup> HARTL, Pavel a Helena HARTLOVÁ. Psychologický slovník. Vyd. 2. Praha: Portál, 2009. s. 51

<sup>95</sup> ABRAHAMAS, Sharon, Judith NEWTON, Elaine NIVEN, Jennifer FOLEY a Thomas H. BAK. Screening for cognition and behaviour changes in ALS. DOI: 10.3109/21678421.2013.805784.

Zkouška ECAS obsahuje jednak již zmíněnou sérii kognitivních testů, ale i dotazník pro pečující osobu. Který je spíše vodítkem pro klinické metody pozorování a rozhovoru, než zkouškou kognitivního deficitu, leč může být velmi cenným vodítkem. Test pro pečovatele bodově hodnotí dvě kategorie a to: Screening poruch chování a Screening psychóz.

Jednotlivé kognitivní testy ve zkoušce ECAS jsou děleny do dvou kategorií:

1. ALS nespecifická, která zahrnuje úlohy na paměť a zrakově-prostorovou paměť,
2. ALS specifická, v níž jsou úlohy zaměřené na řeč, verbální fluenci a exekutivní funkce.

Abrahams et al. (2013) zjistili, že pacienti s ALS ve srovnání s kontrolní skupinou, vykazují abnormality ve zkoušce ECAS a to: 29 % pacientů v části ALS-specifická a 6 % pacientů v části ALS-nespecifická. Nejčastěji se ukazuje deficit v řečové oblasti (35 %) a druhým největším zjištěným deficitem jsou exekutivní funkce u 23 % pacientů. Autoři ve své studii ukazují, že ECAS je cenným nástrojem pro rozeznání kognitivních změn, a to již v jejich počátku. Včasným rozpoznáním kognitivního deficitu může být zlepšena kvalita života jedince a uspokojení jeho individuálních potřeb.

Zkouška ECAS se sestává ze dvou hlavních částí a to jednak ze zkoušky pro pacienta samotného a pak z dotazníku pro pečující osobu. Všechny subškály byly sestaveny s ohledem na to, jaké kognitivní deficity se u onemocnění ALS ve výzkumech nejčastěji ukazují. Úlohy jsou sestaveny s ohledem na možná pohybová nebo artikulační postižení testovaných osob. Jako první se blíže podíváme na zkoušku pro pacienty. Tato zkouška je složena z celkem pěti subškál:

1. **Řeč:** Tato subškála je složena celkem ze tří úkolů, kterými jsou pojmenování, porozumění a hláskování. V úloze pojmenování má testovaná osoba za úkol pojmenovat celkem osm obrázků, v úloze porozumění, která navazuje na úlohu pojmenování má testovaná osoba za úkol ukázat na ten obrázek, který nejlépe vystihuje zadaný popis, instrukce zní například: „Ukažte na ten obrázek, na kterém je něco, v čem můžete létat.“. Poslední úlohou z této subškály je hláskování, kde se po testované osobě žádá, aby vyhláskovala zadané slovo. V této oblasti je možné získat maximálně 28 bodů.
2. **Verbální fluence:** Je složena ze dvou úloh. První z nich je úloha „Fluence písmeno K“. Testovaná osoba je informována, že má vyjmenovat co nejvíce slov, která začínají na písmeno „K“, ale nesmí to být jména lidí nebo míst ani čísla, stejně tak proband získává i informaci o omezení časem a to 2 minuty pro psanou verzi a 1 minutu pro mluvenou verzi, kdy pouze mluví a administrátor zaznamenává jeho odpovědi.

Následuje čtení zapsaných slov testovanou osobou, u čehož je také měřen čas. Pomocí počtu správných slov a času potřebného k přečtení je vypočítán index verbální fluence, který je dále pomocí tabulky převeden na počet bodů. Druhá úloha v této subškále je podobná, ale s tím rozdílem, že vyjmenovávaná slova musí být právě 4 písmena dlouhá, jinak zadání i vyhodnocení zůstává stejné. Maximální možný počet z této subškály je 24 bodů.

3. **Exekutivní funkce:** jsou složeny ze 4 úloh. První zkouškou je číselný rozsah pozadu s rostoucí obtížností. Další zkouškou je test cesty, který je z důvodu eliminace motorické komponenty možné zadávat pouze ústně a to žádostí, aby testovaná osoba alternovala (střídala) čísla a písmena české abecedy. Další úlohou je doplňování bezesmyslných vět, kde je proband žádán, aby jednoslovně doplnil větu a to tak, aby dané slovo nedávala v kontextu věty žádný smysl (např.: Listonoš zařukal na ... ). Poslední zkouškou v této oblasti je sociální kognice, která je složena z části A a B. V části A má testovaná osoba za úkol určit, který z nabízených obrázků (vždy 4 obrázky v 6 sériích) se jemu osobně líbí nejvíce. V části B je pak u každé série domalován obličej, který se na některý z těchto obrázků usmívá a testovaná osoba má za úkol ukázat na ten obrázek, který se obličejí líbí nejvíce. Tato oblast je celkem za 48 bodů. Součtem těchto tří subškál (maximální počet bodů 100) získáváme skóre: „ALS-specifická“. Dle autorů ECAS by tato oblast měla postihovat všechny nejčastěji zasažené kognitivní oblasti u pacientů s ALS a to s i bez FTD. Následují dvě oblasti, které v součtu ukazují na „ALS-nespecifická“, což je podle autorů důležitá část zkoušky, která pomáhá diferencovat kognitivní změny charakteristické pro ALS od jiných deficitů, které bývají s rostoucím věkem běžné (například Alzheimerova choroba).<sup>96</sup>
4. **Paměť:** se skládá ze 3 subtestů. Je to bezprostřední vybavení, ihned po přečtení krátkého příběhu, který je zadáván jako první úloha v celé zkoušce. Jako předposlední úloha v celé zkoušce je oddálené vybavení stejného příběhu a jako poslední zkouška je zařazena rekognice po oddálení, kde jsou testované osobě prezentovány otázky týkající se zmíněného příběhu a proband odpovídá, zda jsou tato tvrzení pravdivá, či nikoli. Maximální možný počet bodů z této oblasti je 24.
5. **Zrakově-prostorová paměť:** je složena ze tří úloh a to: Počítání teček z celkem čtyř obrázků a to takovým způsobem, aby na ně testovaná osoba neukazovala prstem, ale

---

<sup>96</sup> ABRAHAMS, Sharon, Judith NEWTON, Elaine NIVEN, Jennifer FOLEY a Thomas H. BAK. Screening for cognition and behaviour changes in ALS. DOI: 10.3109/21678421.2013.805784.

počítala je pouze v představě. Druhou úlohou je počítání kostek na celkem čtyřech prostorových obrázcích a poslední zkouškou je určení polohy čísel, opět celkem ve čtyřech případech. Maximální počet je 12 bodů. Součet těchto dvou posledních subškál (paměť a zrakově-prostorová paměť) tvoří maximálně 36 bodů a jsou ukazatelem ALS-nespecifická.

Nyní se blíže podíváme na část zkoušky „rozhovor s pečovatelem“. Tato část se skládá z 10 položkového dotazování napříč pěti hlavními doménami možných změn chování u pacienta. Tyto oblasti jsou: Desinhibice chování (např.: Společensky nevhodné chování, ztráta dobrých mravů), Apatie nebo netečnost v chování (např.: Ztráta zájmu), Ztráta soucitu nebo empatie (např.: Snížená reakce a pocity a potřeby druhých lidí), Ulpínavé, stereotypní, nutkavé (kompulzivní) nebo ritualizované chování (např.: Opakování jednoduchých pohybů), Hyperoralita (žravost, změna preference potravin (např.: Záchvatovité přejídání). V této oblasti je možné dosáhnout maximálně 10 bodů. Následují ještě tři otázky pro záznam psychotických symptomů.

Jedno z možných omezení ECAS autoři spatřují ve velmi nízké premorbidní úrovni IQ u testované osoby, nebo pokud bylo testovanému historicky zjištěno nějaké postižení v oblasti čtení nebo psaní (například specifické poruchy učení).<sup>97</sup>

---

<sup>97</sup> ABRAHAMS, Sharon, Judith NEWTON, Elaine NIVEN, Jennifer FOLEY a Thomas H. BAK. Screening for cognition and behaviour changes in ALS. DOI: 10.3109/21678421.2013.805784.

# PRAKTICKÁ ČÁST PRÁCE

## 1 Cíle pilotní studie a hypotéza

### 1.1 Cíle pilotní studie

V českém jazyce existují testy (např. Mattisova škála demence, druhé vydání, DRS-II), které slouží ke zjišťování kognitivní úrovně pacientů, ale tyto testy od pacientů vyžadují překreslení nebo zapsání některých úloh, obsahují tedy grafomotorickou komponentu. Test ECAS by měl sloužit pro zjištění kognitivní úrovně pacientů s poruchami hybnosti, zejména s amyotrofickou laterální sklerózou (ALS). Tento test minimalizuje motorickou komponentu na straně probanda. Cílem této práce je ověřit možnost použití tohoto testu na české populaci. Test jsme překládali z anglického jazyka (z originální verze) a jedním z cílů této pilotní práce je i ověřit správnost překladu a zjistit, zda test ECAS po jeho převodu do českého jazyka měří kognitivní deficit. Dalším cílem je i zjistit jak dobře ECAS diferencuje kognitivní deficit u pacientů s ALS.

### 1.2 Hypotéza

**H:** Test ECAS (Edinburská kognitivně-behaviorální zkouška) měří kognitivní deficit u osob s ALS podobně jako standardní nástroje pro měření kognitivního deficitu u ALS, jako je DRS-II (konvergentní validita).

Dílčí hypotézy:

1. Míra deprese má vliv na kognitivní výkon v ECAS
2. Míra soběstačnosti významně koreluje s ECAS
3. ECAS je citlivějším nástrojem pro měření kognitivního deficitu u osob s ALS, než je pro tyto osoby DRS-II

## 2 Výzkumná metoda

### 2.1 Respondenti a metoda

Pilotní studie zahrnuje 21 respondentů: 14 v kontrolní skupině a 7 v klinické skupině tvořené pacienty s ALS. O testování těchto dvou skupin pojednává následující kapitola. Obě skupiny byly testovány stejnou baterií.

Pacientům i kontrolní skupině byla v první řadě odebrána anamnéza, kde jsme kladli důraz na zjištění pohlaví, věku a dosažených let vzdělání a to z toho důvodu, abychom následně mohli párovat kontrolní skupinu a patientskou skupinu podle těchto tří základních demografických kritérií. Současně jsme brali ohled i na to, aby respondenti byli v aktuálním dobrém stavu a umožnili jsme jim tak dosáhnout nejlepšího možného výsledku.

Konkrétní podoba všech použitých screeningových metod a dotazníků je uvedena v následující tabulce č. 1. Nyní stručně pojednám o jednotlivých použitých metodách.

*Tabulka. č. 2: Testová baterie administrovaná kontrolní i patientské skupině*

Oblast	Test	Zkratka
Screening	Mattisova škála demence, druhé vydání	DRS-II
	Edinburská kognitivně-behaviorální zkouška pro pacienty s ALS	ECAS
	Dotazník funkčního stavu	FAQ
Depresivní syndrom	Zkrácená škála deprese pro geriatrické pacienty	GDS-15

Testovací baterii tvořil nejprve dotazník **FAQ** – dotazník funkčního stavu. Tento krátký dotazník je tvořen sérií deseti otázek ohledně každodenních aktivit, na které se administrátor ptá respondenta a snaží se tak ohodnotit na stupnici od „vykonává sám správně“ (za 0 bodů) po „Je zcela závislý, vykonává někdo jiný“ (za 3 body) funkční stav a soběstačnost respondenta. Počet získaných bodů lze přepočítat i na procento soběstačnosti. Toto procento jsem v analýze dat nepoužívali, počítali jsme pouze s hrubým skórem (počtem bodů získaných). Celý dotazník je uveden na konci této práce v přílohách, jako příloha č. 1.

Další použitou metodou byla zkrácená škála deprese pro geriatrické pacienty (**GDS-15**), kterou respondenti, pokud mohli, vyplňovali sami. Respondenti z kontrolní skupiny, vyplňovali ve všech případech sami. Respondenti z klinického souboru tuto škálu vyplňovali většinou formou ústní – jako odpovědi na administrované otázky, s ohledem na jejich motorické postižení horních končetin.

Následovalo zadání zkoušky **ECAS** nebo Mattisovy škály demence, druhé vydání (**DRS-II**). Tyto dva testy byly zadávány lichým respondentům v pořadí: 1. ECAS, 2. DRS-II a sudým respondentům v pořadí opačném. Tímto postupem jsme chtěli vyloučit efekt učení na výsledky obou testů. Vzhledem k tomu, že oba testy by měli měřit totéž, tedy kognitivní úroveň/deficit, je zřejmé, že mají některé úlohy podobné, jako například číselné řady a jiné. Úlohy nejsou totožné konkrétním obsahem, ale princip je podobný. Tímto opatřením jsme minimalizovali efekt učení na výsledky testů. Blíže je o konkrétní podobě zkoušky ECAS pojednáno v teoretické části této práce v kapitole 2.1.1 ECAS. U klinické skupiny jsme z celkového počtu pacientů 7 získali vyplněnou část od pečovatele od 5 z nich. U kontrolní skupiny jsme tuto část ECAS nesbírali.

**DRS-II** je škála pro posouzení míry syndromu demence, kterou v této pilotní studii používáme jako ověřený, validovaný nástroj pro měření kognitivního deficitu. Slouží nám zde jako ověřovací nástroj k nově vznikajícímu ECAS (platnému pro český jazyk), protože k DRS-II existuje česká normativní studie (Bezdíček et al., 2015<sup>98</sup>). DRS-II se skládá z celkem 37 úkolů, které jsou děleny do jednotlivých subškál, ve kterých je zjišťován možný kognitivní deficit. Tyto kategorie jsou: Pozornost, Iniclace, Konstrukce, Koncepce a Paměť. V úlohách Iniclace a Konstrukce jsou v DRS-II zařazeny úlohy, které jsou grafomotorické (konkrétně překreslit obrázky a podepsat se).

## 2.2 Sběr dat

Celkem bylo nasbíráno 19 kontrolních respondentů. Pro výslednou analýzu dat jsme se rozhodli párovat patientskou a kontrolní skupinu a to vždy 1 pacient na 2 zdravé kontroly. Párování probíhalo na základě co největší shody v pohlaví a v co největší možné shodě v počtu let vzdělání a věku. Z tohoto důvodu bylo do konečné analýzy dat zařazeno 14 kontrol. O demografii obou souborů pojednávají následující kapitoly.

### 2.2.1 Demografické údaje kontrolní skupiny

Respondenti do kontrolní skupiny byli přiřazováni dle demografických charakteristik k pacientům. Jejich výběr proběhl s přihlédnutím k jejich věku, vzdělání a pohlaví a to

---

<sup>98</sup> BEZDICEK, Ondrej, Jiri MICHALEC, Tomas NIKOLAI, Petra HAVRÁNKOVÁ, Jan ROTH, Robert JECH a Evžen RUŽICKA. Clinical Validity of the Mattis Dementia Rating Scale in Differentiating Mild Cognitive Impairment in Parkinson's Disease and Normative Data. *Dementia and Geriatric Cognitive Disorders*. 2015-5-26, 39(5-6), 303-311 DOI: 10.1159/000375365. ISSN 1420-8008.



takovým způsobem, aby mohli být spárováni s klinickým souborem. Do pilotní studie bylo zahrnuto 14 kontrolních vyšetření, a to celkem 12 mužů a 2 ženy.

*Tabulka č. 3: Demografické charakteristiky kontrolní skupiny*

n = 14	Mužů		Žen	
		12 (85%)		2 (15%)
	Průměr	SD	Rozsah	Medián
Věk	60,57	11,23	42–77	61,50
Vzdělání	14,5	2,175	13–20	13,00

*Pozn.: SD = směrodatná odchylka.*

### 2.2.2 Demografické údaje klinického souboru

Klinický soubor je tvořen 7 pacienty s ALS. Těchto sedm pacientů bylo otestováno ve Všeobecné fakultní nemocnici Karlovo náměstí (VFN). Těmto pacientům byla nemoc ALS diagnostikována v rozmezí let 2012–2015, ale je nutno podotknout, že k rozvoji nemoci mohlo dojít i o několik let dříve, tzv. preklinická fáze onemocnění. MND-ALS je velmi raritní onemocnění. Jak se ukázalo v našich anamnestických rozhovorech, pacienti měli obtíže již dříve, ca. několik let, než došlo k diagnóze ALS. Většinou prošli sérií jiných vyšetření a ALS byla až jedna z posledních možností vysvětlujících projevy onemocnění. Pacienti přicházeli v doprovodu pečující osoby, ale jen v pěti případech byla ochotna poskytnout rozhovor pro část zkoušky ECAS s pečovatelem: „Screening poruch chování“ a „Screening psychóz“.

*Tabulka č. 4: Demografické charakteristiky klinického souboru*

n = 7	Mužů		Žen	
		6 (85%)		1 (15%)
	Průměr	SD	Rozsah	Medián
Věk	61,57	11,98	44–77	62,00
Vzdělání	15,43	2,82	11–20	16,00

*Pozn.: SD = směrodatná odchylka.*

### 2.3 Analýza dat

Statistické zpracování dat bylo provedeno v programu IBM SPSS 22 a některé jednodušší výpočty i v Microsoft Office Excel. Pomocí Kolmogorovova-Smirnovova testu (a následně ověřením pomocí Shapirova-Wilkova testu) bylo zjištěno, že sesbíraná data z DRS-II ani ECAS nemají normální rozložení. Další použitou metodou pro posouzení normality rozložení data byl Q-Q (kvantilový graf). Pro korelační analýzy tedy používáme Spearmanův pořadový koeficient korelace. Proto bylo pro porovnání výkonů jednotlivých skupin mezi

jednotlivými testy použito neparametrické statistiky. Dalším důvodem pro použití neparametrické statistiky je i malý počet respondentů v klinické skupině pacientů s ALS (n = 7). Konkrétně byl použit Mannův-Whitneyho U test pro porovnání dvou nezávislých výběrů. Protože soubory nemají normální rozdělení a protože používáme neparametrické statistiky, referujeme vedle popisných statistik vždy i medián. Pro posouzení diskriminační validity bylo použito Mannova-Whitneyho testu a ROC analýzy (Receiver-Operating Characteristics) a pro základní popis konstruktové validity ECAS korelační analýzy. Za hladinu statistické významnosti jsme zvolili  $\alpha < 0,05$ .

Vzhledem k tomu, že mezi skupinami byly nalezeny signifikantní rozdíly ve výkonu v ECAS, provedli jsme i detailnější analýzu rozlišovací a prediktivní schopnosti testu. K tomuto účelu byla použita ROC (Receiver Operating Characteristic).

### 3 Výsledky

#### 3.1 Vliv demografie na výsledky vyšetření

Dle Mannova-Whitneyho testu (tab. č. 5) nejsou výsledky testování ovlivněny ani věkem, ani vzděláním testovaných osob.

Tabulka. č. 5: Vliv věku a vzdělání na výsledky testování

PACn=7 CONTn=14	Věk		Vzdělání	
	Pacienti	Kontrola	Pacienti	Kontrola
Mann-Whitney U		45		34
Z		-0,29		-1,16
Medián	62	61,5	16	13
P hodnota		0,76		0,24

Pozn.: Mann-Whitney U = Mannovo-Whitneyho pořadový U test, Z = z skór, P hodnota = Hladina významnosti, PACn = počet pacientů, CONTn = počet v kontrolní skupině.

Stejně tak se v analýze dat, pomocí Spearmanova koeficientu ukazuje, že demografické proměnné nijak nekorelují ani s celkovými výsledky zkoušky ECAS. Což ukazuje následující tabulka č. 6. Pohlaví, věk ani vzdělání nemají vliv na výsledky celkového skóre ve zkoušce ECAS. Pearsonův koeficient poskytuje obdobné, nevýznamné výsledky.

Tabulka. č. 6: Vliv demografických proměnných na celkový skór ECAS

ECAS celkový skór		Pohlaví	Věk	Vzdělání
	Spearmanův koeficient		-0,30	-0,40
P hodnota		0,17	0,06	0,91

Pozn.: P hodnota = Hladina významnosti.

#### 3.2 Popisná statistika celého souboru

V následujících dvou tabulkách jsou uvedeny nejčastěji dosahované výsledky v jednotlivých testech, zkouškách nebo dotaznících. V první části tabulky č. 7 jsou uvedeny nejčastěji dosahované skóre u klinického souboru.

Tabulka. č. 7: Skóry celého klinického souboru a celé kontrolní skupiny

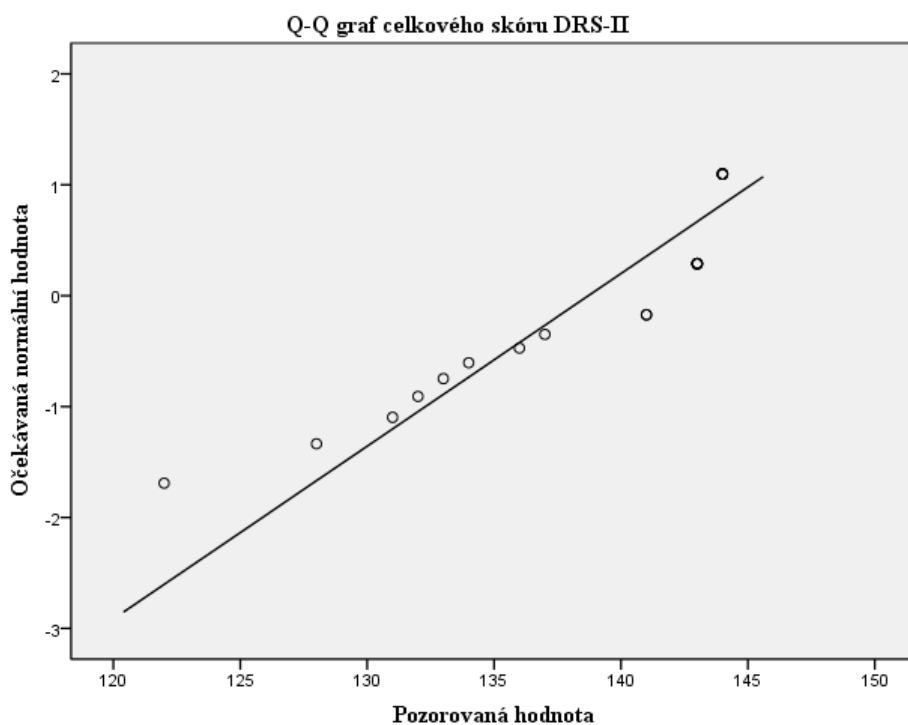
Klinický soubor					Kontrolní skupina					
	n = 7	Průměr	Medián	SD	Rozsah	n = 14	Průměr	Medián	SD	Rozsah
<b>DRS-II</b>	Pozornost	34,00	36	4,93	23–37		36,79	37,00	0,43	36–37
	Iniciace	33,14	32	2,67	31–37		36,14	37,00	1,70	31–37
	Konstrukce	5,86	6	0,38	5–6		Konstantní, bez chyby u kontrolní skupiny			
	Koncepce	37,14	38	2,12	33–39		38,57	39,00	1,09	35–39
	Paměť	22,57	24	2,57	18–25		24,21	25,00	1,42	21–25
	Celkový skór	132,71	134	6,32	122–141		141,71	143,00	3,99	132–144
<b>ECAS</b>	Reč	21,29	18	5,79	15–28		25,50	26,00	2,53	19–28
	Verbální fuence	14,29	16	4,82	6–20		18,00	18,00	2,22	12–20
	Exekutivní funkce	36,57	35	9,05	23–47		41,57	42,00	2,74	37–46
	ALS specifická	72,14	67	15,21	48–92		85,07	87,00	5,85	72–92
	Paměť	15,00	13	3,92	10–20		16,57	16,50	1,91	14–20
	Zrakově prostorová paměť	11,14	12	1,22	9–12		Konstantní, bez chyby u kontrolní skupiny			
	ALS nespecifická	26,14	24	4,18	22–32		28,57	28,50	1,91	26–32
	Celkový skór	98,29	99	17,34	70–120		113,64	115,50	6,76	101–122
	Poruchy chování	1,00	0	1,29	0–3					
<b>FAQ</b>		13,29	12	6,24	5–23		2,64	2,00	2,31	0–8
<b>GDS-15</b>		7,14	7	2,48	4–10		1,29	0,50	1,82	0–5

Pozn.: DRS-II = Mattisova škála demence druhé vydání, ECAS = Edinburská kognitivně behaviorální zkouška, FAQ = Dotazník funkčního stavu, GD-S15 = Zkrácená škála deprese pro geriatrické pacienty, SD = směrodatná odchylka.

V druhé části tabulky č. 7 jsou pak k nalezení stejné údaje, ale s hodnotami kontrolní skupiny. V této části tabulky je úloha konstrukce u DRS-II bez numerické hodnoty, protože všichni respondenti v kontrolní skupině na tuto úlohu odpověděli shodně, tedy maximálním možným počtem bodů (6 bodů). Stejně tak v kontrolní skupině není ani úloha z ECAS „Poruchy chování“, protože tento skór pochází z rozhovoru s pečující osobou, který u kontrolní skupiny nebyl prováděn. Dále v této tabulce neuvádíme ani výsledky ECAS – „Zrakově prostorová paměť“, protože i v této úloze kontrolní skupina dosáhla maximálního počtu bodů (12 bodů). Tyto dvě tabulky uvádíme pro úplnost dat, nicméně z předešlé kapitoly je důležité, že právě na tyto výsledky nemají demografické determinanty žádný vliv. Zajímavé je, že ani v jedné skupině se nikomu z respondentů nepodařilo dosáhnout maximálního počtu bodů z ECAS (137 bodů).

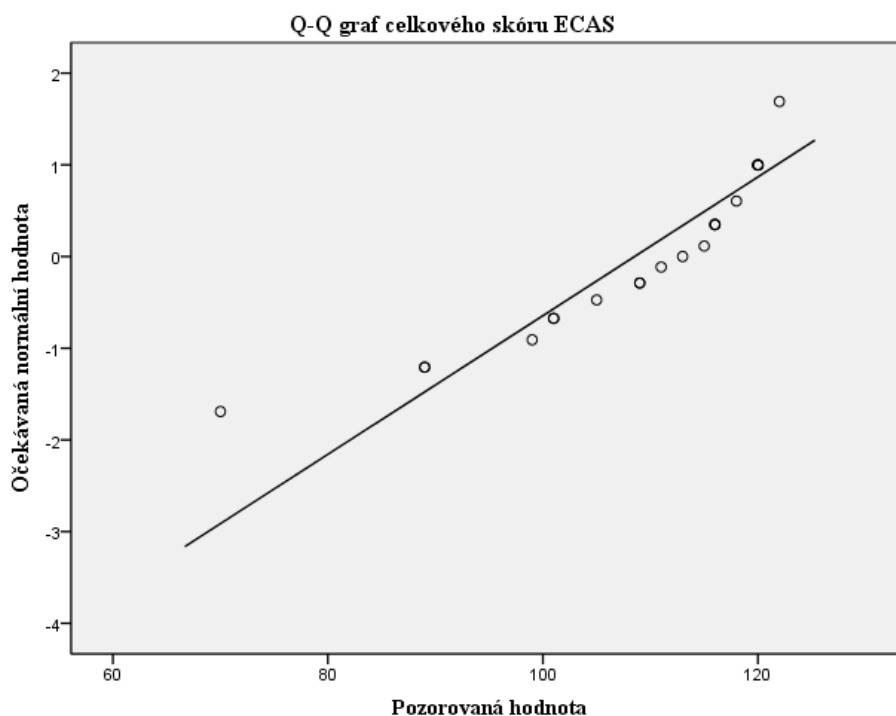
Výsledky DRS-II celkového skóre ani ECAS celkový skór, nepodléhají normálnímu rozložení, jak je vidět z následujících dvou grafů.

*Graf č. 1: Normalita rozložení výsledků DRS-II celkového skóre*



*Pozn.: přímka = normální rozdělení, kolečka = naměřené hodnoty*

Graf č. 2: Normalita rozdělení výsledků ECAS celkového skóre



Pozn.: přímka = normální rozdělení, kolečka = naměřené hodnoty

### 3.3 Reliabilita

#### 3.3.1 Cronbachovo alfa

Vnitřní konzistenci zkoušky ECAS jsme zjišťovali pomocí Cronbachova alfa, celkem z pěti subškál testu. Test je složen z 8 položek, ale jedna z nich je celkový součet a dvě z nich jsou pak dílčí součty mezi položkami, které tvoří skór ALS-specifická a ALS-nespecifická. Tyto tři položky nebyly do analýzy zahrnuty, protože se jedná o součtové položky ze základních pěti škál. Cronbachovo alfa vyšlo 0,74.

Dále jsme zjišťovali jak korelují jednotlivé subškály ECAS (pro nesoučtové položky, celkem tedy 5) s celkovým skórem ECAS. Celkový skór subškál se nerovná výsledku celkového skóru ECAS.

Tabulka č. 8: Mezipoložková korelace s celkovým skórem subškál

n=21		Cronbachovo	
		Korelace	$\alpha$
Položky ECAS	Řeč	0,68	0,56
	Verbální fluence	0,40	0,68
	Exekutivní funkce	0,71	0,56
	Paměť	0,45	0,67
	Zrakově-prostorová paměť	0,36	0,73

Pozn.: ECAS = Edinburská kognitivně-behaviorální zkouška pro pacienty s ALS, Cronbachovo  $\alpha$  = hodnota Cronbachova alfa, pokud by byla položka vymazána.

S celkovým skóre všech položek nejlépe koreluje položka zrakově-prostorová paměť (0,73) a verbální fluence (0,68). Domníváme se, že kdyby bylo do výpočtu zahrnuto více respondentů (vyplněných testů) Cronbachovo alfa by bylo vyšší.

### 3.3.2 Split-half reliabilita

Další použitou metodou pro zjištění reliability byla split-half reliabilita. Bylo zjišťována split-half reliabilita mezi 5 subškálami ECAS, které byly pro lichý počet rozděleny na 2 a 3 položky. Použili jsme split-half reliabilitu upravenou dle Spearman-Brownova vzorce pro nestejnou délku, s výsledkem 0,69.. Split-half reliabilita ECAS je na obdobné úrovni, jako je vnitřní konzistence ECAS, a lze ji považovat za akceptovatelnou z hlediska psychometrických vlastností.

### 3.4 Diskriminační validita ECAS

Dalším zjišťovaným údajem bylo, jak testy DRS-II a RCAS rozlišují mezi patientskou a kontrolní skupinou. Tedy jak diferencují nemocné lidi od zdravých, jakou citlivostí.

Tabulka č. 9: Jak test ECAS rozlišuje mezi patientskou a kontrolní skupinou

PACn=7 CONTn=14	DRS-II celk. skór		ECAS celk. Skór	
	Pacienti	Kontrola	Pacienti	Kontrola
Mannův-Whitneyho U-test	8,50		21,50	
Z	-3,07		-2,06	
P	0,00		0,03	
Medián	134	143	99	115,5

Pozn.: Mann-Whitney U = Mannův-Whitneyho pořadový U test, Z = z skór, P hodnota = hladina významnosti. PACn = počet pacientů, CONTn = počet v kontrolní skupině, DRS-II = Mattisova škála demence druhé vydání, ECAS = Edinburská kognitivně behaviorální zkouška.

DRS-II, který v této studii považujeme za „zlatý standard“ pro měření kognitivního deficitu, rozlišuje patientskou skupinu od kontrolní spolehlivě. Stejně tak se ukazuje, že i nový test ECAS rozlišuje patientskou a kontrolní skupinu ovšem s nepatrně menší citlivostí.

Dále jsme se tedy zabývali tím, jakým způsobem ECAS měří kognitivní deficit. Vzhledem k tomu, že v kontrolní skupině se objevily dvě testované osoby, které dosáhli v DRS-II skóru méně než je norma (méně než 139 bodů), což je podle normativní studie známka kognitivního deficitu<sup>99</sup>, rozhodli jsme se pro další výpočet udělat nové rozdělení celého souboru. Z předešlé analýzy již víme, že pro výsledky testů nehraje roli věk, vzdělání ani pohlaví, přerozdělili jsme celý soubor (n=21) do dvou skupin podle toho, zda se u nich dle DRS-II nalézají kognitivní deficit nebo ne. Tím jsme získali dvě nové skupiny: ti s kognitivním deficitem a ti bez něho. Pomocí Mannova-Whitneyho U-testu jsme zkoumali, jak přesně odlišuje ECAS lidi s/bez kognitivního deficitu, pokud jako měřítko vezmeme DRS-II, který považujeme za stabilní měřicí nástroj. Po tomto novém rozdělení se ve skupině s kognitivním deficitem ocitlo celkem 8 respondentů a ve skupině bez kognitivního deficitu celkem 13 respondentů.

*Tabulka č. 10: Jak ECAS měří kognitivní deficit, definovaný DRS-II*

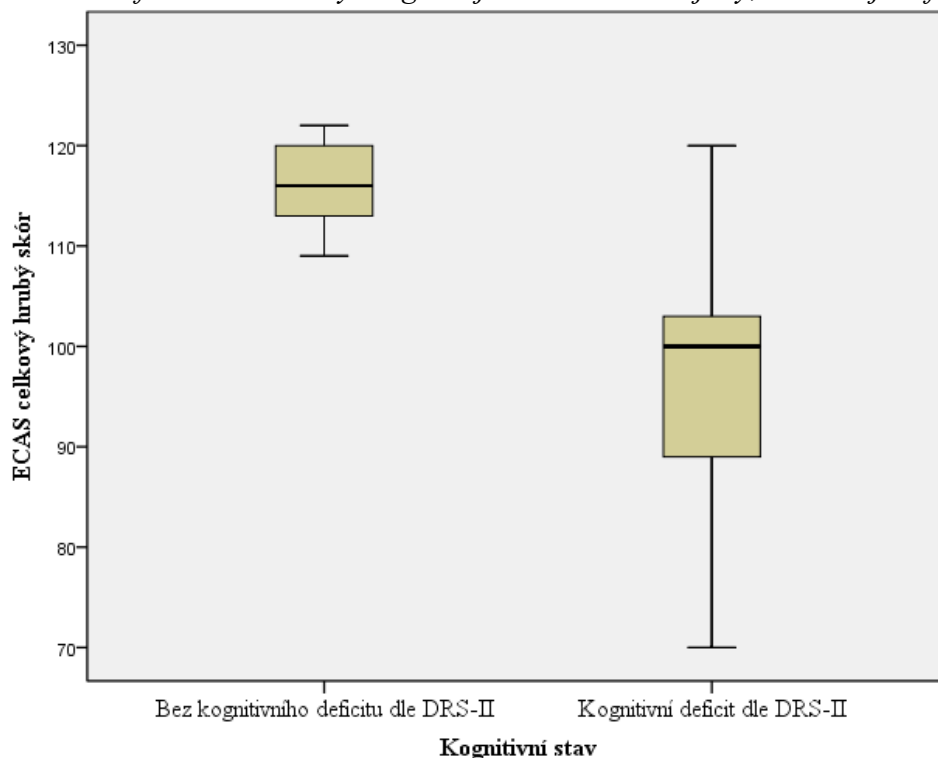
NONDEFn=13 DEFn=8	ECAS celkový skór	
	S deficitem	Bez deficitu
Mann-Whitneyho U-test	10,50	
Z	-3,02	
P	0,00	
Medián	100	116

*Pozn.: Mann-Whitney U = Mannovo-Whitneyho pořadový U test, Z = z skór, P hodnota = Hladina významnosti, DEFn = počet respondentů s kognitivním deficitem dle DRS-II, NONDEFn = počet respondentů bez kognitivního deficitu dle DRS-II, DRS-II = Mattisova škála demence druhé vydání, ECAS = Edinburská kognitivně behaviorální zkouška.*

<sup>99</sup> BEZDICEK, Ondrej, Jiri MICHALEC, Tomas NIKOLAI, Petra HAVRÁNKOVÁ, Jan ROTH, Robert JECH a Evžen RUŽICKA. Clinical Validity of the Mattis Dementia Rating Scale in Differentiating Mild Cognitive Impairment in Parkinson's Disease and Normative Data. *Dementia and Geriatric Cognitive Disorders*. 2015-5-26, 39(5-6), 303-311 DOI: 10.1159/000375365. ISSN 1420-8008.



Graf č. 3: Krabicový diagram jak ECAS rozlišuje ty, kteří mají deficit v DRS-II



Pozn.: Krabice (box) = interkvantilové rozpětí (shora ohraničeno 3. kvantilem, zespodu 1. kvantilem), tlustá čára uprostřed krabice = medián, vousy = variabilita dat pod prvním a třetím kvantilem.

Z krabicového diagramu je patrné, že skupina bez kognitivního deficitu skóruje v průměru výše. Rozptyl maximálních (122) a minimálních (109) hodnot není tak velký, jak u skupiny s kognitivním deficitem, kde jsou maximální hodnoty (120) a minimální hodnoty (70) od sebe vzdálenější. Medián (resp. druhý kvartil), který je také u obou skupin značně odlišný je pro skupinu bez deficitu v DRS-II roven 116 bodům a pro skupinu s deficitem podle DRS-II je 100. Lze tedy usoudit, že zkouška ECAS je citlivým nástrojem pro měření kognitivního deficitu a spolehlivě diferencuje jedince s a bez kognitivního deficitu. Nyní se blíže podíváme ve kterých konkrétních úlohách ECAS rozlišuje kognitivní deficit u pacientů s ALS. Pro tento výpočet se vrátíme k původnímu rozdělení na kontrolní skupinu (n = 14) a na patientskou skupinu (n = 7). Korelujeme jednotlivé subškály v ECAS mezi patientskou a kontrolní skupinou.

Tabulka č. 11: Co v ECAS rozlišuje kognitivní deficit u pacientů s ALS

PACn = 7 CONTn = 14	Mannův - Whitney ho U	Z	P	Rozsah		Medián	
				Pacienti	Kontrola	Pacienti	Kontrola
Řeč	31,50	-1,32	0,19	15–28	19–28	18,00	26,00
Verbální fluence	22,50	-2,05	0,04	6–20	12–20	16,00	18,00
Exekutivní funkce	37,50	-0,86	0,39	23–47	37–46	35,00	42,00
ALS – specifická	26,00	-1,72	0,08	48–92	72–92	67,00	87,00
Paměť	36,00	-0,98	0,33	10–20	14–20	13,00	16,50
Zrakově - prostorová paměť	28,00	-2,57	0,01	9–12	Max.	12,00	Max.
ALS - nespecifická	31,50	-1,31	0,19	22–32	26–32	24,00	28,50

Pozn.: Mann-Whitney U = Mannův-Whitneyho pořadový U test, Z = z skór, P hodnota = hladina významnosti, PACn = počet pacientů, CONTn = počet v kontrolní skupině.

Korelací bylo zjištěno, že nejvýznamněji k určení deficitu přispívají úlohy zrakově prostorová paměť (P = 0,01) a verbální fluence (P = 0,04). Z těchto výsledků lze usuzovat na profil kognitivního deficitu u ALS. U zrakově prostorové paměti kontrolní skupina nechybovala, jejich výsledky byly konstantní.

Další analýzou jsme zjišťovali, které subškály ECAS rozlišují u těch, kdo mají nebo nemají kognitivní deficit podle DRS-II. Nehledě na příslušnost ke kontrolní skupině nebo ke skupině pacientů s ALS jsme opět identifikovali jedince s kognitivním deficitem (dle DRS-II nižší skór než 139 bodů) a jedince bez kognitivního deficitu.

Tabulka č. 12: Co v ECAS rozlišuje kognitivní deficit u jedinců s indikovaným kognitivním deficitem dle DRS-II

DEFn = 8 NONDEFn = 13	Mann- Whitney U	Z	P	Rozsah		Medián	
				Bez deficitu	S deficitem	Bez deficitu	S deficitem
Řeč	16,00	-2,64	0,08	23–28	15–28	27,00	18,50
Verbální fluence	5,50	-3,48	0,00	16–20	6–18	18,00	15,00
Exekutivní funkce	26,50	-1,86	0,06	37–46	23–47	42,00	36,00
ALS - specifická	9,00	-3,13	0,02	82–92	48–89	88,00	69,50
Paměť	44,50	-0,55	0,58	12–20	10–20	16,00	15,50
Zrakově - prostorová paměť	32,50	-2,32	0,02	Max.	9–12	Max.	12,00
ALS - nespecifická	39,50	-0,91	0,36	24–32	22–32	28,00	27,00

Pozn.: Mann-Whitney U = Mannovo-Whitneyho pořadový U test, Z = z skór, P hodnota = Hladina významnosti, DEFn = počet respondentů s kognitivním deficitem dle DRS-II, NONDEFn = počet respondentů bez kognitivního deficitu dle DRS-II.

Pokud rozdělíme celý soubor dle deficitu v DRS-II, pak ECAS citlivěji reflektuje deficity než u skupiny, kam jsou jako kontrolní zařazeni i ti jedinci, kteří sice nemají ALS, ale v DRS-II dosahují nízkého skóru (což by se u kontrolní skupiny nemělo stávat). Jako nejcitlivější se opět ukazuje subtest verbální fluence ( $P = 0,00$ ) a také zrakově-prostorová paměť ( $P = 0,02$ ). Nově se jako citlivý ukazuje i subtest řeč ( $P = 0,01$ ).

### **3.5 Konstruktová validita**

Pomocí Spearmanovy korelace jsme zjišťovali, zda a jaký má vliv na výkon v obou sledovaných testech (ECAS i DRS-II) respondentova nálada, respektive možná míra depresivity (zjišťováno pomocí GDS-15). Současně nás zajímalo, zda a jaký vliv na výkon má zhoršení respondentova funkčního stavu (sebeobsluhy) – zjišťováno pomocí FAQ. Ukazuje se, že GDS-15 významně koreluje s celkovým skóre DRS-II ( $-0,75$ ). Celkové skóre DRS-II významně koreluje i s FAQ ( $-0,72$ ). Z literární rešerše víme, že depresivní ladění a míra depresivních projevů probanda může mít vliv na jeho kognitivní výkon, což se potvrzuje i na našich datech. Dále z významné korelace FAQ a GDS-15 ( $0,69$ ) lze usuzovat, že respondent, který má zhoršenou schopnost sebeobsluhy má i depresivnější ladění. U testu DRS-II depresivní ladění (GDS-15) významně koreluje s konkrétní úlohou – paměť ( $-0,71$ ).

Tabulka č. 13: Korelace vybraných testů ze zadávané testové baterie

n = 21		DRS-II						ECAS									
		Pozornost	Iniciace	Konstrukce	Koncepce	Paměť	GDS-15	FAQ	Poruchy chování	Řeč	Verbální fluence	Exekutivní funkce	ALS-specifická	Paměť	Zrakově-prostorová paměť	ALS-nespecifická	ECAS Celkový skóre
DRS-II Celkový skóre	rho	,72**	,78**	,38	,68**	,77**	-,75**	-,72**	-0,4	,55*	,72**	,37	,62**	,29	,37	,36	,68**
GDS-15	rho	-,48*	-,57**	-,30	-,51*	-,71**	1,00	,69**	,59**	-,44*	-,53*	-,46*	-,60**	-,29	-,49*	-,36	-,63**
FAQ	rho	-,58**	-,57**	-,22	-,68**	-,52*		1	,61**	-,33	-,63**	-,33	-,47*	-,34	-,48*	-,38	-,53*
Poruchy chování	rho	-,21	-,26	,09	-,45*	-,50*			1	-,60**	-,29	-,58**	-,59**	-,56**	-,63**	-,60**	-,61**
ECAS Celkový skóre	rho	,31	,57**	-,28	,633**	,73**				,68**	,59**	,84**	,95**	,52*	,47*	,58**	1,00

Pozn.: DRS-II = Mattisova škála demence, druhé vydání, ECAS = Edinburská kognitivně behaviorální zkouška, GDS-15 = Zkrácená škála deprese pro geriatrické pacienty, FAQ = Dotazník funkčního stavu, rho = Spearmanova korelace, \* hladina významnosti 0,05, \*\* hladina významnosti 0,01.

### 3.6 Vliv pořadí testů

Jak již bylo zmíněno, testy DRS-II a ECAS byli zadávány lichým respondentům v jednom pořadí (ECAS–DRS-II) a sudým respondentům v obráceném pořadí. Pomocí Wilcoxonova testu (neparametrický test pro jeden výběr a opakovaná měření) jsme zjišťovali, zda má pořadí zadávání testů vliv na výkon v nich.

Tabulka č. 14: Wilcoxonův neparametrický test pro určení vlivu pořadí testů

nA=12 nB=9	Pořadí testů	
	A	B
Z	-1,00	
P hodnota	0,31	
Medián	116,00	111,00

Pozn.: Pořadí testů „A“ = 1. ECAS, 2. DRS-II, pořadí testů „B“ = 1. DRS-II, 2. ECAS, nA = počet respondentů s pořadím testů „A“, nB = počet respondentů s pořadím testů „B“, P hodnota = hladina významnosti, Z = z skór.

Mezi pořadím „A“ (1. ECAS, 2. DRS-II) a pořadím „B“ (1.DRS-II, 2. ECAS) není významný vliv na výkon v testech. Mezi pořadím testů není rozdíl na hladině významnosti 0,31.

### 3.7 ROC analýza a klasifikační přesnost ECAS

ROC (= Receiver Operating Characteristic Curve) analýza je metoda pro popis klasifikační přesnosti diagnostických nástrojů v biomedicínských vědách a popisuje vztah mezi senzitivitou a specifitou testu. Rozdělení do dvou skupin nebylo tvořeno podle příslušnosti respondenta k patientské nebo kontrolní skupině, ale podle výsledků DRS-II. Identifikovali jsme 8 respondentů s kognitivním deficitem a 13 respondentů bez kognitivního deficitu (dle DRS-II více než 139 bodů, hranici 139 bodů jsme určili podle výsledků normativní studie<sup>100</sup>). Toto rozdělení jsme použili i proto, že onemocnění ALS může být s i bez kognitivního deficitu.

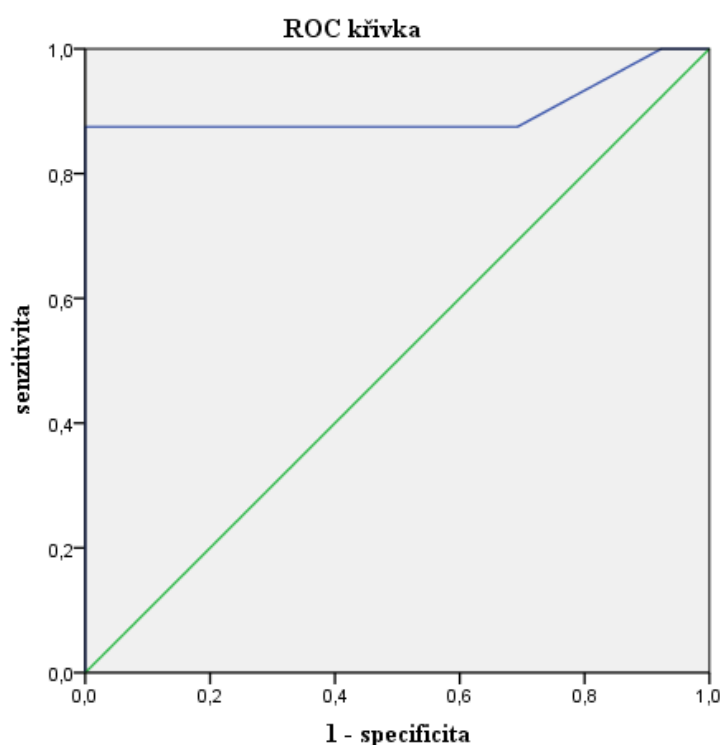
<sup>100</sup> BEZDICEK, Ondrej, Jiri MICHALEC, Tomas NIKOLAI, Petra HAVRÁNKOVÁ, Jan ROTH, Robert JECH a Evžen RUŽICKA. Clinical Validity of the Mattis Dementia Rating Scale in Differentiating Mild Cognitive Impairment in Parkinson's Disease and Normative Data. *Dementia and Geriatric Cognitive Disorders*. 2015-5-26, 39(5-6), 303-311 DOI: 10.1159/000375365. ISSN 1420-8008.

Tabulka č. 15: Oblast pod křivkou ROC

AUC			
Oblast	P hodnota	Konfidenční interval	
		Spodní hranice	Horní hranice
,899	,003	,710	1,000

Pozn.: Oblast = kolik plochy grafu vyplňuje, P hodnota = hladina významnosti, AUC = area under curve = oblast pod křivkou.

Graf č. 4: ROC křivka



Pozn.: zelená čára = 50 % (úroveň náhodné rozlišovací schopnosti), modrá čára = ROC křivka.

V tomto případě (8 osob s kognitivním deficitem a 13 osob bez kognitivního deficitu) je plocha pod křivkou 0,899 na hladině významnosti 0,003 a konfidenčním intervalem 0,710 – 1,000. Oblast pod křivkou ROC vyplňuje téměř 90 % grafu. ECAS tedy na 90 % správně klasifikuje osoby s kognitivním deficitem a má nízkou chybovost. Z hladiny významnosti 0,003 je vidět, že ECAS má vysokou diskriminační validitu, tedy měří obdobně jako DRS-II. Nicméně konfidenční interval má velké rozpětí.

## 4 Diskuze

V českém jazyce neexistuje test na měření kognitivního deficitu, která by nezahrnovala motorickou komponentu. Cílem této pilotní studie je ověřit možnost uvedení takového nového testového nástroje, pro zjišťování kognitivního deficitu. Hlavním důvodem pro uvedení takového nástroje je možnost testování kognitivní úrovně pacientů s poruchou hybnosti, pro které jsou úlohy, kde musí překreslovat, podepisovat se nebo manipulovat s podnětovým materiálem příliš složité a ve kterých mohou selhat, a to nikoli z důvodu kognitivního deficitu, ale z důvodu jejich omezení hybnosti, jak to můžeme vidět například u pacientů s poruchou MND-ALS. Novým testovacím materiálem, který v této pilotní studii prezentujeme je zkouška ECAS – Edinburská kognitivně behaviorální zkouška u osob s ALS. Přestože zkouška ECAS neobsahuje grafo-motorické či jiné úlohy vyžadující pohyb horních končetin, tak přesto by podle autorů měla měřit kognitivní deficit stejně dobře, jako jiné již zavedené testy (např. DRS-II).

Zkouška ECAS byla primárně vytvořena týmem skotských psychologů z Edinburské university pro pacienty s ALS, kde bývá motorické postižení s vlivem na testové výsledky zpravidla markantní. Pro účely této pilotní studie jsme proto rovněž provedli ověření na pacientech s MND-ALS. Nicméně se domníváme, že do budoucna by se dala rozšířit i na širší okruh onemocnění motoneuronu. ALS je velice raritní onemocnění (incidence 1–2:100 000/1 rok, prevalence 4–6:100 000) a pacienty s touto nemocí dlouhé testové vyšetření rychle unavuje v závislosti na míře postižení. Z důvodu rychlé unavitelnosti pacientů jsme některé nemohli zařadit, protože nedokončili celou testovou baterii. Z těchto důvodů je do studie zahrnuto celkem 7 pacientů. Vzhledem k raritnosti tohoto onemocnění se jedná o dostatečný počet, nicméně do budoucna bychom chtěli ověřit výsledky na vyšším počtu pro validaci této metody. Pro první pilotní studii v ČR to považujeme za dostatečný počet. Z těchto sedmi pacientů je 6 mužů (85%) a 1 (15%) žena, což odpovídá zjištěním z literární rešerše, že nemoc ALS postihuje častěji muže než ženy.

Kontrolní měření jsme prováděli u zdravých osob, které byly vybírány podle jejich pohlaví, věku a počtu let vzdělání. Cílem bylo spárovat vždy jednoho pacienta se dvěma kontrolními měřeními podle kritérií pro zařazení do studie. Nicméně z analýzy dat se ukázalo, že věk, pohlaví ani počet let vzdělání nemají významný vliv na výsledky testu ECAS. Pravděpodobně tento jev může souviset i s malým počtem pozorování. Domníváme se ale, že věk ani pohlaví pravděpodobně nebudou mít ani na větších souborech velmi významný vliv na výkon v ECAS, jestliže jsme na malém souboru neprokázali korelace ani pomoci

neparametrického koeficientu korelace. Dále z hlediska statistiky, která by měla za cíl vytvořit orientační percentilové normy pro ECAS na české populaci, tak by bylo nutné počet osob významně zvýšit. Předmětem naší studie však bylo vytvořit demograficky podobný soubor ke skupině patientské. Do kontrolní skupiny tak bylo zahrnuto 14 měření, která odpovídají věkem a pohlavím skupině patientské.

Analýzou dat jsme nejprve zjistili, že celý soubor neodpovídá normálnímu rozdělení a proto bylo pro veškeré další výpočty využito neparametrické statistiky.

Všem respondentům byl zadáván test DRS-II a ECAS. Zajímalo nás i to, zda má vliv na výkon pořadí, v jakém jsou testy zadávány. Proto bylo lichým respondentům zadáno nejprve DRS-II a poté ECAS u sudých respondentů naopak. Z analýzy jsme zjistili, že pořadí zadávání testů nemá žádný vliv na výkon v těchto testech.

Z analýzy se ukazuje, že zkouška ECAS má akceptovatelnou míru reliability (Cronbachovo  $\alpha = 0,74$ ). Zkouška má celkem pouze osm subškál, respektive má pouze pět subškál, které se součty hrubých skóre nijak nepřekrývají, a lze je proto použít pro výpočet vnitřní konzistence škály. Tři subškály jsou součtem nebo parciálním součtem jednotlivých subškál, které není vhodné do výpočtu vnitřní konzistence testu zahrnovat. Míru reliability testu jsme ověřovali i pomocí metody split-half. Vzhledem k tomu, že jsme potřebovali na poloviny rozdělit pěti položkový test, bylo potřeba použít split-half reliability upravenou dle Spearman-Browna vzorce pro nestejnou délku, abychom tak docílili co nejpravdivějšího výsledku, kdy jednu část tvořily dvě subškály a druhou část (polovinu) tři subškály. Výsledkem je split-half reliability 0,69, což je na akceptovatelné úrovni a shoduje se to s výsledky vnitřní konzistence. Nutno připomenout, že citlivost Cronbachova alfa na počet položek a velikost souboru vedly pravděpodobně k mírnému podhodnocení vnitřní konzistence a reliability obou polovin testu ECAS.

Dále jsme se zabývali tím, zda ECAS rozlišuje mezi patientskou a kontrolní skupinou, respektive jak dobře diskriminuje jednotlivce s a bez kognitivního deficitu v porovnání s testem DRS-II, který pro účely této studie považujeme za „zlatý standard“. V české diagnostice středního a těžkého kognitivního deficitu momentálně neexistuje lepší nástroj k jeho postižení, než je DRS-II. Velkou výhodou DRS-II je rovněž dostupnost normativních dat na české populaci. Nejprve jsme použili rozdělení na patientskou skupinu ( $n=7$ ) a kontrolní skupinu ( $n=14$ ) a zjistili, že DRS-II i ECAS velice statisticky významně rozlišují patientskou a kontrolní skupinu. Co bylo ale překvapivé, že DRS-II se ukázal jako citlivější nástroj (diskriminuje na hladině významnosti 0,001) pro měření deficitu, než ECAS



(diskriminuje na hladině významnosti 0,03). Dále se ukázalo se, že jedna osoba, která je zařazena v kontrolní skupině, a měla by tedy být bez kognitivního deficitu, vykazuje v testu DRS-II skóre pod 139, což je dle normativní studie pro DRS-II hranice kognitivního deficitu. Vzhledem k tomu, že z předešlé analýzy jsme již věděli, že na výkon v obou testech nemá vliv věk, pohlaví ani vzdělání, rozhodli jsme se přerozdělit celý soubor (n=21) na dvě nové skupiny, podle toho, zda mají respondenti kognitivní deficit dle DRS-II. Získali jsme novou skupinu s kognitivním deficitem n = 8 a bez kognitivního deficitu n = 13. Po tomto rozdělení jsme znovu testovali, jak ECAS diskriminuje jednotlivce s a bez kognitivního deficitu. Ukázalo se, že při novém rozdělení ECAS diskriminuje na hladině významnosti 0,001. I vzhledem k velmi malému počtu měření, se ECAS ukazuje jako citlivý nástroj pro měření kognitivního deficitu.

Z krabicového grafu, při rozdělení nikoli podle patientské/kontrolní skupiny, ale při rozdělení dle deficitu z DRS-II, je názorně vidět, že ve zkoušce ECAS lidé bez kognitivního deficitu skórují s menším rozptylem hodnot (122–109) než lidé ve skupině s kognitivním deficitem (120–70), kde jsou výkony daleko více nevyrovnané. Důležitá je i hodnota mediánu, která je pro skupinu s deficitem rovna 100 bodům a u skupiny bez deficitu je o 16 bodů vyšší. I z toho je vidět, že ECAS je citlivým nástrojem a vysoce významně odlišuje jedince s a bez kognitivního deficitu. Nicméně zajímavé, že nikdo z testovaných jedinců (napříč skupinami) v ECAS nedosáhl maximálního počtu bodů (137). Kontrolně jsme ECAS zadali i mladým lidem, kteří nejsou zahrnuti do studie (kvůli párování s věkem nemocných), ale ani ti nedosáhli maxima. Je tedy zřejmé, že ECAS je náročnější zkouška i pro zcela zdravé jedince, a eliminuje se tak efekt stropu, který je přítomen ve zkoušce DRS-II.

Pro položkovou analýzu jsme se vrátili k původnímu rozdělení na patientskou (n = 7) a kontrolní skupinu (n = 14). Korelací jednotlivých subškál ECAS mezi patientskou a kontrolní skupinou jsme se snažili určit, jakým způsobem (respektive ve kterých konkrétních subškálách) ECAS rozlišuje kognitivní deficit u pacientů s ALS. Bylo zjištěno, že nejvýznamněji k určení deficitu přispívá úloha „zrakově-prostorová paměť“ (P = 0,01) a úloha „verbální fluence“ (P = 0,04). Je zajímavé, že v teoretické části této práce se z meta-analytických studií dozvídáme, že pacienti s ALS většinou nemívají obtíže v oblasti zrakově-prostorových funkcích, ale z našeho měření vychází rozdílné výsledky. Domníváme se, že tento rozpor může vznikat tím, že úlohy, které jsou v ECAS zařazené pod „zrakově-prostorovou paměť“ neměří deficit v oblasti zrakově-prostorových funkcí ve stejném smyslu, jako je tomu u testů, které byly použity v citovaných studiích, ale ECAS v těchto úlohách klade důraz na paměť, která se napříč studii ukazuje jako nejmarkantnější postižení patřící

k ALS. Subškála „verbální fluence“ velice dobře diferencuje osoby s deficitem a bez něho, toto zjištění je v souladu s jinými studii. ECAS v této úloze klade důraz na fluenci i na porozumění obsahu vět.

Z teoretického studia problematiky onemocnění ALS se ukazuje i spojitost mezi náladou, respektive mírou deprese a výkonem v kognitivních testech obecně. Do testové baterie jsme proto zařadili i škálu GDS-15 (zkrácená škála deprese pro geriatrické pacienty). V souladu s teorií se ukázala významná korelace mezi GDS-15 a celkovým skóre ECAS (-0,63, pro  $P = 0,01$ ) a také mezi GDS-15 a DRS-II, zejména pak v úloze paměť (-0,71, pro  $P = 0,01$ ). I v této pilotní studii se potvrzuje, že depresivní nálada respondenta se negativně odráží na jeho kognitivním výkonu. Touto možnou chybou jsou zatíženy všechny testy zjišťující kognitivní úroveň a při práci s nimi bychom toto měli mít vždy na paměti. Bohužel nešlo pro velikost souboru a nenormální rozdělení dat, které nesplňovalo nároky na homoscedasticitu a rovnost rozptylů, použít úroveň deprese jako kovariátu či lépe kvantifikovat její vliv v regresní analýze.

Zabývali jsme se také otázkou zhoršování schopnosti postarat se sami o sebe u pacientů s ALS, kteří s postupující nemocí a postupným úbytkem motorických schopností, musí často zanechat mnoha zájmů a aktivit předešlého života a často jsou i odkázáni na invalidní vozík, stejně jako na pomoc druhých osob. Někteří pacienti, kteří byli zařazeni do této studie si již nebyli schopni ani bez pomoci připravit čaj nebo provádět osobní hygienu. Z literatury víme, že taková omezení mohou mít dopad na to, jak se pacient cítí, jakou má náladu a co je pro tuto pilotní studii důležité – zda má jeho nálada depresivní charakter. Míru sebeobsluhy jsme zjišťovali pomocí dotazníku FAQ (dotazník funkčního stavu). Zcela v souladu s našimi úvahami jsme analýzou dat zjistili, že mezi GDS-15 a FAQ je významná korelace (0,69, pro  $P = 0,001$ ), u všech jedinců ( $n = 21$ ) se ukazuje, že jejich funkční stav koresponduje s jejich náladou (deprezí). Je tedy pravděpodobné, že FAQ pozitivně koreluje i s celkovým skóre ECAS, ačkoli ne tolik významně, jako GDS-15 (0,53, pro  $P = 0,05$ ) a stejně tak FAQ významně koreluje i s úlohami z DRS-II, nejvýznamněji s úlohou „koncepte“. Předpokládáme, že vzrůstající motorická disabilita a nesoběstačnost je faktorem, který startuje rozvoj depresivních pocitů. Směr této vazby však pro povahu rozdělení dat nešlo dále statisticky ověřit.

Z části ECAS, dotazníky pro pečovatele jsme vybrali subškálu, která měří poruchy pacientů, dle názoru pečující osoby u pacientů s ALS. Zjistili jsme, že poruchy chování významně korelují s FAQ (0,61, pro  $P = 0,01$ ).

Za účelem popisu klasifikační přesnosti jsme prováděli ROC (= Receiver Operating Characteristic curve) analýzu pro určení senzitivity a specifčnosti testu ECAS. Pro ROC jsme využili rozdělení podle deficitu v DRS-II, tedy 8 respondentů ve skupině s deficitem a 13 ve skupině bez deficitu (podmíněná statistika dle DRS-II). Rozhodli jsme se pro toto dělení i proto, že ALS může existovat s kognitivním deficitem i bez něho. Z ROC analýzy se ukazuje, že ECAS výrazně rozlišuje mezi lidmi s kognitivním deficitem a bez něho. Oblast pod křivkou ROC vyplňuje bezmála 90% grafu (AUC = 0,89), což znamená, že zkouška ECAS měří velice správně a má velmi malou chybovost. Stejně tak je i na hladině významnosti, která u ROC pro ECAS vychází  $P = 0,003$  vidět, že ECAS má vysokou diskriminační validitu, z čehož lze vyvozovat, že měří obdobně, jako již zavedený DRS-II, který má ale tu nevýhodu, že zahrnuje motorickou komponentu. Je ale nutno poznamenat, že konfidenční interval ROC má velké rozpětí (0,71–1), což je dáno malým počtem respondentů. Vysoké ROC značí i vysokou klasifikační přesnost ECAS, ale znovu je nutné upozornit na to, že máme velmi malé celkové  $n$  (21), kdy konfidenční interval podstatně lépe postihuje míru klasifikační, kterou se nám podařilo v předkládané studii zjistit.

Základní nedostatky této pilotní studie vidíme v tom, že máme malý počet měření v patientské skupině, a tím i malý počet v kontrolní skupině. Další potíž vidíme v délce vyšetřování jednoho pacienta. Domníváme se, že tento čas lze jen velmi těžce dále zkracovat, neboť ECAS se musí administrovat celý a DRS-II nám přijde jako krátká, a přesto relevantní zkouška kognitivního deficitu. Nicméně i tak pacienti jsou rychle unaveni a to může zhoršovat jejich výkon. Bylo by vhodné umožnit pacientům rozložit testování do dvou setkání, což bude časově náročné pro administrátora, ale mohlo by to zlepšit podmínky pro testované osoby.

Možné úskalí této studie můžeme spatřit i v tom, že u kontrolní skupiny se nejednalo o náhodný výběr, ale kontrolní osoby byly vybírány podle zejména věku a pohlaví a to většinou z řad osob blízkých vyšetřovateli. Tím mohlo dojít ke zkreslení. Rozhodně by do budoucna bylo vhodné zvětšit kontrolní i patientskou skupinu.

V neposlední řadě upozorňujeme i na to, že nemáme žádná longitudinální data, která by také mohla být značně odlišná. ALS je progresivní onemocnění s relativně rychlým postupem a do budoucna by bylo vhodné, při větším počtu pacientů, zahrnout do analýzy dat i faktor rozvoje onemocnění.

## **Závěr**

Zkouška ECAS v české verzi, která je předmětem této pilotní studie, je novým nástrojem, jak postihnout kognitivní výkonu pacientů s onemocněním MND-ALS. Tento test je unikátní tím, že po pacientech nevyžaduje zapojení motoriky, která je při tomto onemocnění postižená. Díky této zkoušce by se mohla eliminovat chyba měření, vznikající u jiných testů, jako je DRS-II, kde pacienti musí obkreslovat obrázky nebo se podepisovat.

Z naší studie plyne, že ECAS by mohl být citlivým nástrojem pro měření kognitivního deficitu u MND-ALS a že má vysokou klasifikační přesnost pro detekci kognitivního deficitu. Pilotní studie ukazuje, že by se mohlo jednat o užitečný nástroj, ale do budoucna je potřeba rozšířit výzkum na větší počet pacientů, abychom tato zjištění mohli definitivně potvrdit. Dále ECAS disponuje vysokou konvergentní validitou pro měření kognitivního deficitu, jako je DRS-II. Subškály ECAS mají uspokojivé úrovně vnitřní konzistence a reliability polovin testu.

ECAS tak lze dle naší pilotní studie považovat za zkoušku, která je v české verzi použitelná v klinickém prostředí pro měření kognitivního deficitu u MND-ALS.

## Použité zdroje

ABRAHAMS, Sharon, Judith NEWTON, Elaine NIVEN, Jennifer FOLEY a Thomas H. BAK. Screening for cognition and behaviour changes in ALS. DOI: 10.3109/21678421.2013.805784. ISBN 10.3109/21678421.2013.805784.

AMBLER, Zdeněk. Amyotrofická laterální skleróza. *Neurologie pro praxi* [online]. 2006, 1(2006), 9-12 [cit. 2016-06-17]. Dostupné z: <http://www.solen.cz/pdfs/neu/2006/01/02.pdf>

ACHI, Eugene Y., Stacy A. RUDNICKI, Dan G. BLAZER, Mary GANGULI, Dilip V. JESTE, Jane S. PAULSEN a Ronald C. PETERSEN. ALS and Frontotemporal Dysfunction: A Review. DOI: 10.1155/2012/806306. ISBN 10.1155/2012/806306.

BADDELEY, Alan. The episodic buffer: a new component of working memory?. *Trends in Cognitive Sciences*. 2000, vol. 4, issue 11, s. 417-423. DOI: 10.1016/S1364-6613(00)01538-2. Dostupné z: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1364661300015382>

BEELDMAN, Emma, Joost RAAPHORST, Michelle KLEIN TWENNAAR, Marianne DE VISSER, Ben A SCHMAND a Rob J DE HAAN. The cognitive profile of ALS: a systematic review and meta-analysis update. *Journal of Neurology, Neurosurgery*. 2016, 87(6), 611-619. DOI: 10.1136/jnnp-2015-310734. ISSN 0022-3050.

BEZDICEK, Ondrej, Jiri MICHALEC, Tomas NIKOLAI, Petra HAVRÁNKOVÁ, Jan ROTH, Robert JECH a Evžen RUŽICKA. Clinical Validity of the Mattis Dementia Rating Scale in Differentiating Mild Cognitive Impairment in Parkinson's Disease and Normative Data. *Dementia and Geriatric Cognitive Disorders*. 2015-5-26, 39(5-6), 303-311 DOI: 10.1159/000375365. ISSN 1420-8008.

CONSONNI, Monica, Stefania ROSSI, Chiara CERAMI, Alessandra MARCONE, Sandro IANNACCONE, Stefano FRANCESCO CAPPÀ a Daniela PERANI. Executive dysfunction affects word list recall performance: Evidence from amyotrophic lateral sclerosis and other neurodegenerative diseases. DOI: 10.1111/jnp.12072. ISBN 10.1111/jnp.12072. Dostupné také z: <http://doi.wiley.com/10.1111/jnp.12072>

FERENTINOS, Panagiotis, Thomas PAPARRIGOPOULOS, Michael RENTZOS, Vassiliki ZOUVELOU, Theodoros ALEXAKIS a Ioannis EVDOKIMIDIS. Prevalence of major depression in ALS: Comparison of a semi-structured interview and four self-report measures. DOI: 10.3109/17482968.2011.556744. ISBN 10.3109/17482968.2011.556744.

FRANKOVÁ, Vanda. FRONTOTEMPORÁLNÍ DEMENCE – KAZUISTIKY Z KLINICKÉ PRAXE. *Psychiatrie pro praxi* [online]. 2004, 2004(3), 146-149 [cit. 2016-06-16]. Dostupné z: <http://www.psychiatriepropraxi.cz/pdfs/psy/2004/03/09.pdf>

GAUTHIER, A., A. VIGNOLA a A. CALVO. *Neurology*. 2007, 20(68), 923-926. DOI: <http://dx.doi.org/10.1212/01.wnl.0000257093.53430.a8>.

GILLERNOVÁ, Ilona. *Slovník základních pojmů z psychologie*. Vyd. 1. Praha: Fortuna, 2000. ISBN 80-7168-683-2.

GOETZ, Christopher G. *Textbook of clinical neurology*. 3rd ed. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007. ISBN 978-141-6036-180.

GORDON, Paul H., Raymond R. GOETZ, Judith G. RABKIN, et al. A prospective cohort study of neuropsychological test performance in ALS. DOI: 10.3109/17482961003622585. ISBN 10.3109/17482961003622585.

HARTL, Pavel a Helena HARTLOVÁ. *Psychologický slovník*. Vyd. 2. Praha: Portál, 2009. ISBN 978-80-7367-569-1.,

HÖSCHEL, K., V. UHLENDORFF, K. BIEGEL, H. J. KUNERT, G. WENIGER a E. IRLE. Efficacy of outpatient neuropsychological attention and memory training in the late phase of craniocerebral trauma. *Journal of Neuropsychology*. 1996, 7(2), 69-82.

JAMES, William. *The principles of psychology* [online]. Chicago: Encyclopaedia Britannica, 1952, xiv, 897 s. [cit. 2016-02-18]. Great books of the western world, 53. Dostupné z: <http://psychclassics.yorku.ca/James/Principles/prin11.htm>

KALVACH, Zdeněk. *Geriatric a gerontologie*. Praha: Grada, 2004. ISBN 80-247-0548-6.

KLUCKÁ, Jana a Pavla VOLFOVÁ. *Kognitivní trénink v praxi*. Praha: Grada, 2009. *Psyché* (Grada). ISBN 978-80-247-2608-3.

KOUKOLÍK, František. *Lidský mozek: [funkční systémy, norma a poruchy]*. 3., přeprac. a dopl. vyd. Praha: Galén, 2012. ISBN 978-80-7262-771-4.,

KULIŠŤÁK, Petr. *Struktura kognitivního deficitu u amyotrofické laterální sklerózy*. Praha, 2007. Disertační práce. Masarykova Univerzita. Vedoucí práce Doc. PhDr. Lubomír Vašina, CSc.

Lezaková MD (eds) (2004). *Neuropsychological Assessment*. 4th ed. New York: Oxford University Press.

NAKONEČNÝ, Milan. *Obecná psychologie*. Praha: Stanislav Juhaňák - Triton, 2015. ISBN 978-80-7387-929-7.

NEVŠÍMALOVÁ, Soňa, Evžen RŮŽIČKA a Jiří TICHÝ. *Neurologie*. 1. vydání. Praha: Galén, ISBN 80-7262-160-2.

NOLEN-HOEKSEMA, Susan. *Psychologie Atkinsonové a Hilgarda*. Vyd. 3., přeprac. Praha: Portál, 2012. ISBN 978-80-262-0083-3.

OLSSON OZANNE, Anneli G, Susann STRANG a Lennart I PERSSON. Quality of life, anxiety and depression in ALS patients and their next of kin. DOI: 10.1111/j.1365-2702.2010.03509.x. ISBN 10.1111/j.1365-2702.2010.03509.x. Dostupné také z: <http://doi.wiley.com/10.1111/j.1365-2702.2010.03509.x>

PLHÁKOVÁ, Alena. *Učebnice obecné psychologie*. Vyd. 1. Praha: Academia, 2004, ISBN 80-200-1086-6.

PREISS, Marek. *Klinická neuropsychologie*. Praha: Grada, 1998. ISBN 80-716-9443-6.

PREISS a Jaro KŘIVOHLAVÝ. *Trénování paměti a poznávacích schopností*. Praha: Grada, 2009. *Psychologie pro každého*. ISBN 978-80-247-2738-7.

PREISS, Marek a Hana PŘIKRYLOVÁ KUČEROVÁ. *Neuropsychologie v neurologii*. Praha: Grada, 2006. *Psyché (Grada)*. ISBN 80-247-0843-4.

RAJESWARAN, Jamuna a Atchayaram NALINI. *Neuropsychological deficits in amyotrophic lateral sclerosis (ALS): a South India experience*. *National Institute of Mental Health and Neurosciences*. 2013, 10(13), 47-58. DOI: 10.7358/neur-2013-013-raje.

RAAPHORST, Joost, Marianne DE VISSER, Wim H. J. P. LINSSEN, Rob J. DE HAAN a Ben SCHMAND. *The cognitive profile of amyotrophic lateral sclerosis: A meta-analysis*. DOI: 10.3109/17482960802645008. ISBN 10.3109/17482960802645008. Dostupné také z: <http://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/17482960802645008>

ROBINSON, K M. *Cognitive functioning in sporadic amyotrophic lateral sclerosis: a six month longitudinal study*. *Journal of Neurology, Neurosurgery*. 2006, 77(5), 668-670. DOI: 10.1136/jnnp.2005.073403. ISSN 0022-3050. Dostupné také z: <http://jnnp.bmj.com/cgi/doi/10.1136/jnnp.2005.073403>

SACHDEV, Perminder S., Deborah BLACKER, Dan G. BLAZER, Mary GANGULI, Dilip V. JESTE, Jane S. PAULSEN a Ronald C. PETERSEN. *Classifying neurocognitive disorders: the DSM-5 approach*. DOI: 10.1038/nrneurol.2014.181. ISBN 10.1038/nrneurol.2014.181. Dostupné také z: <http://www.nature.com/doi/10.1038/nrneurol.2014.181>

SEDLÁKOVÁ, M. *Vybrané kapitoly z kognitivní psychologie: Mentální reprezentace a mentální modely*. 1. vyd. Praha: Grada, 2004. ISBN 80-247-0375-0.

SCHNEIDER, W. *Controlled & automatic processing: behavior, theory, and biological mechanisms*. *Cognitive Science* [online]. 2003, 27(3), 525-559 [cit. 2016-02-18]. DOI: 10.1016/S0364-0213(03)00011-9. ISSN 03640213. Dostupné z: [http://doi.wiley.com/10.1016/S0364-0213\(03\)00011-9](http://doi.wiley.com/10.1016/S0364-0213(03)00011-9)

STIELOVÁ, Marie. *Souvislost exekutivních a kognitivních funkcí u adolescentů: Stanovení orientačních norem pro test hanojské věže*. Olomouc, 2012. *Magisterská diplomová práce*. Univerzita Palackého v Olomouci. Vedoucí práce PhDr. Radko Obereignerů, Ph.D.

STERNBERG, Robert J. *Kognitivní psychologie*. Vyd. 2. Překlad František Koukolík. Praha: Portál, 2009. ISBN 978-80-7367-638-4.

SVOBODA, Mojmír a Pavel HUMPOLÍČEK, ŠNOREK, Václav (ed.). *Psychodiagnostika dospělých*. Praha: Portál, 2013. ISBN 978-80-262-0363-6.

ŠVANCARA, Josef. *Úvod do kognitivní psychologie*. Vyd. 1. Brno: Masarykova univerzita, 1994. ISBN 80-210-0994-2.

VÁGNEROVÁ, Marie. *Psychologie osobnosti*. Praha: Karolinum, 2010. ISBN 978-80-246-1832-6.

Webové zdroje:

Poraněním mozku.cz [online]. Praha: Cerebrum, 2016 [cit. 2016-06-05]. Dostupné z:  
<http://www.poranenimozku.cz/nasledky-a-rehabilitace/kognitivni-funkce/>

Pracovní skupina pro diagnostiku a studium neurodegenerativních onemocnění. Kognice.cz [online]. Praha: Thomayerova nemocnice, 2016 [cit. 2016-06-07]. Dostupné z:  
<http://www.kognice.cz/de2mentia/Rusina.pdf>



## Seznam použitých zkratk:

Testy a škály:

KAI - Kurztest für allgemeine Basisgrößen der Informationsverarbeitung

TOL - Tower of London

TMT - Trail Making Test

ECAS - Edinburská kognitivně behaviorální zkouška

CVLT-9 - California Verbal Learning Test

ROCFT - Rey-Osterrieth Complex Figure Test

CPT - Continuous Performance Test

WAIS – Wechsler Adult Intelligence Scale

OSS – obrázkově slovníková zkouška

CANTAB - Cambridge Neuropsychological Test Automated Battery

BDI-II - Beck Depression Inventory

ADI - ALS Depression inventory

HADS - Hospital Anxiety and Depression Scale

RAVLT – Rey Auditory Verbal Learning Test

ECAS – Edinburská kognitivně-behaviorální zkouška

GDS – Škála deprese pro geriatrické pacienty

DRS-II – Mattisova škála demence - 2

FAQ – Dotazník funkčního stavu

GDS-15 - Zkrácená škála deprese pro geriatrické pacienty

Jiné zkratky:

ALS – Amyotrofická laterální skleróza

FTD – Fronto-temporální demence

## **Seznam tabulek**

Tabulka č. 1: Používané testové metody ve vybraných výzkumech kognitivních deficitů u pacientů s ALS v posledních letech.

Tabulka č. 2: Testová baterie administrovaná kontrolní i patientské skupině

Tabulka č. 3: Demografické charakteristiky kontrolní skupin

Tabulka č. 4: Demografické charakteristiky klinického souboru

Tabulka č. 5: Vliv věku a vzdělání na výsledky testování

Tabulka č. 6: Vliv demografických proměnných na celkový skóre ECAS

Tabulka č. 7: Skóre celého klinického souboru a celé kontrolní skupiny

Tabulka č. 8: Mezipoložková korelace s celkovým skóre subškál

Tabulka č. 9: Jak test ECAS rozlišuje mezi patientskou a kontrolní skupinou

Tabulka č. 10: Jak ECAS měří kognitivní deficit, definovaný DRS-II

Tabulka č. 11: Co v ECAS rozlišuje kognitivní deficit u pacientů s ALS

Tabulka č. 12: Co v ECAS rozlišuje kognitivní deficit u jedinců s indikovaným kognitivním deficitem dle DRS-II

Tabulka č. 13: Korelace vybraných testů ze zadávané testové baterie

Tabulka č. 14: Wilcoxonův neparametrický test pro určení vlivu pořadí testů

Tabulka č. 15: Oblast pod křivkou ROC

## **Seznam grafů**

Graf č. 1: Normalita rozložení výsledků DRS-II celkového skóre

Graf č. 2: Normalita rozdělení výsledků ECAS celkového skóre

Graf č. 3: Krabicový diagram jak ECAS rozlišuje ty, kteří mají deficit v DRS-II

Graf č. 4: ROC křivka

## **Bibliografické údaje**

**Jméno a příjmení autorky:** Bc. Monika Matějková

**Studijní program:** Psychologie (Mgr.)

**Studijní obor:** Psychologie – jednooborové studium

**Název práce:** Pilotní studie české verze Edinburské kognitivně-behaviorální zkoušky u osob s amyotrofickou laterální sklerózou

**Počet stran (bez příloh):** 59 normostran

**Celkový počet stran příloh:** 0 stran

**Počet titulů české literatury a pramenů:** 18

**Počet titulů zahraniční literatury a pramenů:** 19

**Počet internetových odkazů:** 2

**Vedoucí práce:** Mgr. Ondřej Bezdíček, PhD.

**Rok dokončení práce:** 2016



**Posudek vedoucího diplomové práce  
na Pražské vysoké škole psychosociálních studií**

Jméno a příjmení studentky: Bc. Monika Matějková

Obor studia: Psychologie – jednooborové studium

Název práce: Pilotní studie české verze Edinburské kognitivně-behaviorální zkoušky u osob s amyotrofickou laterální sklerózou

Vedoucí práce: Mgr. Ondřej Bezdiček, PhD.

**Technické parametry práce:**

Počet stránek textu (bez příloh): 59

Počet stránek příloh: 0

Počet titulů v seznamu literatury: 40

0**	1	2	3	4
-----	---	---	---	---

**Výběr tématu**

Závažnost tématu

	1			
--	---	--	--	--

Oborová přílehlavost tématu

	1			
--	---	--	--	--

Originalita tématu a jeho zpracování

		2		
--	--	---	--	--

**Formální zpracování**

Jazykové vyjádření (respektování pravopisné normy, stylistické vyjadřování, zvládnutí odborné terminologie)

		2		
--	--	---	--	--

Práce s odbornou literaturou a prameny (citace, parafráze, odkazy, dodržení norem pro citace, cizojazyčná literatura)

		2		
--	--	---	--	--

Formální zpracování (jasnost tématu, rozčlenění textu, průvodní aparát, poznámky, přílohy, grafická úprava)

	1			
--	---	--	--	--

**Metody práce**

Vhodnost a úroveň použitých metod

	1			
--	---	--	--	--

Využití výzkumných empirických metod

	1			
--	---	--	--	--

Využití praktických zkušeností

	1			
--	---	--	--	--

**Obsahová kritéria a přínos práce**

Přístup autora k řešené problematice (samostatnost, iniciativa, spolupráce s vedoucím práce)

		2		
--	--	---	--	--

Naplnění cílů práce

	1			
--	---	--	--	--

Vyváženost teoretické a praktické části v daném tématu

	1			
--	---	--	--	--

\*\* 0 – nehodnoceno; 1 – výborně; 2 – velmi dobře; 3 – dobře; 4 – neprospěl/a

Návaznost kapitol a subkapitol

	1			
--	---	--	--	--

Dosažené výsledky, odborný vklad, použitelnost výsledků v praxi

	1			
--	---	--	--	--

Vhodnost prezentace závěrů práce (publikace, referáty, apod.)

	1			
--	---	--	--	--

Otázky a náměty k diskusi při obhajobě:

1. Jak byste dále rozvíjela diagnostické postupy kognitivního deficitu u MND-ALS a v čem je největší nedostatek existujících metod?
2. V čem myslíte, že může přispět diagnostika kognitivního deficitu u MND-ALS k terapii tohoto onemocnění a jak?
3. Existují v ČR terapeutické postupy, jak pracovat s kognitivními problémy pacientů s MND-ALS?

Celkové hodnocení práce (klady, nedostatky):

Klady:

ECAS je první test kognitivního výkonu v českém diagnostickém armamentariu, který významně redukuje motorickou komponentu v psychickém výkonu, a tím objektivizuje kognitivní deficit u MND-ALS. Obecně je ECAS vhodný pro onemocnění s významnou motorickou komponentou s vlivem na psychický výkon.

ECAS disponuje na malém vzorku z české populace adekvátními vlastnostmi z hlediska konzistence a velmi vysoce diskriminuje osoby s kognitivním deficitem od osob bez kognitivního deficitu a má vysokou konvergentní validitu s jinými zavedenými zkouškami (DRS-II).

Nedostatky:

DP ověřuje vlastnosti ECAS pouze na malém souboru pacientů s MND-ALS.

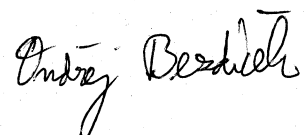
Malý soubor významně ovlivňuje výsledky ROC analýzy a inferenčních statistik a je nutné na to při interpretaci výsledků brát ohled.

ECAS je diagnostická metoda, ale MND-ALS potřebuje pravděpodobně více návaznost terapeutických intervencí u osob s kognitivním deficitem u MND-ALS.

Doporučení k obhajobě: doporučuji

Navrhovaná klasifikace: výborně

Datum, podpis: V Praze dne 22. 08. 2016, Ondřej Bezdíček



**Posudek oponenta diplomové práce  
na Pražské vysoké škole psychosociálních studií**

Jméno a příjmení studenta/-tky: **Bc. Monika Matějková**

Obor studia: **Psychologie**

Název práce: **Pilotní studie české verze Edinburské kognitivně-behaviorální zkoušky u osob s amyotrofickou laterální sklerózou**

Oponent práce: **doc. PhDr. Karel Balcar, CSc.**

**Technické parametry práce:**

Počet stránek textu (bez příloh): **59**

Počet stránek příloh: **0**

Počet titulů v seznamu literatury: **39**

0**	1	2	3	4
-----	---	---	---	---

**Výběr tématu**

Závažnost tématu

	1			
--	---	--	--	--

Oborová příslušnost tématu

	1			
--	---	--	--	--

Originalita tématu a jeho zpracování

	1			
--	---	--	--	--

**Formální zpracování**

Jazykové vyjádření (respektování pravopisné normy, stylistické vyjadřování, zvládnutí odborné terminologie)

		2		
--	--	---	--	--

Práce s odbornou literaturou a prameny (citace, parafráze, odkazy, dodržení norem pro citace, cizojazyčná literatura)

	1			
--	---	--	--	--

Formální zpracování (jasnost tématu, rozčlenění textu, průvodní aparát, poznámky, přílohy, grafická úprava)

		2		
--	--	---	--	--

**Metody práce**

Vhodnost a úroveň použitých metod

	1			
--	---	--	--	--

Využití výzkumných empirických metod

	1			
--	---	--	--	--

Využití praktických zkušeností

0				
---	--	--	--	--

**Obsahová kritéria a přínos práce**

Přístup autora k řešené problematice (samostatnost, iniciativa, spolupráce s vedoucím práce)

0				
---	--	--	--	--

Naplnění cílů práce

		2		
--	--	---	--	--

Vyváženost teoretické a praktické části v daném tématu

	1			
--	---	--	--	--

\*\* 0 – nehodnoceno; 1 – výborně; 2 – velmi dobře; 3 – dobře; 4 – neprospěl/a

Návaznost kapitol a subkapitol

	<b>1</b>			
--	----------	--	--	--

Dosažené výsledky, odborný vklad, použitelnost výsledků v praxi

		<b>2</b>		
--	--	----------	--	--

Vhodnost prezentace závěrů práce (publikace, referáty, apod.)

		<b>2</b>		
--	--	----------	--	--

Otázky a náměty k diskusi při obhajobě:

- Jak bylo zaručeno, aby do skupiny pacientů s ALS nebyli zařazeni takoví, kteří by měli již porušenou hybnost a byli tak pro zkoušku DRS-II hendikepováni?
- Celkové skóry zkoušek DRS-II a ECAS ve Vašem výběru osob spolu korelují 0,68, vykazují tedy 46 % společného rozptylu. To znamená, že přece jen neměří zcela totéž. Máte na základě zkušenosti s nimi představu, v čem se obsahem svých úkolů či nároků nejspíš liší?

Celkové hodnocení práce (klady, nedostatky):

Autorka věnuje svou práci užitečnému záměru – převést do češtiny zkoušku kognitivních nedostatků ECAS, užívanou u pacientů trpících závažným neurologickým onemocněním, často provázeným poruchou hybnosti – tedy novou zkoušku utvořenou tak, aby se obešla bez úkolů vyžadujících v alternativních zkouškách jinak běžné motorické úkony, a k tomu i zjistit psychometrická kritéria převedené metody.

Po formální stránce je práce kvalitně zpracovaná, až na řadu drobných písařských nesprávností, které vyznačují tužkou v zapůjčeném výtisku, či interpunkčních nejednotností v citacích pod čarou. Doporučil bych při prvním uvádění názvu diagnostické kategorie anebo psychometrického nástroje jeho zkratkou (často cizojazyčnou) vypsati jej pro snazší orientaci čtenáře do závorky i plným názvem, jak třeba autorka správně činí na s. 32 v 1. odstavci, na řadě jiných míst však již nikoli. Plné názvy ke zkratkám jsou sice vypsány v seznamu na konci práce, což je správné, avšak zatěžující četbu opakovaným listováním.

Do práce by bylo prospěšné připojit do příloh ukázky užitých psychometrických metod pro potenciální zájemce, možná i tabulky získaných hrubých skóre u vyšetřovaných osob pro jejich případnou další analýzu.

Ve výzkumné části pokládám za problematické na s. 38 stanovení dílčích hypotéz 1. a 2. – to jistě není účelem práce, spíše jde o očekávání nežádoucích vlivů, které vlastní cíl práce komplikují. To se pak na s. 51 ukáže vysokými korelacemi omezení sebeobsluhy a depresivní ladění s oběma základními metodami měření kognitivních nedostatků, které vzbuzují pochybnost, zda za zhoršenou výkonností pacientů v DRS-II a ECAS je opravdu vliv onemocnění ALS, anebo zároveň či pouze vliv uvedených nežádoucích proměnných. Jejich vysoké korelace s oběma testy kognitivních nedostatků svědčí spíše o omezení konstruktové validity DRS-II a ECAS v tomto ohledu – jejich skóre mohou být znatelně ovlivněny zhoršením sebeobsluhy a afektivního ladění, a z nich vyvozené kognitivní nedostatky nelze pak věrohodně přičíst jen ALS.

...U interpretace jinak věrohodně prezentovaných statistických testů mám výhradu proti opakujícím se tvrzením autorky, že výsledky nedosahující zvolené 5% hladiny průkaznosti svědčí o tom, že věk (s p 6%) a pohlaví (s p 17%) „nemají vliv“ na rozdíly ve výsledcích testů kognitivních nedostatků. To, že výsledek (zvláště při malém počtu osob) nedosáhne zvolené hranice statistické průkaznosti, neznamená ještě, že testovanou přítomnost vlivu takových proměnných lze i věcně vyloučit, zvláště blíží-li se vypočtená pravděpodobnost v takových případech zvolené hranici průkaznosti; pak je na místě vzít v úvahu i velikost vypočteného vztahu (rozdílu či korelace). – Též autorčina závěru na str. 45 že, „jak je vidět“, rozložení získaných skóre není normální, postrádám jistotu – mně se v předloženém nákrese naopak jeví velmi blízké normalitě, a tak bych před prostým pohledem dal přednost ověření statistickým testem normality. Kladně zde však hodnotím to, že si autorka tuto otázku položila.

Jinak však velice oceňuji pozornost věnovanou metodologické čistotě vyvážení pořadí, v němž jsou podávány oba testy kognitivních deficitů, i užití ROC křivky k odhadu klasifikační přesnosti testu ECAS – technicky je autorka ve volbě a v užívání statistických metod zjevně na výši.

Přes uvedené kritické připomínky hodnotím vykonanou a zde popsanou práci jako dobře provedenou a navíc jako pilotní studii pro další rozpracování českého znění nové metody velice záslužnou.

Doporučení k obhajobě: **doporučuji/nedoporučuji\***

Navrhovaná klasifikace: **velmi dobře až výborně** – podle výsledku obhajoby

Datum, podpis: 15. srpna 2016

\* nehodící se, škrtněte