



Evaluation neuropsychologique et de la qualité de vie chez les patients LIS



Formation organisée par l'Association du Locked-In Syndrome et le Centre Ressources Francilien sur le Traumatisme Crânien

Charlène AUBINET

Doctorante - Coma Science Group
GIGA Research Centre
Université de Liège

24/01/18



G I G A

CONSCIOUSNESS

Coma Science Group



Pr Steven LAUREYS, MD, PhD





Sommaire

1. Introduction
2. Anamnèse
3. Evaluation neuropsychologique
 - Capacités attentionnelles
 - Mémoire à court et long terme
 - Langage (sémantique et phonologie)
 - Fonctions exécutives
 - Intelligence verbale
4. Qualité de vie
5. Conclusion

1. INTRODUCTION





Objectifs

CONSCIOUSNESS

5

□ Evaluation neuropsychologique

Patients avec LIS: fonctionnement cognitif supposé préservé
MAIS:

- Troubles attentionnels auto-rapportés par 6/44 et troubles mnésiques par 8/44 patients (Enquête de l'ALIS, 2002)
- Réduction de 25% du métabolisme cérébral global par rapport aux sujets sains (Levy & al, 1987)

→ Meilleure prise en charge lorsque la présence de déficits cognitifs a été mise en évidence

□ Evaluation de la qualité de vie

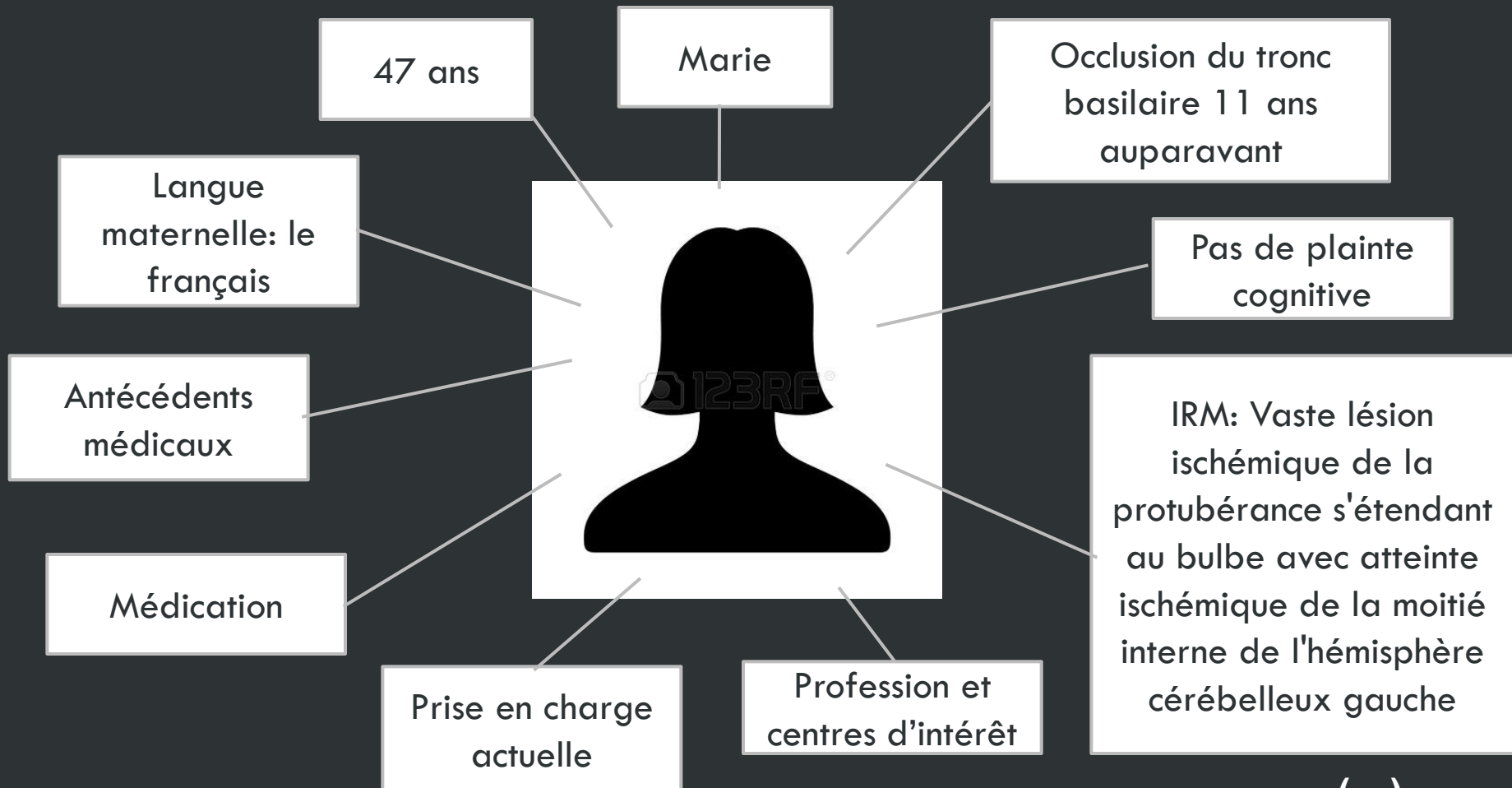
- Amélioration du quotidien des patients
- Raisons éthiques évidentes

2. ANAMNESE



Informations à recueillir préalablement

□ // bilans neuropsychologiques classiques



(...)

3. *EVALUATION NEUROPSYCHOLOGIQUE*



Evaluation neuropsychologique

- Principe: comparer les résultats des patients à ceux de sujets sains (norme) afin d'identifier d'éventuels déficits cognitifs
- Batterie de tests neuropsychologiques pour patients avec LIS (BNTlis) (Schnakers & al, 2008)
 - Objectif: adapter aux patients souffrant du LIS des tests neuropsychologiques standardisés et reconnus à l'évaluation des fonctions cognitives principales:
 - attention
 - mémoire à court terme
 - mémoire à long terme
 - fonctions exécutives
 - langage
 - efficacité intellectuelle

10 patients LIS
1 évalué 3x

Capacités attentionnelles

□ En pratique



Séquence d'entraînement (page 1)

M G A A M M G A G G A M G A G M

Tâche (page 2)

M M G A G A G A M A G M M G A G G A M G M G A G M A
 A M A G M A M G M A G A M G M A A G M A G A M G M G
M A A G A G G M G A G M A M G A M A G M A M G A G M
 G A M G M G A A M G A M A G M G A M G A G G M G A M



Capacités attentionnelles

CONSCIOUSNESS

11

- Attention soutenue (tâche inspirée de la TEA)

Séquence d'entraînement (page 1)

M G A A M M G A G G A M G A G M

Tâche (page 2)

M M G A G A G A M A G M M G A G G A M G M G A G M A

A M A G M A M G M A G A M G M A A G M A G A M G M G

M A A G A G G M G A G M A M G A M A G M A M G A G M

G A M G M G A A M G A M A G M G A M G A G G M G A M

- Résultats dans l'étude de Schnakers & al (2008)
 - 1/10 patient < norme



Mémoire à court terme

CONSCIOUSNESS

12

- En pratique
 - Empan direct
 - 3419627
 - 3519627
 - non

 - Empan inverse
 - 53261
 - 16235
 - oui



Mémoire à court terme

CONSCIOUSNESS

13

□ Empan direct

< MEM-III

Marie: 7

niveau d'empan	Essais								Nombre de séries correctes
	1	2	3	4	5	6	7	8	
3 ex	629	375	582	416	937	841	253	197	
	692	375	285	614	937	481	253	791	
	N	O	N	N	O	N	O	N	
4 ex	5417	8396	6439	2751	9384	7162	3915	4628	
	5147	3896	6439	2751	9834	7126	3195	4628	
	N	N	O	O	N	N	N	O	
5	36925	69472	42731	81573	24896	53917	18264	71359	
	36925	64972	42713	18573	24896	59317	12864	71359	
	O	N	N	N	O	N	N	O	
6	918427	635482	392487	163579	284731	519268	746395	428159	
	198427	635428	394287	163579	287431	519268	743695	428159	
	N	N	N	O	N	O	N	O	
7	1285346	2814795	5917428	3619487	9582764	7138259	6491852	8369471	
	1285364	2814795	9517428	3614987	9587264	7138259	6491852	8396471	
	N	O	N	N	N	O	O	N	
8	38295174	59182647	71394256	28539716	64917325	15837694	82593761	47152839	
	38295174	59812647	17394256	28593716	64917325	15873694	82593716	47152839	
	O	N	N	N	O	N	N	O	
9	497235816	683517492	915362847	258371469	175928536	362857491	739518264	592618397	
	497325816	683517429	915362847	528371469	175298536	362857491	739518264	592168397	
	N	N	O	N	N	O	O	N	
Empan =					Score total de séries réussies =				



Mémoire à court terme

CONSCIOUSNESS

14

□ Empan inverse

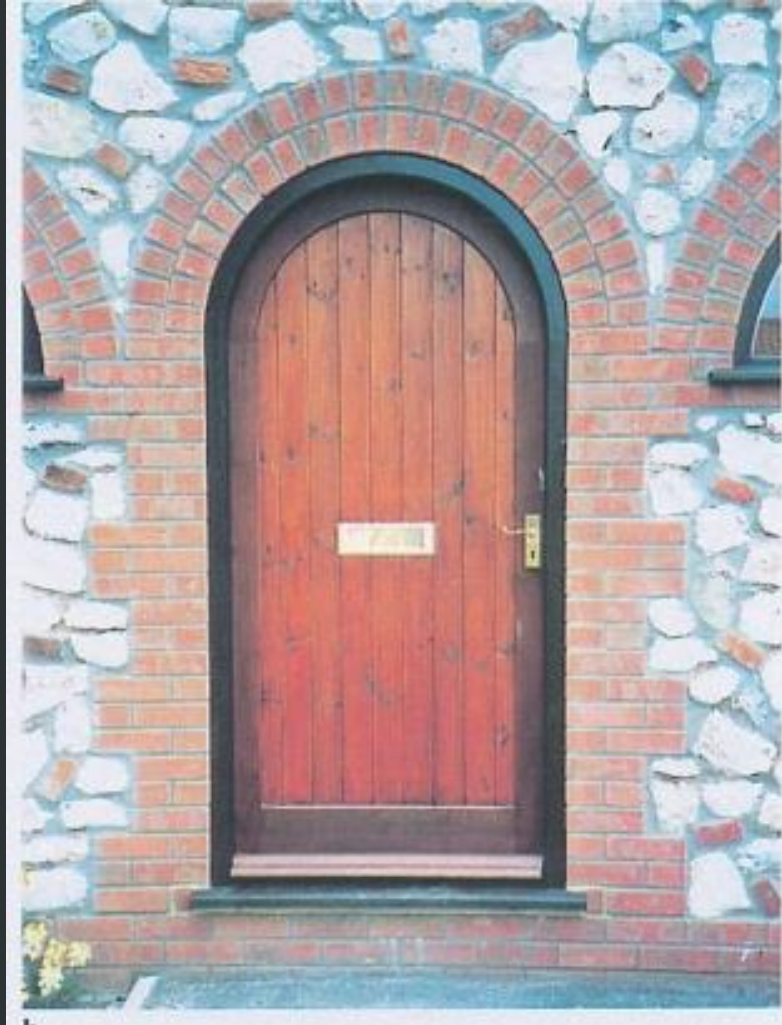
< MEM-III

Marie: 4

niveau d'empan	Essais						Nombre de séries correctes
	1	2	3	4	5	6	
2 ex	51 15 O	38 38 N	47 74 O	26 26 N	93 93 N	75 57 O	
3	493 934 N	526 625 O	531 153 N	827 728 O	614 416 O	395 539 N	
4	3814 4138 N	1795 5791 N	4732 2374 O	6941 1496 O	8253 5328 N	5179 9715 O	
5	62973 37926 O	48527 72584 O	16485 85461 N	39721 12973 N	84651 15648 O	27193 31927 N	
6	715286 682517 O	831964 469183 N	736148 841637 O	951427 721459 N	382651 516283 N	149723 327941 O	
7	4739128 8291374 N	8129365 5639218 O	2731486 6841327 N	1586397 7936851 O	7436852 2586347 O	5817943 4397185 N	
8	48735921 12957384 N	76381542 42518367 N	63284975 57984236 N	25961837 73816952 O	92583164 46138529 O	17948253 35284971 O	
Empan =				Score total de séries réussies =			

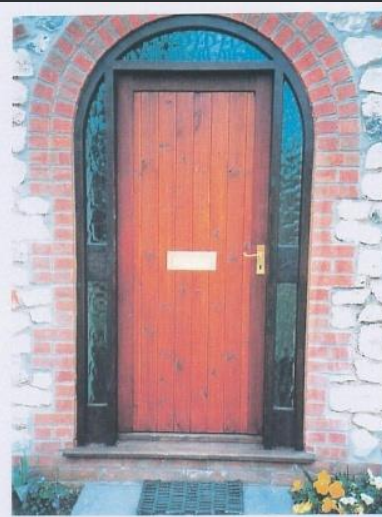
Mémoire à long terme

- En pratique



Mémoire à long terme

- En pratique



a



b



c



d

Mémoire à long terme

CONSCIOUSNESS

17

- Mémoire épisodique visuelle:

Test des Portes

(Baddeley & al, 1994)

Marie: 7/12

(partie A)



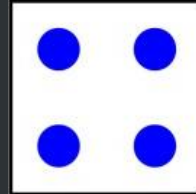
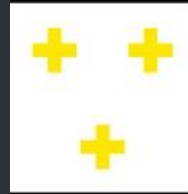
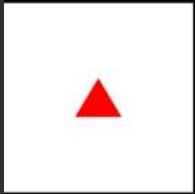
Mémoire à court et à long terme

- Résultats dans l'étude de Schnakers & al (2008)
 - Patient 1 entre 2 et 16 mois: empan direct +2, empan inverse +1, + 1 porte
 - 10 patients: 4 < norme pour empan direct, 2 < norme pour empan inverse, 2 = P1 pour le test des portes

- Conclusion pour Marie:
 - Pas de difficultés au niveau des capacités de stockage (boucle phonologique) et de traitement (administrateur central) en mémoire de travail
 - Difficultés au niveau des capacités de reconnaissance en mémoire à long terme visuelle?

Fonctions exécutives

□ En pratique

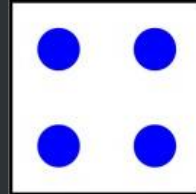
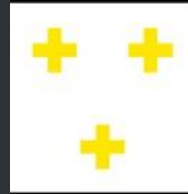
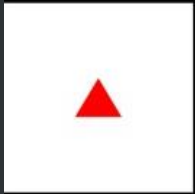


→ Règle à suivre = couleur

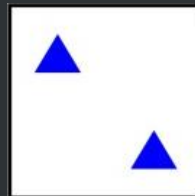
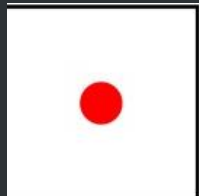


Fonctions exécutives

□ En pratique

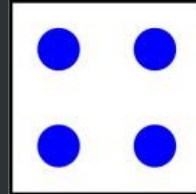
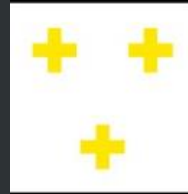
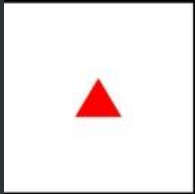


→ Règle à suivre = nombre

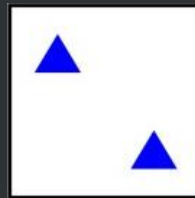
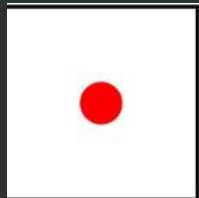


Fonctions exécutives

□ En pratique



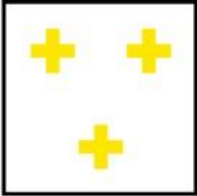
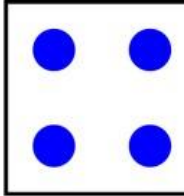


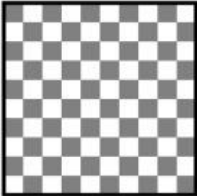
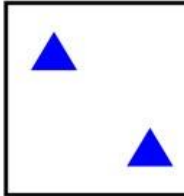



→ Règle à suivre = forme



Fonctions exécutives

Wisconsin Card Sorting Test

Target Cards:				
Sorted Cards:				
Card to be sorted:				

- Résultats dans l'étude de Schnakers & al (2008)
 - Patient 1 passé de 10 à 14% d'erreurs
 - 2/10 ont un % d'erreurs > norme

Langage (sémantique et phonologie)

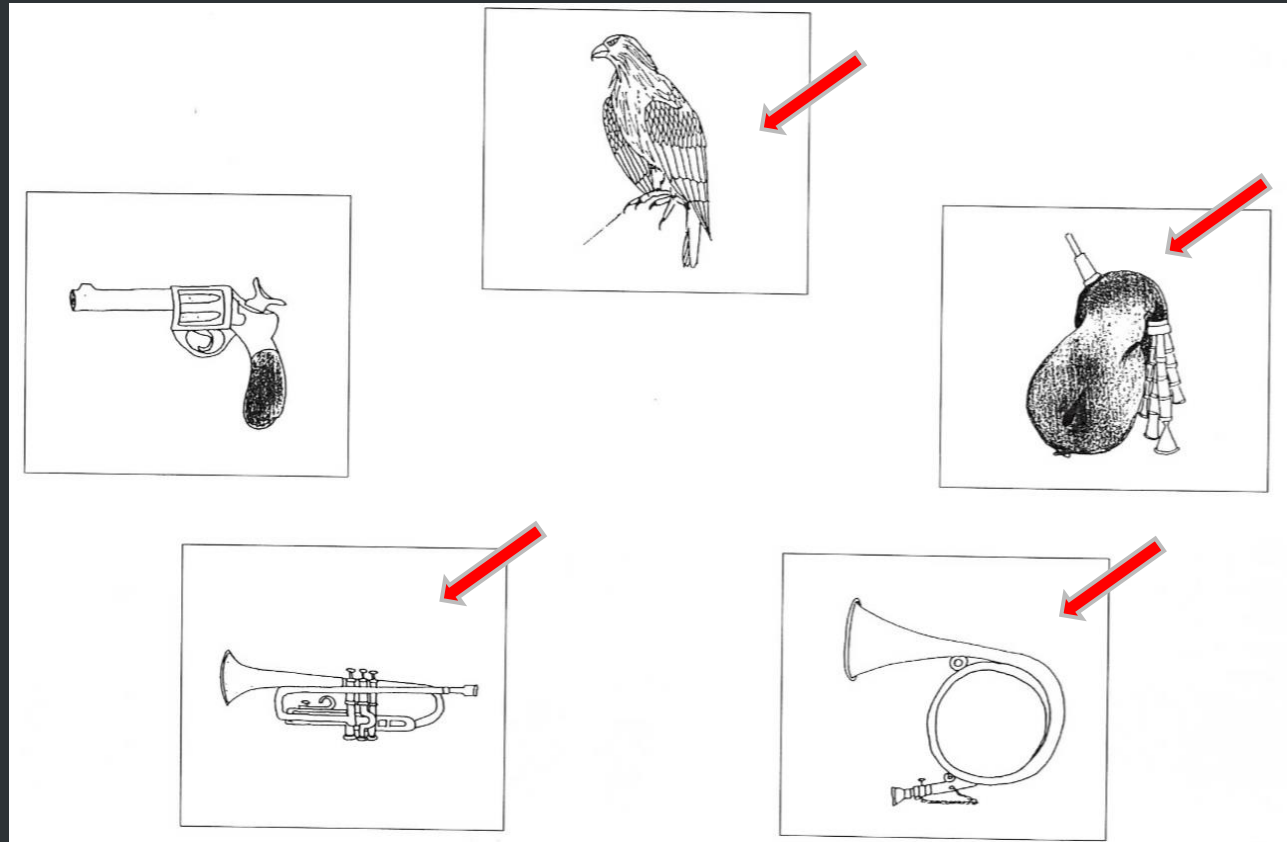
- Désignation d'images de la Lexis (De Partz & al, 2001)

Marie: 72/80

Erreurs:

- Visuelles
- Visuo-sémantiques
- Sémantiques

Aucun effet
de fréquence



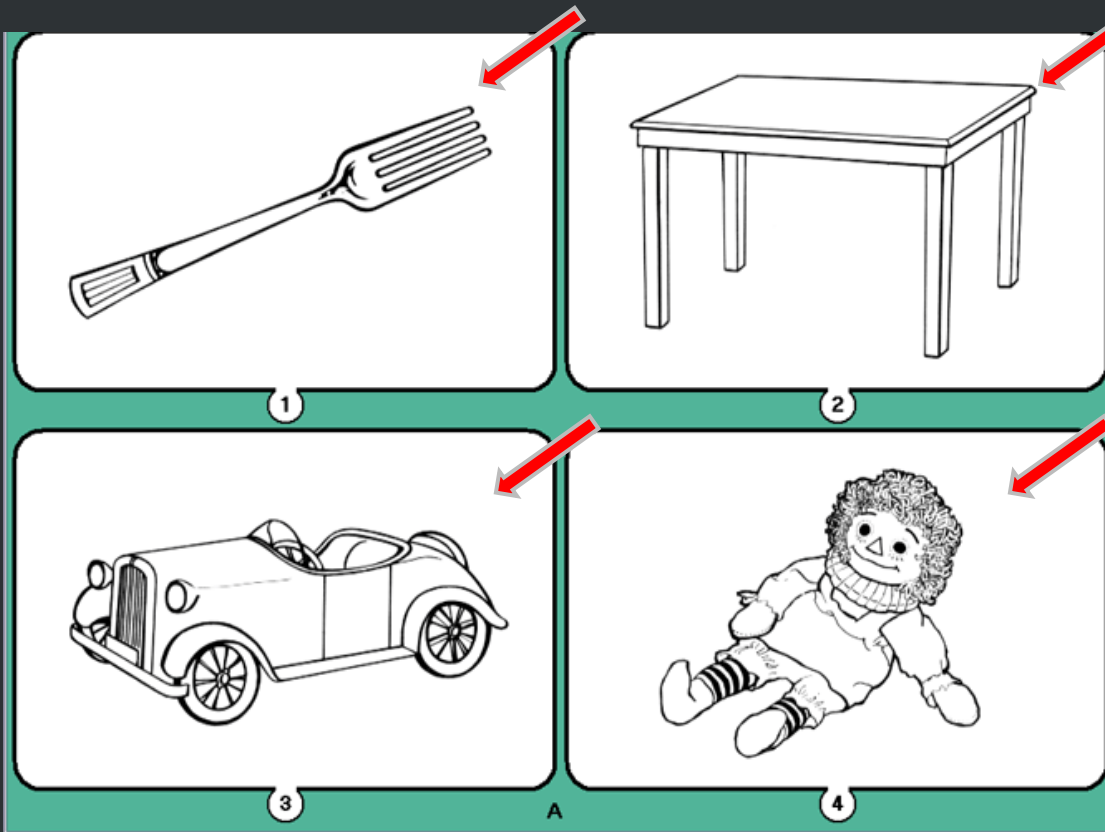
Langage (sémantique et phonologie)

- Résultats dans l'étude de Schnakers & al (2008)
 - Patient 1 = statu quo = 79/80
 - 4/10 < norme MAIS 2 d'entre eux = effet de fatigue probable

- Conclusion pour Marie:
 - Norme = $79,1 \pm 0,7$ → performance SOUS la norme
 - Pas d'effet de fatigue mis en évidence
 - Présence de difficultés au niveau de la compréhension langagière (sémantique et visuo-sémantique)!

Intelligence verbale

□ Evaluation du Vocabulaire en Images Peabody



- Résultats dans l'étude de Schnakers & al (2008)
 - Toutes les performances se situent dans la norme

Evaluation neuropsychologique

- Batterie de tests neuropsychologiques pour patients avec LIS (BNTlis) (Schnakers & al, 2008)
 - *Les patients LIS peuvent récupérer des niveaux de cognition intacts dans le cas de lésions du tronc cérébral pures*
 - *Des atteintes cérébrales supplémentaires sont le plus souvent responsables de déficits cognitifs associés au LIS*
 - *Une évaluation neuropsychy systématique permet la détection des troubles cognitifs, ce qui contribue à améliorer la qualité de la communication et la qualité de vie*

Evaluation neuropsychologique

- Brief Assessment of Receptive Aphasia (BARA)
 - 40 items phonologie
 - 40 items sémantique
 - 40 items morphosyntaxe



Evaluation neuropsychologique

□ Brief Assessment of Receptive Aphasia (BARA)

PHONOLOGIE				SEMANTIQUE				MORPHOSYNTAXE			
1	Mont	Gant		1	Trompette	Botte		1	Elle marche.	Elle chante.	
2	Banc	Veau		2	Chausson	Cabane		2	Nicolas est triste.	Nicolas est joyeux.	
3	Vent	Quille		3	Igloo	Biche		3	La fille mange une pomme.	La fille pèle une poire.	
4	Mie	Seau		4	Chèvre	Echarpe		4	Il apporte sa valise.	Il nourrit son chat.	
5	Pot	Mue		5	Ceinture	Guitare		5	Ils promènent leur enfant.	Ils promènent leur chien.	
6	Cou	Roux		6	Ours	Renne		6	Le garçon est suivi par le chien.	Le garçon suit le chien.	
7	Main	Nain		7	Ananas	Cerises		7	Le chien tire l'enfant.	L'enfant tire le chien.	
8	Chou	Sou		8	Œil	Oreille		8	Elle dort.	Elles dorment.	
9	Riz	Rat		9	Cactus	Tulipe		9	Le chien est derrière la maison.	Le chien est devant la maison.	
10	Pont	Pas		10	Etau	Tenaille		10	Tous les chats sont gris.	Certains chats sont gris.	
Total gauche			/5	Total gauche			/5	Total gauche			/5
Total droit			/5	Total droit			/5	Total droit			/5
TOTAL			/10	TOTAL			/10	TOTAL			/10

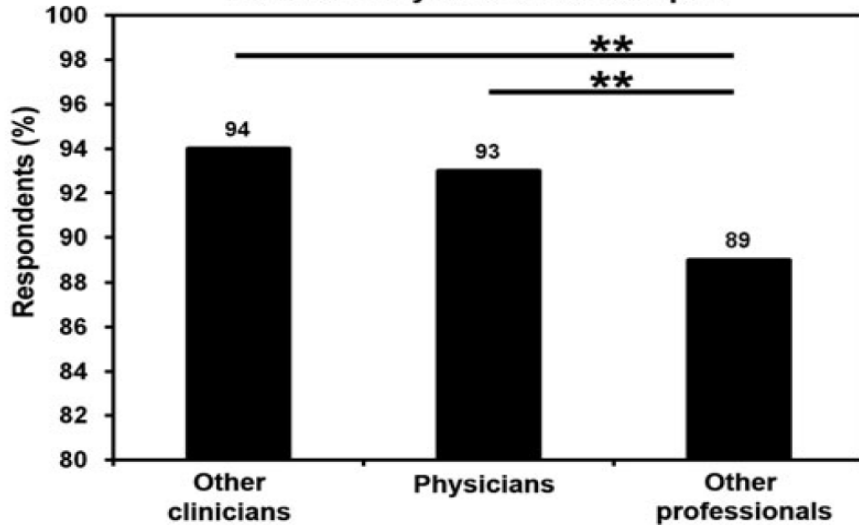
4. QUALITE DE VIE



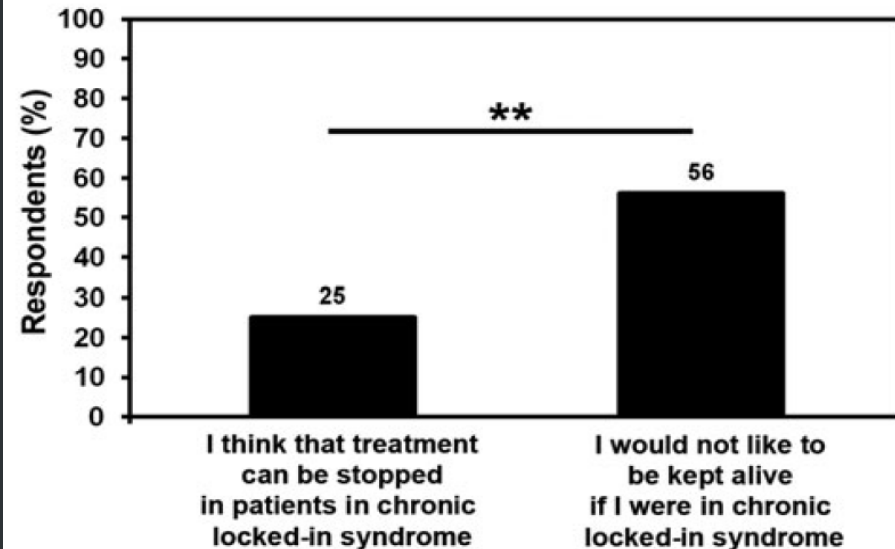
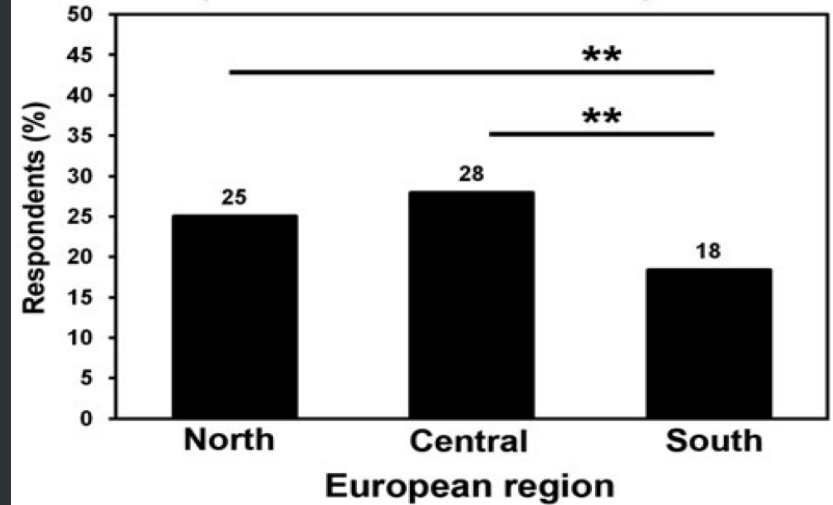
Selon les professionnels de la santé...

□ Demertzi & al (2014)

I think that patients in a locked-in syndrome can feel pain



I think treatment can be stopped in patients in chronic locked-in syndrome



Selon les patients avec LIS...



A survey on self-assessed well-being in a cohort of chronic locked-in syndrome patients: happy majority, miserable minority



Marie-Aurélie Bruno,¹ Jan L Bernheim,
Athena Demertzi,¹ Steven Laureys¹

LIS patients included in our sample (N=65)

Suicidal thoughts

Never	40/59 (68%)
Occasionally	14/59 (24%)
Often	5/59 (8%)

Anxiety

No	20/61 (33%)
Moderate	33/61 (54%)
Extreme	8/61 (13%)

Pain

None	32/59 (54%)
Moderate	25/59 (42%)
Extreme	2/59 (4%)

Euthanasia

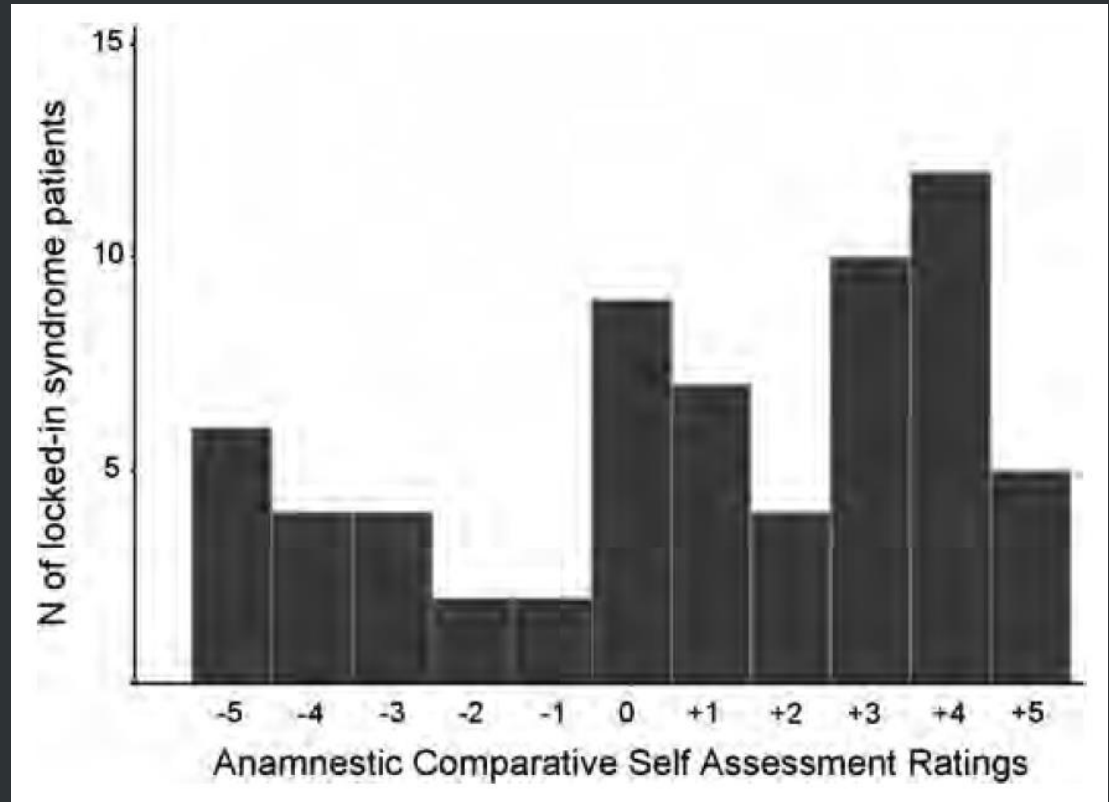
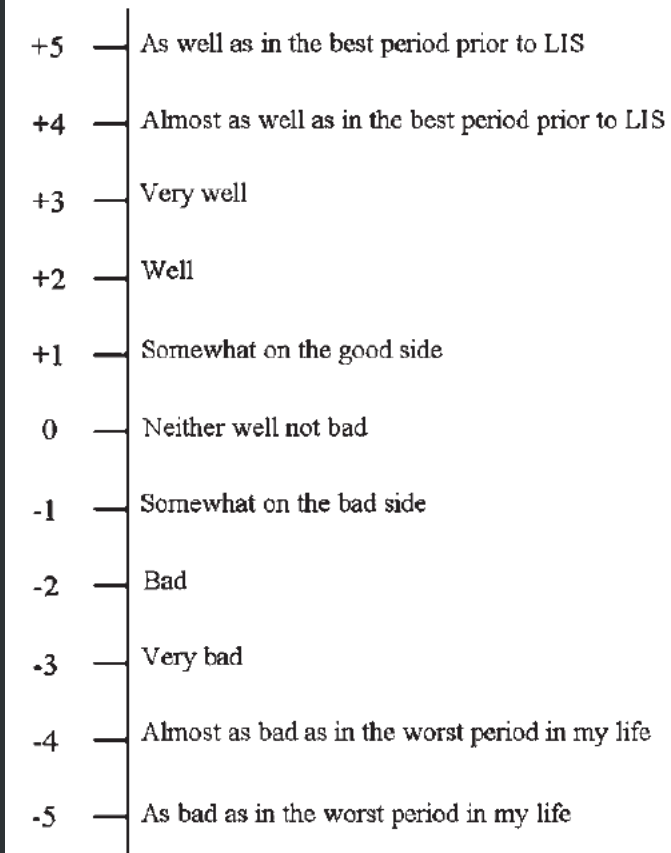
Envisaged	31/59 (53%)
Never envisaged	28/59 (47%)

Depression

Yes	8/60 (13%)
No	56/60 (87%)

Selon les patients avec LIS...

□ Anamnestic Comparative Self Assessment (ACSA; Bernheim, 1999)



→ Marie: +4!



Selon les patients avec LIS...

CONSCIOUSNESS

33

□ En conclusion:

- Bien que la majorité rapportent des difficultés de réintégration dans la communauté, ils présentent généralement un bon sentiment de bien-être subjectif
- 28% des patients avec LIS se déclarent malheureux
- Sentiment associé à
 - Manque de mobilité
 - Manque d'activités récréatives
 - Incapacité à faire face aux événements de la vie
 - Durée courte du syndrome
 - Présence d'anxiété
 - Non récupération de la production langagière
 - Important pour la prise en charge!
- Conditions pour l'euthanasie: grande souffrance et irréversibilité

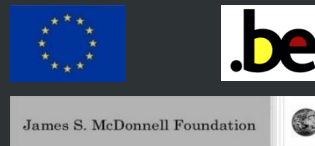
5. CONCLUSION



Quelques conseils...

- Mouvements des yeux subtils (2 examinateurs simultanément)
- /!\ Interprétation des résultats
 - Tenir compte du moment d'évaluation, du niveau de fatigue général, du niveau d'anxiété du patient, de sa médication,...
- Mise au point d'une prise en charge adaptée à chaque patient
 - Possibilités de communication
 - Difficultés cognitives
 - Contexte de rééducation
 - Activités récréatives et mobilité +++
 - Encouragements +++
- Décisions de fin de vie si stabilité du mal-être subjectif

Merci de votre attention!



Patients	1	2	3	4		
Time since brain injury	2 months	6 months	16 months	6.5 years	3.5 years	7 years
Short memory						
Digit span	7 (7 ± 1.2)	6 (7 ± 1.2)	9 (7 ± 1.2)	9 (7 ± 1.2)	8 (7 ± 1.2)	3 ^b (8.5 ± 0.8)
Backward span	6 (4.2 ± 0.9)	5 (4.2 ± 0.9)	7 (4.2 ± 0.9)	4 (4.2 ± 0.9)	3 (4.2 ± 0.9)	2 ^b (6.9 ± 1.3)
Long-term memory						
Doors test	16 (P10)	20 (P50–75)	17 (P10–25)	22 (P75–90)	16 (P10–25)	12 ^a (P1)
Attention						
Auditory sustained attention task	35 ^b (39.3 ± 1.6)	40 (39.3 ± 1.6)	39 (39.3 ± 1.6)	37 (39.3 ± 1.6)	39 (39.3 ± 1.6)	39 (39.1 ± 2.0)
Executive function						
Wisconsin Card Sorting Test	10 (21 ± 7)	21 (21 ± 7)	14 (21 ± 7)	30 (21 ± 7)	33 (21 ± 7)	21 (16 ± 8)
Language						
LEXIS	79 (79.1 ± 0.7)	73 ^b (79.1 ± 0.7)	79 (79.1 ± 0.7)	78 (79.3 ± 0.9)	78 (79.3 ± 0.8)	76 ^b (79.3 ± 0.8)
Verbal intelligence						
EVIP	86 (P15)	NA	86 (P15)	> 128 (P97)	119 (P90)	101 (P50)
Patients	5	6	7	8	9	10
Time since brain injury	1.5 years	3.5 years	5 years	2.5 years	7 years	1.5 years
Short memory						
Digit span	6 (8 ± 1.3)	5 ^b (8 ± 1.3)	5 ^b (8 ± 1.3)	9 (8 ± 1.3)	8 (8 ± 1.3)	4 ^b (8 ± 1.3)
Backward span	8 (5.1 ± 1.7)	4 (5.1 ± 1.7)	5 (5.1 ± 1.7)	8 (5.1 ± 1.7)	8 (5.1 ± 1.7)	2 ^b (5.1 ± 1.7)
Long-term memory						
Doors test	14 (P10)	17 (P25)	21 (P75–90)	12 ^a (P1)	20 (P50)	19 (P50–75)
Attention						
Auditory sustained attention task	42 (38.2 ± 2.2)	36 (38.2 ± 2.2)	40 (38.2 ± 2.2)	34 ^b (38.2 ± 2.2)	41 (38.2 ± 2.2)	42 (38.2 ± 2.2)
Executive function						
Wisconsin Card Sorting Test	2 (16 ± 8)	15 (16 ± 8)	41 ^b (16 ± 8)	13 (16 ± 8)	9 (16 ± 8)	42 ^b (16 ± 8)
Language						
LEXIS	77 ^b (79.3 ± 0.5)	NA	79 (79.3 ± 0.5)	78 (79.3 ± 0.8)	79 (79.3 ± 0.8)	63 ^b (79.3 ± 0.5)
Verbal intelligence						
EVIP	120 (P90)	> 128 (P97)	> 128 (P97)	119 (P90)	> 128 (P97)	87 (P19)