B

ÉVALUATIONS CLINIQUES ET COMPORTEMENTALES

ÉVALUATIONS COMPORTEMENTALES CHEZ LES PATIENTS EN ÉTAT DE CONSCIENCE ALTÉRÉE

PAR

A. WOLFF, S. BLANDIAUX, H. CASSOL,
C. CHATELLE, S. LAUREYS, O. GOSSERIES

A l'heure actuelle, l'évaluation des patients sortant du coma reste un défi quotidien pour les équipes médicales. Certains de ces patients récupéreront un niveau de conscience normal, d'autres ne récupéreront que partiellement. Cette population est généralement classifiée en deux groupes distincts en fonction des signes de conscience qu'ils présentent, le syndrome d'éveil non répondant (ENR) et l'état de conscience minimale (ECM) [1, 2]. Les patients ENR sont éveillés mais ne présentent pas de signes de comportements intentionnels [1]. A l'inverse, l'ECM est caractérisée par la présence de signes de conscience. Cette entité diagnostique peut être divisée en deux sous-entités selon la complexité des signes de conscience observés. La poursuite visuelle est spécifique à l'état de conscience minimale *moins* (ECM -) alors que la réponse à la commande (p. ex.

Coma Science Group, GIGA Consciousness - Hôpital universitaire et Université de Liège - 4000 Liège, Belgique

ouvrir la bouche) est considérée comme plus complexe et est caractéristique de l'état de conscience minimale *plus* (ECM +). Le tableau 1 reprend les différents critères diagnostiques de chaque état de conscience altérée. Ce n'est que lorsque les patients recouvrent une communication fonctionnelle et/ou une utilisation fonctionnelle d'au moins deux objets qu'ils seront considérés en état d'émergence de conscience minimale (Exit ECM) [2]. D'un point de vue clinique, un amalgame est souvent réalisé entre les patients ENR/ECM et les personnes présentant un syndrome de verrouillage (Locked-in Syndrome, LIS) qui peuvent paraître cliniquement similaires [3]. Ces patients sont caractérisés par l'absence quasi-totale de réponses motrices (due à une paralysie sévère) ainsi que par une cognition relativement préservée et une communication fonctionnelle, généralement *via* des mouvements oculaires (clignements, mouvements des yeux latéraux et/ou verticaux) [4].

IMPORTANCE DE L'ÉVALUATION COMPORTEMENTALE STANDARDISÉE

Chez les patients en état de conscience altérée, la conscience ne peut directement s'observer et être quantifiée, comme peuvent l'être par exemple la taille ou le poids. Le niveau de conscience, dont dépend le diagnostic, doit donc être indirectement évalué, sur base de ce qui peut être observé au chevet. Bien que les différents états de conscience soient clairement définis dans la littérature, les erreurs diagnostiques restent fréquentes dans la pratique clinique. Il y a une vingtaine d'années, 37 à 43 % des patients étaient erronément diagnostiqués comme étant en ENR alors qu'ils présentaient en réalité une conscience résiduelle [5]. Dans une étude récente sur 103 patients, nous avons démontré que le taux d'erreur diagnostique d'ENR s'élevait toujours à 41 %, et ce malgré l'introduction de nouveaux critères d'ECM en 2002 [6]. Le manque de critères ne peut, dès lors, plus être mis en cause. Dans le cas de ces études, le choix de l'outil explique l'erreur diagnostique. En effet, alors que l'équipe médicale se base sur une évaluation neurologique classique, l'utilisation d'une échelle standardisée et fiable (ici, la Coma Recovery Scale-Revised, CRS-R [7, 8], présentée plus loin dans ce chapitre) par d'autres cliniciens permet de détecter des signes de conscience subtils mais reproductibles. Dans cette configuration, il s'avère en effet que 41 % des patients sont erronément considérés ENR par l'équipe médicale [6]. De plus, 10 % des patients considérés en ECM ont en réalité émergé de cet état. Or diagnostiquer un patient comme étant ENR alors qu'il est en réalité ECM changera la manière dont ce dernier pourra être pris en charge, que ce soit au niveau médicamenteux qu'au niveau de sa rééducation fonctionnelle. Récemment, des études ont mis en avant une augmentation du niveau de perception conscience grâce à la stimulation transcrânienne à courant continu sur des patients ECM mais pas chez les patients ENR [9]. Par ailleurs, les patients ENR ont souvent un plus mauvais pronostic et les familles tendront plus facilement à envisager des décisions de fin de vie [10]. La précision du diagnostic a donc des conséquences sur le plan thérapeutique mais également au niveau pronostique et éthique. Il est donc très important d'utiliser une échelle standardisée et fiable pour diagnostiquer un patient en état de conscience altérée. De plus, ces échelles peuvent être utilisées chez tous les patients, sans contre-indication, ni matériel onéreux. Malgré une littérature grandissante concernant l'utilisation de la neuro-imagerie afin d'améliorer le diagnostic clinique, il existe encore un réel engouement pour les évaluations comportementales, qui restent l'outil standard pour les cliniciens.

LES ÉCHELLES DISPONIBLES

Au fil du temps, différentes échelles comportementales ont été mises au point. Actuellement, il existe au moins 14 échelles [8] qui fournissent des données sérieuses avec une bonne validité diagnostique et/ou pronostique, et qui ont été testées rigoureusement sur des patients adultes présentant une altération de la conscience aux soins intensifs et dans des centres de rééducation. Ces échelles sont la *Coma Recovery Scale-Revised* (CRS-R) [7], la *Glasgow Coma Scale* (GCS) [11], la *Full Outline of UnResponsiveness* (FOUR) [12], la *Wessex Head Injury Matrix* (WHIM) [13], la *Sensory Stimulation Assessment Measure* (SSAM) [14], la *Western Neuro Sensory Stimulation Profile* (WNSSP) [15], la *Sensory Modality Assessment Technique* (SMART) [16], la *Disorders of Consciousness Scale* (DOCS) [17], *la Coma/Near-Coma Scale* (CNC) [18], *la Swedish Reaction Level Scale-1985* (RLS85) [19], la *Comprehensive Levels of Consciousness Scale* (CLOCS) [20], la *Glasgow-Liege Coma Scale* (GLS) [21], la *Innsbruck Coma Scale* (INNS) [22] et la *Loewenstein Communication Scale* (LOEW) [23]. Seules les quatre échelles qui sont les plus utilisées dans la littérature et dans l'évaluation clinique de la conscience des patients sévèrement cérébrolésés seront décrites ici : la GCS, la FOUR, la WHIM ainsi que la CRS-R qui sera davantage approfondie.

Glasgow Coma Scale

La Glasgow Coma Scale (GCS) [11] a été développée il y a plus de quarante ans et reste à ce jour la référence en termes d'examen clinique au niveau international [24]. Elle est utilisée dès l'admission des patients à l'hôpital et tout au long de leur hospitalisation aux soins intensifs. La GCS est composée de trois sous-échelles : l'ouverture des yeux ("E") qui mesure l'éveil, la réponse verbale ("V") qui mesure le degré d'intégrité du système nerveux et la réponse motrice ("M") qui mesure l'intégrité du système moteur [25]. Elle évalue rapidement à la fois les comportements spontanés et les comportements induits par une stimulation. L'addition des valeurs de ces trois critères donne un score total compris entre 3 et 15. En stade aigu, l'atteinte cérébrale est qualifiée de "grave" si le score est inférieur ou égal à 8, "modérée" si le score se situe entre 9 et 12 et "légère" si le score est supérieur ou égal à 13 [26]. Les patients sont souvent diagnostiqués en "coma" si leur score est égal ou inférieur à 8 [27]. Malgré les nombreux avantages que cet outil offre aux cliniciens, ces derniers ont rapidement été confrontés à certaines limites (tableau 2) telles qu'une utilisation peu adaptée pour les patients ventilés, avec trauma oculaire ou avec trachéotomie [28, 29] ainsi qu'un manque de sensibilité quand il s'agit de différencier les différents états de consciences altérée [30].

Full Outline of UnResponsiveness

Il y a un peu plus de dix ans, Wijdicks *et al.* [12] ont créé et validé une échelle, la Full Outline of UnResponsiveness (FOUR) qui avait pour but de remplacer la GCS. La FOUR est divisée en quatre sous-échelles : motrice ("M"), visuelle ("E"), réflexes du tronc cérébral ("B", réflexes pupillaires, cornéens et de toux) et respiration ("R"), avec le même nombre de réponses possibles par sous-échelle. Chaque échelle est donc représentée de manière égale dans le score total. Par rapport à la GCS, la FOUR a l'avantage d'évaluer les réflexes du tronc cérébral. Elle évalue également la poursuite visuelle qui est un des premiers signes de conscience apparaissant à la suite d'un coma et qui permet donc

d'identifier les patients en ECM-, en faisant la distinction entre les axes horizontal et vertical, ce qui permet aussi de détecter les patients LIS. Par contre, la FOUR ne reprend pas tous les critères diagnostiques d'ECM et d'exit ECM (ne mesure pas le langage par exemple), ce qui a pour conséquence de sous-estimer le nombre de patients ECM [31].

Wessex Head Injury Matrix

La Wessex Head Injury Matrix (WHIM) [13] est une échelle hiérarchique composée de 58 items, qui sont ordonnés selon la complexité des réponses allant des réponses peu élaborées aux réponses très élaborées (p. ex. l'item 1 est "ouverture brève des yeux" alors que l'item 58 est : "utilise l'écriture, un clavier ou une autre aide de communication de manière fluide"). Les auteurs ont voulu créer une échelle de transition entre les échelles très adaptées pour l'évaluation du coma dans les stades aigus et les tests neuropsychologiques et moteurs qui sont uniquement applicables plus tardivement dans la récupération du patient [13]. Elle permet à la fois de surveiller l'évolution du patient mais également d'aider les équipes de rééducation à mettre en place une prise en charge [13]. L'évaluation se base sur l'observation de certains comportements de la vie quotidienne et s'arrête après 10 items sans réponse de la part du patient. La WHIM mesure notamment les capacités motrices, les aptitudes cognitives de haut niveau, les capacités d'interactions sociales, mais également l'état d'éveil et les modalités auditivoverbale, visuelle et tactilomotrice.

La Coma Recovery Scale – Revised (CRS-R)

La Coma Recovery Scale-Revised, créée par Giacino *et al.* [7], est actuellement l'échelle la plus adaptée pour différencier les patients ENR des patients ECM [8]. Les auteurs se sont basés sur les critères des ECM pour la création de cette échelle qui a pour but principal de permettre une distinction fiable entre les différents états de conscience altérée. Elle peut servir à décrire le profil de ces patients et à suivre leur évolution. La CRS-R est divisée en six sous-échelles, chacune évaluant une fonction précise : audition, vision, motricité, oromotricité/verbale, communication et éveil.

Procédure, items et signes comportementaux de conscience

Pour chaque item de la CRS-R, une procédure indique comment tester le comportement, et des critères clairs définissent si le comportement peut être considéré comme présent ou non. Le tableau I expose les items présents dans chaque sous-échelle, les scores associés, ainsi que le diagnostic correspondant. Seuls les items signalant un diagnostic d'ECM ou d'Exit ECM sont mis en évidence. En effet, l'ENR, ou même le coma, ne peut être défini que par l'absence totale de signes de conscience (et d'éveil, dans le cas du coma). Aucun item à lui seul ne permet donc de détecter l'ENR ou le coma, à l'inverse de l'ECM, où la présence d'un seul signe permet de poser le diagnostic. Le diagnostic dépend donc bien des items réussis, ou non, par le patient. Par exemple, si l'item "fixation visuelle" et "réponse à la commande" est présent chez un patient, il sera considéré comme en ECM+ (tableau 1). Cependant, par exemple, pour l'item de réponse à la commande, il faut que celui-ci soit présent au moins trois fois de suite pour la même commande pour que l'item soit comptabilisé *(voir détails dans le tableau 1)*.

Tableau 1 : *Présentation des items des différentes sous-échelles de la CRS-R et des scores et diagnostics associés*

Sous-échelle	Score	Item	Quand scorer ?	Diagnostic associé
Fonction auditive	4	Mouvement systématique sur commande	4/4 pour au moins une commande	ECM plus
	3	Mouvement reproductible sur commande	3/4 pour au moins une commande	
	2	Localisation de sons	2/2 (même direction)	-
	1	Réflexes de sursaut au bruit	2/4	
	0	Néant		
Fonction visuelle	5	Reconnaissance des objets	3/4	ECM plus
	4	Localisation des objets : atteinte	3/4 sans indice tactile	
	3	Poursuite visuelle	2/8	ECM moins
	2	Fixation	2/4	
	1	Réflexe de clignement à la menace	2/4 pour au moins un œil	-
	0	Néant		
Fonction motrice	6	Utilisation fonctionnelle des objets	4/4	Exit ECM
	5	Réaction motrice automatique	Si spontané : 2x Si induit : 2/2 pour la commande “Ne faites pas”	ECM moins
	4	Manipulation d’objets	3/4 avec rotation + tenir 5s	
	3	Localisation des stimulations nociceptives	2/4	
	2	Flexion en retrait	1/4	-
	1	Posture anormale stéréotypée	1/4	
	0	Néant/flaccidité		
Fonction oro-motrice/ verbale	3	Verbalisation intelligible	Si spontané : 2x Si induit : 2/3 indépendamment de l’exactitude	ECM plus*
	2	Vocalisation/Mouvements oraux	Si spontané : 1x Si induit : 1x	-
	1	Réflexes oraux	Si spontané : 1x Si induit : 1x	
	0	Néant		
Communication	2	Fonctionnelle : exacte	6 correctes/6	Exit ECM
	1	Non fonctionnelle : intentionnelle	2 réponses /6 indépendamment de l’exactitude	ECM plus*
	0	Néant		-
Eveil	3	Attention	Maximum 3 absences de réponse	-
	2	Eveil sans stimulation		
	1	Eveil avec stimulations	Minimum 1 stimulation	
	0	Aucun éveil		-

* Selon la première définition dans la littérature [2]. Les items de verbalisation et de communication intentionnelle n’étaient pas repris dans les publications ultérieures [34].

Les réflexes du tronc cérébral sont également mesurés (réflexe pupillaire, réflexe cornéen, mouvements oculaires spontanés, réflexes oculocéphaliques, posture anormale, réflexe nauséeux et réflexe fronto-orbiculaire). En dernier lieu, il existe dans les guidelines un protocole de stimulation d'éveil. Ce dernier ne doit être utilisé que lorsque le patient démontre des périodes prolongées de fermeture des yeux et/ou s'il arrête de répondre aux questions pendant une minute ou plus. Il est conseillé de recommencer le protocole d'éveil si une fermeture des yeux se reproduit et/ou si les réponses comportementales sont interrompues malgré une ouverture spontanée des yeux. Afin de stimuler le patient, l'examinateur doit effectuer une pression profonde unilatérale en commençant par le visage puis en descendant jusqu'aux orteils puis répéter la procédure du côté controlatéral.

Selon les instructions et dans une optique de standardisation, les sous-échelles devraient être testées l'une après l'autre et dans l'ordre, en commençant par l'item le plus haut. S'il n'est pas réussi par le patient, il faut tester l'item suivant dans la sous-échelle, considéré comme moins complexe. S'il est réussi, en revanche, l'examinateur passe à la sous-échelle suivante. Il est en effet supposé que si un patient réussit un item de plus haut niveau dans une modalité, les items de plus bas niveaux sont automatiquement acquis. Cela devrait cependant être considéré avec précaution, puisqu'il a été montré qu'environ 5 à 8 % des patients peuvent réussir un item supérieur sans pour autant réussir les items inférieurs [32, 33].

De plus, Chatelle *et al.* [35], dans une étude regroupant les résultats de la CRS-R de 1190 patients, ont mis en évidence des combinaisons de scores improbables (36 improbables) et impossibles à ces sous-échelles (9 impossibles, voir tableau 2) indiquant soit une mauvaise administration de l'échelle, soit des facteurs confondants tels que des déficits sensoriels.

Tableau 2 : *Liste des combinaisons de scores à des sous-échelles impossibles selon les guidelines de cotation de la CRS-R*

Score à sous-échelle 1	Score à sous-échelle 2
Pas de réponse auditive (A0)	Reconnaissance des objets (V5)
Réflexes de sursaut au bruit (A1)	Reconnaissance des objets (V5)
Localisation de sons (A2)	Reconnaissance des objets (V5)
Pas de réponse auditive (A0)	Communication intentionnelle (C1)
Réflexes de sursaut au bruit (A1)	Communication intentionnelle (C1)
Localisation de sons (A2)	Communication intentionnelle (C1)
Pas de réponse auditive (A0)	Communication fonctionnelle (C2)
Réflexes de sursaut au bruit (A1)	Communication fonctionnelle (C2)
Localisation de sons (A2)	Communication fonctionnelle (C2)
Note : le numéro indique le score dans la sous-échelle. **Abréviations :** A = sous échelle auditive ; C = sous-échelle de communication ; V = sous-échelle visuelle.	

Intérêt du score total

Le score total peut être calculé en additionnant la meilleure réponse observée dans chaque sous-échelle, l'utilisateur peut déterminer un score total, compris entre 0 et 23. L'intérêt du score total de la CRS-R pour déterminer le diagnostic a été examiné sur un large échantillon de 252 patients. Un score seuil de 8 permet de classer correctement 93 % des patients ENR et ECM [35]. A l'inverse, placer le score seuil à 10 permet de n'inclure que des patients ECM et donc d'exclure tous les patients ENR, mais 22 % des patients ECM seraient alors considérés à tort comme inconscients. Bien que le score total puisse donner une indication du diagnostic, il ne peut donc entièrement se substituer à une analyse qualitative des scores des sous-échelles. Dès lors, tant les cliniciens que les chercheurs ne devraient pas se baser uniquement sur le score total afin de poser un diagnostic. Pour pallier aux défauts du score total, une équipe de chercheurs a mis au point un score modifié [33]. Pour calculer ce dernier, il faut pondérer le score de chaque sous-échelle en fonction de s'il indique un signe de conscience ou pas.

Par exemple, si le score visuel est de 3 (poursuite visuelle qui est un signe de conscience), l'indice "signe de conscience" sera de 2 (car c'est le deuxième signe de conscience en partant du bas pour cette sous-échelle), alors que l'indice "réflexe" sera de 0. A l'inverse, si le score auditif est de 2 (localisation de sons, qui n'est pas considérée comme un signe de conscience), l'indice "signe de conscience" sera de 0, alors que l'indice "réflexe" sera de 2. Quand ce calcul est fait pour toutes les sous-échelles (hormis celle de l'éveil, qui est calculée à part), il faut additionner les différents scores "signes de conscience" et "réflexe". Ensuite, il convient de diviser chaque indice par le maximum qu'il pourrait obtenir en théorie : 7 pour l'indice "réflexe" et 11 pour l'indice "signe de conscience". Une table de correspondance créée par les auteurs permet de voir quel score intermédiaire correspond au patient. Il faut ensuite rajouter 0,33 par point obtenu dans la sous-échelle de l'éveil, pour obtenir le score modifié total. Un score modifié supérieur ou égal à 8,34 indique que le patient est au moins en ECM. L'utilité de ce score modifié a été testée sur de larges échantillons de patients : de 32 à 36 % des patients présentaient un score total "classique" identique mais un diagnostic différent (ENR ou ECM) [33, 36]. Le score total modifié avait, quant à lui, bien diagnostiqué ces patients. Plusieurs limites doivent cependant être notées : cette technique, bien que distinguant parfaitement les patients ENR des patients ECM, ne permet pas d'identifier l'Exit ECM, ni de différencier parfaitement les patients ECM– des patients ECM+ [36].

Amélioration de la CRS-R

Depuis la création de la CRS-R, de nombreuses études ont été réalisées afin d'améliorer sa précision diagnostique. Afin de palier à la fluctuation des signes de conscience de ces patients et d'éviter au maximum toute erreur diagnostique, une étude récente de Wannez *et al.* [37] a mis en avant la nécessité de répéter au moins 5 fois l'évaluation comportementale sur une période de 10 jours. Cette recommandation repose sur le postulat que le diagnostic des patients varie au fil des évaluations, ce que tous les cliniciens peuvent avoir observé dans leur pratique. Afin de vérifier ce postulat, notre équipe a réalisé une étude sur 123 patients qui ont été évalués à l'aide de la CRS-R, à au moins six reprises, et ce sur

une période de 3 à 10 jours. Tous ces patients étaient en stade “chronique” (soit au moins trois mois post-accident pour les étiologies non traumatiques, et un an en cas d’étiologie traumatique). Les résultats ont montré que jusqu’à la quatrième évaluation, le diagnostic global “intermédiaire” était toujours significativement différent du diagnostic final. En d’autres termes, effectuer cinq évaluations permettait d’atteindre un diagnostic aussi fiable qu’avec six ou sept évaluations.

Dans la suite logique de cette étude, nous nous sommes posé la question de savoir si tous les items associés à un ECM étaient sensibles et pertinents [38]. Dans la CRS-R, 11 items permettent de détecter un ECM. Pour identifier les signes les plus fréquents, une analyse rétrospective a été menée chez 282 patients en ECM, chez qui les 11 items avaient bien été testés. Lors de ces évaluations, la procédure standardisée de la CRS-R avait été adaptée, puisque même si un patient montrait un signe de conscience de haut niveau, celui qui lui était inférieur était également testé, afin que tous les items indiquant un ECM soient évalués. Les résultats ont montré que les items les plus fréquemment observés étaient la fixation (57 %), suivie de la poursuite visuelle (52 %), le mouvement reproductible sur demande (51 %), la localisation de stimulations nociceptives (19 %) et finalement les réactions motrices automatiques (p. ex. tirer sur les draps, se gratter le nez) (19 %). Par ailleurs, 41 % des patients n’ont montré qu’un seul signe de conscience, majoritairement l’un des signes cités précédemment. L’étude conclut en indiquant que si l’on évalue uniquement ces cinq items, on a 99 % de chance de détecter un patient ECM [38].

D’autres études ont été réalisées afin d’améliorer la passation en elle-même. Wannez *et al.* [39] ont mis en avant la supériorité de l’utilisation d’un miroir pour la poursuite visuelle et la fixation visuelle. La poursuite visuelle a été testée sur 26 patients ECM avec un miroir, une photo actuelle du patient et un faux miroir, en suivant les instructions de la CRS-R pour l’administration et les critères de cotation. Le faux miroir était un stimulus aussi brillant et dynamique que le miroir, mais bosselé, ce qui empêchait d’obtenir un reflet du visage. Il permettait ainsi de tester les aspects physiques du miroir sans l’aspect autoréférentiel. Les résultats ont mis en évidence que le miroir est le stimulus le plus efficace pour évaluer la poursuite visuelle, puis le miroir bosselé et puis la photo du patient. La supériorité du miroir est probablement due à une combinaison de ses propriétés physiques (dynamisme et brillance) et de son aspect autoréférentiel. Cheng, Gosseries *et al.* [40], quant à eux, ont mis en exergue la supériorité de l’utilisation du prénom du patient pour la localisation de sons. La localisation de sons a été testée sur 86 patients ECM et ENR avec le prénom du patient et le son d’une cloche. Les résultats ont mis en avant que l’utilisation d’un son neutre est moins efficace pour attirer l’attention qu’un son avec une signification personnelle telle que le prénom. Par ailleurs, des chercheurs se sont penchés sur la question de savoir si la présence de la famille ou d’une personne prenant soin du patient influençait ou non les scores et diagnostics

obtenus avec la CRS-R. Lorsque les patients étaient évalués plusieurs fois dans une même configuration (évaluateur seul ou évaluateur avec famille), le meilleur score, sous-score ou diagnostic était conservé. Bien que, numériquement parlant, le score total était plus élevé en présence de la famille chez près de 45 % des patients, aucune différence statistiquement significative n'a été mise en évidence [32]. En revanche, une différence "cliniquement significative" a été observée chez 16 % des patients : il y avait un changement de diagnostic (positif) en présence de la famille. La CRS-R a également permis d'objectiver ce que beaucoup de cliniciens peuvent observer au quotidien : les réponses des patients, et donc les scores, peuvent varier d'une session à l'autre. Une étude a évalué 19 patients (7 en ENR et 12 ECM) à l'aide de la CRS-R, en répétant les évaluations à différents moments de la journée, et ce, sur une durée de 13 semaines pendant la rééducation. De manière générale, les évaluations faites le matin donnaient des scores supérieurs à celles faites l'après-midi [41]. Ces différences étaient dues aux sous-échelles auditive et visuelle, dont les scores variaient significativement entre les deux moments de la journée. Bien qu'elle ne portait que sur un échantillon limité de 13 patients, une autre étude a montré que présenter une musique appréciée du patient avant de l'évaluer cliniquement permettait d'augmenter les chances d'observer un signe de conscience, spontanément ou en réponse à la CRS-R [42].

Tableau comparatif des échelles d'évaluations comportementales

Les différences majeures existant entre les entités diagnostiques des états de conscience altérée sont principalement comportementales, et de ce fait, il paraît pertinent d'avoir des échelles qui permettent de distinguer avec précision ces comportements [43]. Récemment, un rapport de congrès réalisé par Seel *et al.* [8] a recensé plus d'une dizaine d'échelles qui permettent d'évaluer les états de conscience altérée. Cependant, la majorité de ces échelles ne prennent pas en compte les 11 critères du groupe d'Aspen pour les signes de conscience qui permettent de distinguer un ENR d'un ECM *(voir tableau 1)*. Dans les onze critères, on retrouve la réponse à la commande, la poursuite et la fixation visuelle, la verbalisation intelligible, la communication intentionnelle non fonctionnelle, les mouvements qui sont contextualisés et adaptés par rapport à l'environnement et non attribuables à un réflexe (divisé encore en six sous-aspects détaillés dans le tableau I) ainsi qu'une réaction contextualisée et adaptée par rapport à l'environnement. Elles ne mesurent pas non plus tous les signes de conscience qui permettent de distinguer ECM d'un patient Exit ECM qui sont l'utilisation fonctionnelle des objets et/ou la communication fonctionnelle. La Task Force sur les états de conscience altérée [8] recommande donc fortement l'utilisation de la CRS-R afin d'évaluer les patients sévèrement cérébrolésés, de même pour la WHIM et la FOUR mais avec plus de réserve, notamment pour la FOUR (tableau 3).

Tableau 3 : *Comparaison de la GCS, de la FOUR, de la WHIM et de la CRS-R*

	GCS	FOUR	WHIM	CRS-R
Evaluation des fonctions du tronc cérébral	NON	OUI	NON	OUI
ENR → ECM				
Réponse à la commande	OUI	OUI	OUI	OUI
Fixation visuelle	NON	NON	OUI	OUI
Poursuite visuelle	NON	OUI	OUI	OUI
Verbalisation intelligible	OUI	NON	OUI	OUI
Communication intentionnelle non fonctionnelle	OUI	NON	OUI	OUI
Mouvements qui sont contextualisés et adaptés par rapport à l'environnement et non attribuables à un réflexe	OUI Pas tous les critères	OUI Pas tous les critères	OUI Pas tous les critères	OUI Pas tous les critères
Réactions émotionnelles qui sont contextualisées et adaptées	NON	NON	NON	OUI
ECM → Exit ECM				
Utilisation fonctionnelle des objets	NON	NON	NON	NON
Communication fonctionnelle	OUI	NON	OUI	OUI
Détection du locked-in syndrome	NON	OUI	OUI	OUI
Définition opérationnelle pour chaque item	NON	OUI	OUI	OUI
Score global *versus* score à chaque sous-échelle	Score à chaque sous-échelle	Score global	Score global	Score à chaque sous-échelle
Procédure standardisée de cotation et d'administration	OUI	NON	OUI	OUI
Fiabilité inter-examinateurs	NON	OUI	Pas prouvé	OUI
Environnement adapté				
- Soins intensifs	OUI	OUI	NON	OUI
- Centre de rééducation	NON	NON	OUI	OUI
Temps de passation estimé (mn)	10	10	30 - 120	15 - 45
* Avec réserve car cela est difficile pour les patients ventilés, avec trauma oculaire ou avec trachéotomie (voir section sur la GCS).				

L'ÉVALUATION COMPORTEMENTALE IDÉALE

En se basant sur les recommandations de Gosseries *et al.* [44], de nombreux aspects sont à prendre en compte afin de réaliser une évaluation comportementale de manière adéquate.

Que savoir avant de commencer une évaluation comportementale ?

En tout premier lieu, il est fortement conseillé d'avoir un examinateur entraîné et qualifié pour ces évaluations, ce qui commence par le fait d'être au clair avec la terminologie des états de conscience altérée. De plus, il nous paraît important de connaître et de pouvoir différencier les signes de conscience minimale moins, des signes de conscience minimale plus, de ceux qui sont spécifiques à l'émergence de cet état (voir tableau 1 pour les différents critères des signes de conscience). S'ils ne sont pas adéquatement évalués, certains

patients LIS peuvent aussi être sous-diagnostiqués. Comme ces patients ont un déficit moteur majeur, il est alors conseillé de toujours réaliser une commande avec les yeux (p. ex. regarder le plafond). De plus, l'interprétation de certains comportements moteurs peut être ambiguë et pouvoir distinguer des signes de conscience et des comportements réflexes (p. ex. clignement à la menace) sont primordiaux afin de poser un diagnostic adéquat. En dernier lieu, il est important de noter que certains comportements considérés comme conscients ou inconscients, comme la fixation visuelle [45] ou la localisation de sons respectivement [40], sont encore débattus dans la littérature.

Que faire avant de réaliser une évaluation comportementale ?

Lorsqu'un clinicien va évaluer un patient quel qu'il soit, il se doit de connaître son histoire médicale actuelle et passée ainsi que ses déficits sensoriels, l'étiologie du coma, le temps depuis l'accident, si le patient présente des douleurs potentielles et s'il se trouve sous sédatifs. Il n'est pas nécessaire de connaître le protocole d'évaluation par cœur, et mieux vaut prendre le guide d'évaluation avec soi afin d'être sûr de réaliser l'évaluation selon le protocole et de pouvoir s'y référer si besoin. Cependant, toutes les échelles n'ont pas de manuel d'utilisation, et c'est notamment pour cela que l'on recommande fortement d'utiliser la CRS-R.

La famille représente une source d'information idéale car ce sont eux qui passent le plus de temps auprès du patient. Ils connaissent les mouvements/comportements qui sont présents et potentiellement reproductibles et s'il existe une communication ainsi qu'un code de communication. Une fois en face du patient, il faut s'assurer qu'il se trouve dans les meilleures conditions possibles (patient en position assise, s'assurer qu'il a eu le temps de se reposer avant l'évaluation) également en s'assurant que l'environnement est adapté (assez de lumière, pas de bruit parasite). Par respect pour le patient, il est important de toujours le considérer comme étant conscient même s'il parait non répondant en lui en expliquant, entre autres, les buts de l'examen et l'importance qu'il collabore et qu'il fasse de son mieux.

Afin d'optimiser l'observation des comportements, il est préférable de pouvoir voir les quatre membres du corps du patient. Pour s'assurer d'utiliser des commandes appropriées, et comme suggéré dans la CRS-R, quelques minutes d'observation vous permettront d'observer les comportements spontanés et d'évaluer la partie du corps la plus réactive. En dernier lieu, si le patient a les yeux clos et ne semble pas s'éveiller durant l'explication, le protocole d'éveil sera administré, comme décrit dans les guidelines de la CRS-R.

Que faire pendant l'évaluation ?

De nombreux experts conseillent la CRS-R [8] comme outil d'évaluation car elle peut être utilisée dans tous les environnements et permet une distinction claire entre les différentes entités diagnostiques. Par ailleurs, elle évalue le patient sous toutes les modalités sensorielles. Il est important de respecter quelques règles générales afin d'augmenter la probabilité d'apparition de signes de conscience. Tout d'abord, cette échelle nécessite la présence d'outils adaptés tels qu'un miroir pour la poursuite et la fixation visuelle [39], l'utilisation du prénom du patient pour la localisation de sons [40], des commandes orales et écrites, des objets colorés ainsi que des stimuli émotionnels ou qui ont du sens

pour le patient. Il faut être conscient que ces patients présentent d'importants troubles cognitifs (p. ex. mémoire de travail) et sont rapidement fatigables. Il paraît donc pertinent de faire des phrases courtes et simples et d'essayer d'encourager et de motiver le patient pendant toute la durée de l'évaluation. Selon les guidelines de la CRS-R, une fois que l'item le plus haut à une sous-échelle est réussi, les items inférieurs sont considérés comme automatiquement réussis. Cependant, comme décrit dans la section précédente, une petite portion des patients (5 à 8 %) peut réussir des items supérieurs mais pas systématiquement les items inférieurs à la même sous-échelle [32, 33]. De ce fait, si l'évaluateur en a la possibilité, il nous semble pertinent de réaliser tous les items afin d'obtenir un profil clinique plus complet des capacités du patient. Si à l'inverse, le temps manque, l'examinateur peut alors se concentrer sur les cinq items les plus fréquents (voir section précédente), ce qui lui permettra de détecter un patient en ECM de manière fiable (99 % selon [38]), mais sachant que le profil obtenu sera fortement limité. Si le patient présente des signes de fatigue durant l'évaluation, il est conseillé de faire une pause et/ou de réaliser le protocole d'éveil.

Autres recommandations

Récemment, il a été reporté que de meilleurs scores étaient observés lors d'évaluations faites le matin, cependant nous suggérons fortement de combiner des évaluations répétées (minimum cinq fois, sur un laps de temps court [37]), le matin et l'après-midi, afin de capter les fluctuations propres au patient [41]. Pour terminer, il nous semble fortement recommandé de confronter les résultats des évaluations comportementales avec des examens complémentaires, lorsque ceux-ci sont disponibles (électro-encéphalogramme, imagerie par émission de positons, imagerie par résonance magnétique fonctionnelle, imagerie par résonance magnétique…).

* *
*

Le diagnostic des patients en état de conscience altérée demeure, à ce jour, complexe et reste un challenge quotidien pour les équipes médicales. Malgré de nombreux outils de neuro-imagerie, les cliniciens se basent majoritairement sur l'observation ainsi que sur les évaluations comportementales. Etablir un diagnostic précis et fiable repose sur de nombreuses conditions. Voici les aspects les plus importants à garder en mémoire :

1. Il existe différentes entités diagnostiques pour les états de conscience altérée et pour chacun des critères diagnostiques précis qu'il faut reconnaître.
2. De multiples échelles sont disponibles pour évaluer les patients sortant du coma, mais l'échelle recommandée par de nombreux experts est la Coma Recovery Scale-Revised.
3. Il est vivement conseillé de répéter les évaluations comportementales afin d'obtenir un diagnostic fiable (au moins 5 fois).

4. Certains comportements considérés comme des signes de conscience sont plus souvent observés que d'autres : la fixation visuelle, la poursuite visuelle, la réponse reproductible à la commande, la localisation nociceptive et les réactions motrices automatiques.
5. Il reste encore beaucoup à découvrir sur ce qu'est la conscience et comment la mesurer. Il faut donc rester prudent lorsque l'on pose un diagnostic et considérer le patient comme étant conscient en l'absence de toute preuve contraire.

Remerciements : *Cette recherche a été soutenue par le Fond National de Recherche Scientifique belge (FNRS), la Commission Européenne, le Human Brain Project (EU-H2020-FETFLAGSHIP-HBP-SGA1-GA720270), Luminous (EU-H2020-fetopen-ga686764), Center-TBI, la "Fondazione Europea di Ricerca Biomedica", la James S. McDonnel Foundation, European Space Agency, Belspo, BIAL Foundation, la Mind Science Foundation, la French Speaking Community Concerted Research Action (ARC-06/11-340), et l'Université ainsi que l'Hôpital de Liège. Nous remercions Sarah Wannez pour aide. CC est post-doctorante financée par un Marie Sklodowska-Curie Individual Fellowship. OG est une post-doctorante financée au sein du FNRS et SL un directeur de recherche au sein du Fonds de Recherche Scientifique - FNRS.*

RÉSUMÉ

A l'heure actuelle, l'évaluation de la conscience chez les patients sortant du coma reste un challenge car elle ne peut directement s'observer et être quantifiée, comme peuvent l'être par exemple le poids ou la taille. Le diagnostic des états de conscience altérés doit donc se baser une évaluation indirecte, et seulement sur ce qui est observable. Les évaluations comportementales restent encore à l'heure actuelle le gold standard pour les cliniciens et des études récentes ont mis en avant la nécessité d'utiliser des outils d'évaluation standardisés.

Dans ce chapitre, nous aborderons brièvement quatre échelles utilisées régulièrement dans la pratique clinique en développant plus en profondeur la Coma Recovery Scale – Revised. Le but ici est de donner une vue globale des différentes échelles ainsi que d'apporter quelques recommandations pratiques quant à la réalisation des évaluations comportementales.

BIBLIOGRAPHIE

[1] LAUREYS S, BOLY M. What is it like to be vegetative or minimally conscious? *Curr Opin Neurol 2007 Dec; 20(6): 609-13.* — [2] GIACINO JT, ASHWAL S, CHILDS N, CRANFORD R, JENNETT B, KATZ DI, *et al.* The minimally conscious state: definition and diagnostic criteria. *Neurology 2002 Feb 12; 58(3): 349-53.* — [3] BRUNO MA, PELLAS F, BERNHEIM J, LEDOUX D, GOLDMAN S, DEMERTZI A, *et al.* Quelle vie après le Locked-In Syndrome ? *Rev Med Liege 2008; 63: 445-51.* — [4] LULE D, ZICKLER C, HÄCKER S, BRUNO MA, DEMERTZI A, PELLAS F, *et al.* Life can be worth living in locked-in syndrome. *Prog Brain Res 2009; 177: 339-51.* — [5] ANDREWS K, MURPHY L, MUNDAY R, LITTLEWOOD C. Misdiagnosis of the vegetative state: retrospective study in a rehabilitation unit. *BMJ 1996 Jul 6; 313(7048): 13-6.* — [6] SCHNAKERS C, VANHAUDENHUYSE A, GIACINO J, VENTURA M, BOLY M, MAJERUS S, *et al.* Diagnostic accuracy of the vegetative and minimally conscious state: Clinical consensus versus standardized neurobehavioral assessment. *BMC Neurol 2009 Dec; 9(1).* — [7] GIACINO JT, KALMAR K, WHYTE J. The JFK Coma Recovery Scale-Revised: measurement characteristics and diagnostic utility. *Arch Phys Med Rehabil 2004 Dec; 85(12): 2020-9.* — [8] SEEL RT, SHERER M, WHYTE J, KATZ DI, GIACINO JT, ROSENBAUM AM, *et al.* Assessment Scales for Disorders of

Consciousness: Evidence-Based Recommendations for Clinical Practice and Research. *Arch Phys Med Rehabil. 2010 Dec 1; 91(12): 1795-813*. — [9] THIBAUT A, LAUREYS S. Brain stimulation in patients with disorders of consciousness. *Princ Pract Clin Res [Internet]. 2015 [cited 2017 Jun 29];1(3). Available from: http://www.ppcr.org/journal/index.php/ppcrjournal/article/view/29* — [10] DEMERTZI A, LEDOUX D, BRUNO M-A, VANHAUDENHUYSE A, GOSSERIES O, SODDU A, *et al.* Attitudes towards end-of-life issues in disorders of consciousness: a European survey. J Neurol 2011 Jun 1; 258(6): 1058-65.

[11] TEASDALE G, JENNETT B. Assessment of Coma And Impaired Consciousness: A Practical Scale. *The Lancet 1974 Jul 13; 304(7872): 81-4*. — [12] WIJDICKS EFM, BAMLET WR, MARAMATTOM BV, MANNO EM, McCLELLAND RL. Validation of a new coma scale: The FOUR score. *Ann Neurol 2005 Oct; 58(4): 585-93*. — [13] SHIEL A, HORN SA, WILSON BA, WATSON MJ, CAMPBELL MJ, MCLELLAN DL. The Wessex Head Injury Matrix (WHIM) main scale: a preliminary report on a scale to assess and monitor patient recovery after severe head injury. *Clin Rehabil 2000 Aug 1; 14(4): 408-16*. — [14] RADER MA, ELLIS DW. The Sensory Stimulation Assessment Measure (SSAM): a tool for early evaluation of severely brain-injured patients. *Brain Inj 1994 Jun; 8(4): 309-21*. — [15] Ansell BJ, Keenan JE. The Western Neuro Sensory Stimulation Profile: a tool for assessing slow-to-recover head-injured patients. *Arch Phys Med Rehabil 1989 Feb; 70(2): 104-8*. — [16] GILL-THWAITES H, MUNDAY R. The Sensory Modality Assessment and Rehabilitation Technique (SMART): a valid and reliable assessment for vegetative state and minimally conscious state patients. *Brain Inj 2004 Dec; 18(12): 1255-69*. — [17] PAPE TLB, HEINEMANN AW, KELLY JP, HURDER AG, LUNDGREN S. A measure of neurobehavioral functioning after coma. Part I: Theory, reliability, and validity of Disorders of Consciousness Scale. *J Rehabil Res Dev 2005 Feb; 42(1): 1-17*. — [18] RAPPAPORT M. The Disability Rating and Coma/Near-Coma scales in evaluating severe head injury. *Neuropsychol Rehabil 2005 Sep; 15(3-4): 442-53*. — [19] STARMARK JE, STÅLHAMMAR D, HOLMGREN E. The Reaction Level Scale (RLS85). Manual and guidelines. *Acta Neurochir (Wien) 1988; 91(1-2): 12-20*. — [20] HENDERSON A, CREEDY D, BOORMAN R, COOKE M, WALKER R. Development and psychometric testing of the Clinical Learning Organisational Culture Survey (CLOCS). *Nurse Educ Today 2010 Oct; 30(7): 598-602*.

[21] BORN JD, ALBERT A, HANS P, BONNAL J. Relative prognostic value of best motor response and brain stem reflexes in patients with severe head injury. *Neurosurgery 1985 May; 16(5): 595-601*. — [22] BENZER A, MITTERSCHIFFTHALER G, MAROSI M, LUEF G, PÜHRINGER F, DE LA RENOTIERE K, *et al.* Prediction of non-survival after trauma: Innsbruck Coma Scale. *Lancet Lond Engl 1991 Oct 19; 338(8773): 977-8*. — [23] BORER-ALAFI N, GIL M, SAZBON L, KORN C. Loewenstein communication scale for the minimally responsive patient. *Brain Inj 2002 Jul; 16(7): 593-609*. — [24] TEASDALE G, MAAS A, LECKY F, MANLEY G, STOCCHETTI N, MURRAY G. The Glasgow Coma Scale at 40 years: standing the test of time. *Lancet Neurol 2014 Aug 1; 13(8): 844-54*. — [25] PRASAD K. The Glasgow coma scale: A critical appraisal of its clinimetric properties. *J Clin Epidemiol 1996 Jul 1; 49(7): 755-63*. — [26] GEERAERTS T, VELLY L, ABDENNOUR L, ASEHNOUNE K, AUDIBERT G, BOUZAT P, *et al.* Prise en charge des traumatisés crâniens graves à la phase précoce (24 premières heures). *J Eur Urgences Réanimation 2017*. — [27] WATSON M, HORN S, CURL J. Searching for signs of revival. Uses and abuses of the Glasgow coma scale. *Prof Nurse Lond Engl 1992 Jul; 7(10): 670-4*. — [28] REITH FC, SYNNOT A, VAN DEN BRANDE R, GRUEN RL, MAAS AI. Factors Influencing the Reliability of the Glasgow Coma Scale: A Systematic Review. *Neurosurgery 2017 Jun; 80(6): 829-39*. — [29] MOSKOPP D, STÄHLE C, WASSMANN H. Problems of the Glasgow Coma Scale with early intubated patients. *Neurosurg Rev 1995; 18(4): 253-7*. — [30] LEDOUX D, PIRET S, BOVEROUX P, BRUNO M, VANHAUDENHUYSE A, DAMAS P, *et al.* Les échelles d'évaluation des états de conscience altérée. *Réanimation 2008 Oct; 17(7): 695-701*.

[31] MALONE R, SCHNAKERS C, KALMAR K. Does the four score correctly diagnose the vegetative and minimally conscious states? 2006. — [32] SATTIN D, GIOVANNETTI AM, CIARAFFA F, COVELLI V, BERSANO A, NIGRI A, *et al.* Assessment of patients with disorder of consciousness: do different Coma Recovery Scale scoring correlate with different settings? *J Neurol 2014 Dec 1; 261(12): 2378-86*. — [33] SATTIN D, MINATI L, ROSSI D, COVELLI V, GIOVANNETTI AM, ROSAZZA C, *et al.* The Coma Recovery Scale Modified Score: a new scoring system for the Coma Recovery Scale-revised for assessment of patients with disorders of consciousness. *Int J Rehabil Res 2015 Dec 1; 38(4): 350-6*. — [34] BRUNO MA, MAJERUS S, BOLY M, VANHAUDENHUYSE A, SCHNAKERS C, GOSSERIES O, *et al.* Functional neuroanatomy underlying the clinical subcategorization of minimally conscious state patients. *J Neurol 2012 Jun 1; 259(6): 1087-98*. — [35] CHATELLE C, BODIEN YG, CARLOWICZ C, WANNEZ S, CHARLAND-VERVILLE V, GOSSERIES O, *et al.* Detection and Interpretation of Impossible and Improbable Coma Recovery Scale-Revised Scores. *Arch Phys Med Rehabil 2016 Aug; 97(8): 1295-300.e4*. — [36] SATTIN D, LOVAGLIO P, BRENNA G, COVELLI V, ROSSI SEBASTIANO D, DURAN D, *et al.* A comparative study on assessment procedures and metric properties of two scoring systems of the Coma Recovery Scale-Revised items: standard and modified scores. *Clin Rehabil 2017 Sep; 31(9): 1226-37*. — [37] WANNEZ S, HEINE L, THONNARD M, GOSSERIES O, LAUREYS S. Coma Science Group collaborators. The repetition of behavioral assessments in diagnosis of disorders of consciousness. *Ann Neurol 2017 Jun; 81(6): 883-9*. — [38] WANNEZ S, GOSSERIES O, AZZOLINI D,

MARTIAL C, CASSOL H, AUBINET C, *et al.* Prevalence of coma-recovery scale-revised signs of consciousness in patients in minimally conscious state. *Neuropsychol Rehabil 2017 Apr 11; 1-10*. — [39] WANNEZ S, VANHAUDENHUYSE A, LAUREYS S, BREDART S. Mirror efficiency in the assessment of visual pursuit in patients in minimally conscious state. *Brain Inj 2017; 31(11): 1429-35*. — [40] CHENG L, GOSSERIES O, YING L, HU X, YU D, GAO H, *et al.* Assessment of localisation to auditory stimulation in post-comatose states: use the patient's own name. *BMC Neurol 2013 Mar 18; 13: 27*.

[41] CORTESE M, RIGANELLO F, ARCURI F, PUGLIESE M, LUCCA L, DOLCE G, *et al.* Coma recovery scale-r: variability in the disorder of consciousness. BMC Neurol [Internet]. 2015 Oct 8 [cited 2017 Dec 20];15. Available from: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4599033/ — [42] HEINE L, TILLMANN B, HAUET M, JULIAT A, DUBOIS A, LAUREYS S, *et al.* Effects of preference and sensory modality on behavioural reaction in patients with disorders of consciousness. *Brain Inj 2017 Aug 24; 31(10): 1307-11*. — [43] MORRISSEY AM, GILL-THWAITES H, WILSON B, LEONARD R, McLELLAN L, PUNDOLE A, *et al.* The role of the SMART and WHIM in behavioural assessment of disorders of consciousness: clinical utility and scope for a symbiotic relationship. *Neuropsychol Rehabil 2017; 1-12*. — [44] GOSSERIES O, DI H, LAUREYS S, BOLY M. Measuring Consciousness in Severely Damaged Brains. *Annu Rev Neurosci 2014 Jul 8;37(1): 457-78*. — [45] BRUNO M-A, VANHAUDENHUYSE A, SCHNAKERS C, BOLY M, GOSSERIES O, DEMERTZI A, *et al.* Visual fixation in the vegetative state: an observational case series PET study. *BMC Neurol 2010 May 26; 10: 35*.