

QUALITÉ DE VIE DES PATIENTS LOCKED-IN SYNDROME: EVOLUTION SUR 6 ANS

Dr Marie-Christine ROUSSEAU

Responsable de la recherche pour la Fédération PLH/MLH

Chercheur associé EA 3279 Faculté de Médecine Timone Marseille

Praticien Hospitalier MPR Hôpital San Salvador, Hyères (APHP)

**Rousseau MC., Baumstarck K., Alessandrini M.,
Blandin V., Billette de Villemeur T., Auquier P.**

Quality of life in patients with locked-in syndrome:
evolution over a 6-year period. Orphanet Journal of Rare
Diseases ; 2015 : 10(1):88.

ETAT DE LA QUESTION (1)

- LIS= syndrome d'enfermement
- 3 catégories de LIS: (classification de Bauer)
 - LIS total: aucune motricité/conscience normale
 - LIS classique: verticalité du regard, paupières.
 - LIS partiel: en plus du classique, existence d'une petite activité motrice

ETAT DE LA QUESTION (2)

- Dépendance complète AVQ à l'entourage
- Vie en institution parfois nécessaire
- Espérance de vie des LIS:
- En phase aiguë mortalité élevée: 80% dans les 4 premiers mois
- En phase chronique: (Doble&al.2003)
 - 83% de survie à 10 ans
 - 40% de survie à 20 ans

ETIOLOGIES DU LIS

- Très majoritairement vasculaire (AVC ischémique ou hémorragique dans territoire du tronc basilaire)
- Phase terminale des maladies du motoneurone
- Traumatisme, abcès, neurofibromatose

OBJECTIFS

- Evaluer l'évolution de la qualité de vie des personnes locked-in syndrome (LIS) à 6 ans d'intervalle.
- Déterminer la contribution potentielle de facteurs socio démographiques, cliniques et d'autonomie sur la QOL des personnes LIS.
- Base de données ALIS
 - Questionnaires et évaluation QOL 2007
 - Questionnaires et évaluation QOL 2013

PATIENTS & MÉTHODES (1)

- Un questionnaire a été adressé à 197 patients LIS en 2007, 67 ont renvoyé le questionnaire, ce même questionnaire leur a été réadressé en 2013.
- Éléments à renseigner :
 - données socio démographiques: âge, sexe, lieu de vie, situation familiale
 - étiologie et ancienneté du LIS
 - autonomie pour les déplacements en fauteuil roulant électrique
 - modes de communication, dispositifs médicaux
 - existence de douleurs chroniques
 - sentiment d'angoisse, de déprime
 - idées suicidaires
 - souhait d'être réanimé en cas de nécessité
 - souhait éventuel d'euthanasie

PATIENTS & MÉTHODES (2)

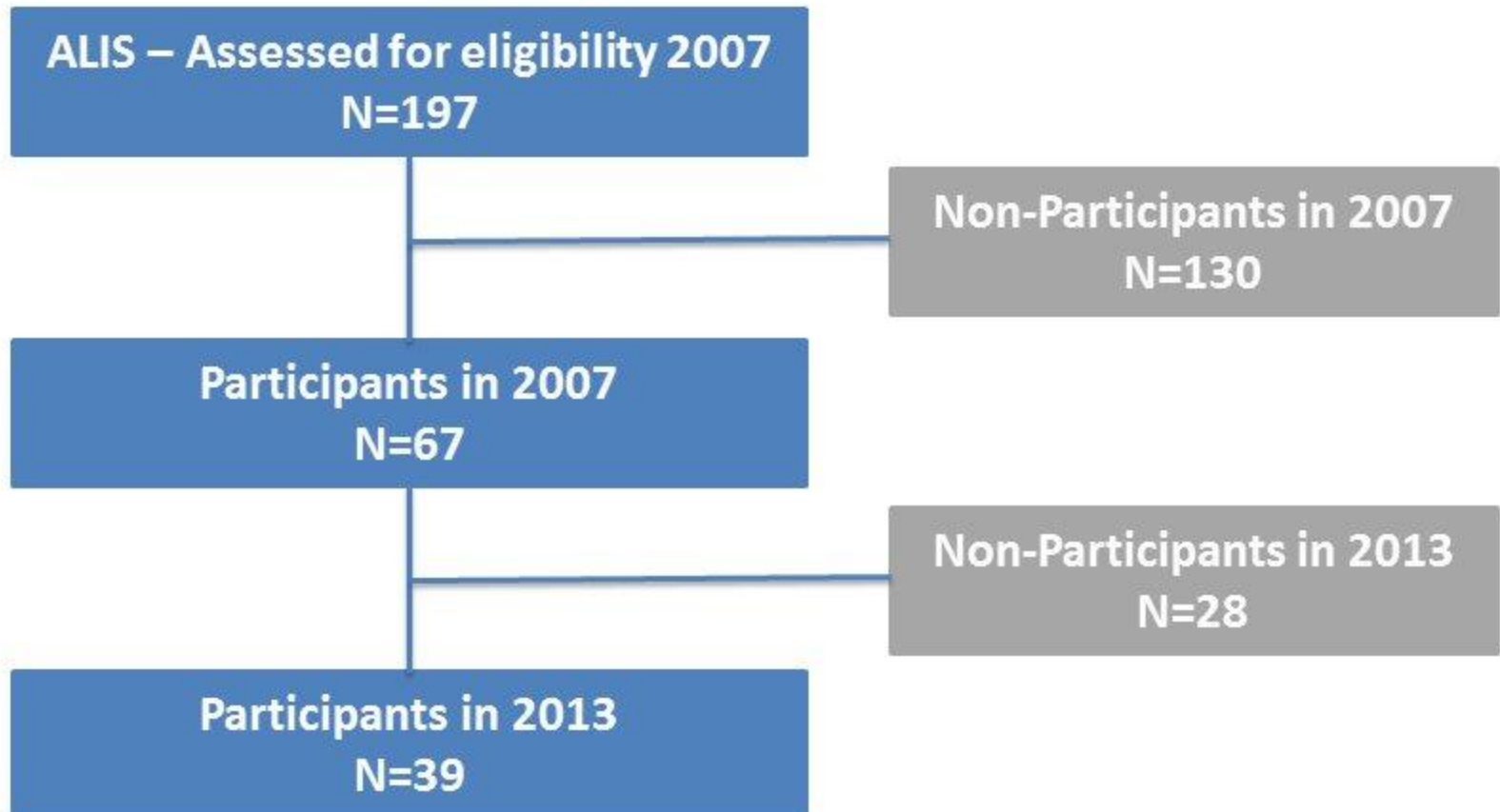
- La qualité de vie a été évaluée par **l'échelle ACSA** (Anamnestic Comparative Self Assessment) qui est une auto évaluation du bien être général allant de -5 à +5.
- **L'évaluation a été faite une première fois en 2007 puis en 2013.**

GRILLE ACSA

- Pensez au moment le moins heureux de votre vie avant ou après votre période LIS et donnez lui le chiffre MOINS – 5
- et ensuite au moment le plus heureux de votre vie avant votre période LIS , ce moment vaut le chiffre PLUS + 5
- Puis indiquez nous sur cette échelle de - 5 à + 5 le chiffre de votre ressenti durant les dernières semaines
-5 -4 -3 -2 -1 0 +1 +2 +3 +4 +5

RESULTATS

Flow chart

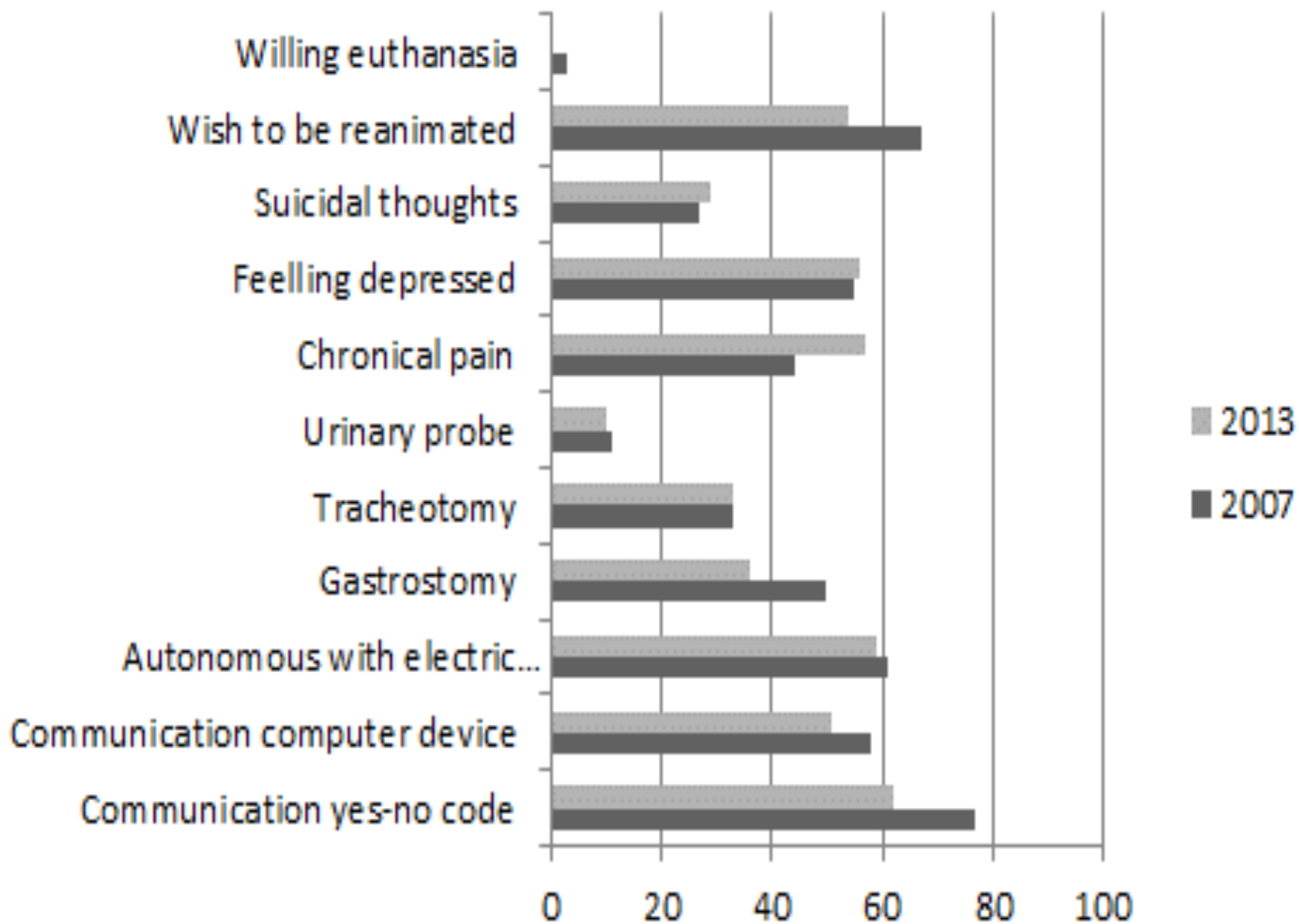


LIS		Total of participants in 2007 N=67	Participants reporting QoL in 2007 N=46	Participants reporting QoL in 2013 N=39
Type	Classical	47 (71)	31 (67)	20 (61)
	Partial	19 (29)	15 (33)	13 (39)
Disease duration	Median [IQR]	8 [4;9]	7 [4;9]	14 [10 ;15]
Etiology	Stroke	51 (82)	37 (84)	31 (82)
	Traumatic	8 (13)	5 (11)	4 (11)
	Others	3 (5)	3 (5)	3 (8)

RÉSULTATS

- Les 39 patients qui ont retourné le questionnaire en 2013 ne différaient pas de ceux qui n'ont pas répondu (sexe, âge, lieu de vie, statut marital, enfants, niveau éducatif, revenus, religion, type de LIS, durée dans le LIS, étiologie).
- Parmi les 2 personnes en demande d'euthanasie en 2007, aucune n'en maintenait la demande en 2013.
- Concernant les demandes de transfert en réanimation en cas de nécessité, elles diminuent nettement entre 2007 et 2013.
- Beaucoup de personnes LIS restent équipées de dispositifs médicaux.

		Total of participants in 2007	Participants reporting QoL in 2007	Participants reporting QoL in 2013
		N=67	N=46	N=39
Sociodemographics		N (%)	N (%)	N (%)
Gender	Woman	26 (39)	16 (35)	15 (39)
	Man	41 (61)	30 (65)	24 (62)
Age	Median [IQR]	47 [38;58]	51 [38;57]	51 [42-59]
Living status	Institutional setting	26 (39)	20 (44)	6 (18)
	Own home	41 (61)	26 (57)	27 (82)
Marital status	Couple	35 (57)	24 (57)	15 (45)
	Single	27 (43)	18 (43)	18 (55)
Children	No	24 (42)	16 (40)	15 (50)
	Yes	33 (58)	24 (60)	15 (50)
Educational level	< post-graduation	46 (71)	32 (70)	26 (67)
	≥ post- graduation	19 (29)	14 (30)	13 (33)
Month income (euros)	< 1000	15 (27)	13 (33)	9 (36)
	≥ 1000	40 (73)	27 (68)	16 (64)
Religion	No religion	19 (29)	15 (33)	10 (26)
	Religious	46 (71)	31 (67)	29 (74)



RÉPONSES EN 2013

- 2 patients sont DCD
- 39 patients ont répondu au questionnaire en 2013, parmi ceux là, 30 ont renseigné la grille ACSA à la fois en 2007 et en 2013

		ACSA score 2013*	
		Med [IQR]	p
1. LIS			
Disease duration	Correlation	R=0.260	0.110
2. Physical/handicap status in 2007			
Permanent urinary probe	No	3.0 [0;3.0]	0.119
	Yes	-2.0[-5;2]	
Autonomous with electric weelchair	No	-0.5 [-4.2;2.8]	0.065
	Yes	3.0 [0;3.0]	
Use yes-no code	No	3.0 [3.0;4.0]	0.023
	Yes	2.0 [-1.8;3.0]	
2. Psychological status in 2007			
Suicidal thoughts	No	3.0 [0;4.0]	0.109
	Yes	1.5 [-2.0;3.0]	
2. Physical/handicap status in 2013			
Use yes-no code	No	3.0 [2.3;4.0]	0.021
	Yes	2.0 [-2.0;3.0]	
Electronic communication device	No	3.0 [1.0;3.5]	0.123
	Yes	1.5 [-2.0;3.0]	
2. Psychological status in 2013			
Suicidal thoughts	No	3.0 [0.8;4.0]	0.008
	Yes	0 [-5.0;2.3]	
RNLI	Correlation	R=0.283	0.116

RÉSULTATS

- Pas de différence significative parmi les patients dont la QoL se détériore entre 2007 et 2013 et ceux chez lesquels elle s'améliore ou se maintient concernant les éléments sociodémographiques, le type de LIS, les dispositifs médicaux et la douleur chronique.
- Les scores de QOL en 2013 n'étaient pas corrélés aux dispositifs médicaux (gastro, trachéotomie, SAD).
- En 2007 la moitié des LIS sont porteurs de GPE, un tiers de trachéotomie et 10% de SAD. En 2013 30% des LIS sont porteurs de GPE, pas de changement dans les pourcentages de trachéotomies et de SAD.

DISCUSSION (1)

- Ce travail démontre que la qualité de vie des personnes LIS pour les $\frac{3}{4}$ des patients de notre étude, se maintient voire s'améliore dans le temps malgré une durée d'évolution en LIS plutôt longue: (durée médiane de 7 ans en 2007, 14 en 2013).
- Les principaux déterminants de la QOL sont :
 - les possibilités de communication: QOL plus basse pour les LIS communicant par code O/N seulement.
 - l'autonomie au fauteuil roulant électrique: QOL plus élevée pour ces patients bien que la différence ne soit pas significative.

DISCUSSION (2)

- Les idées suicidaires sont corrélées à une QOL plus basse, un quart de la cohorte de personnes LIS présente ce type d'idées.
- Les demandes de transfert en réanimation en cas de nécessité diminuent nettement avec le temps.
- Les personnes vivant en institution ont une QOL plus élevée que celles vivant au domicile (NS), probablement lié à un sentiment de sécurité accru en institution.

DISCUSSION (3)

Les facteurs non associés à la QOL:

- Le statut marital/vie en couple influent favorablement sur la QOL (NS).
- Les revenus n'influent pas sur la QOL: bonne prise en charge par le système de santé Français.
- Les troubles de l'humeur n'influent pas sur la QOL: déjà vu dans le cas des patients SLA ou les troubles de l'humeur ne sont pas corrélés à la QOL.

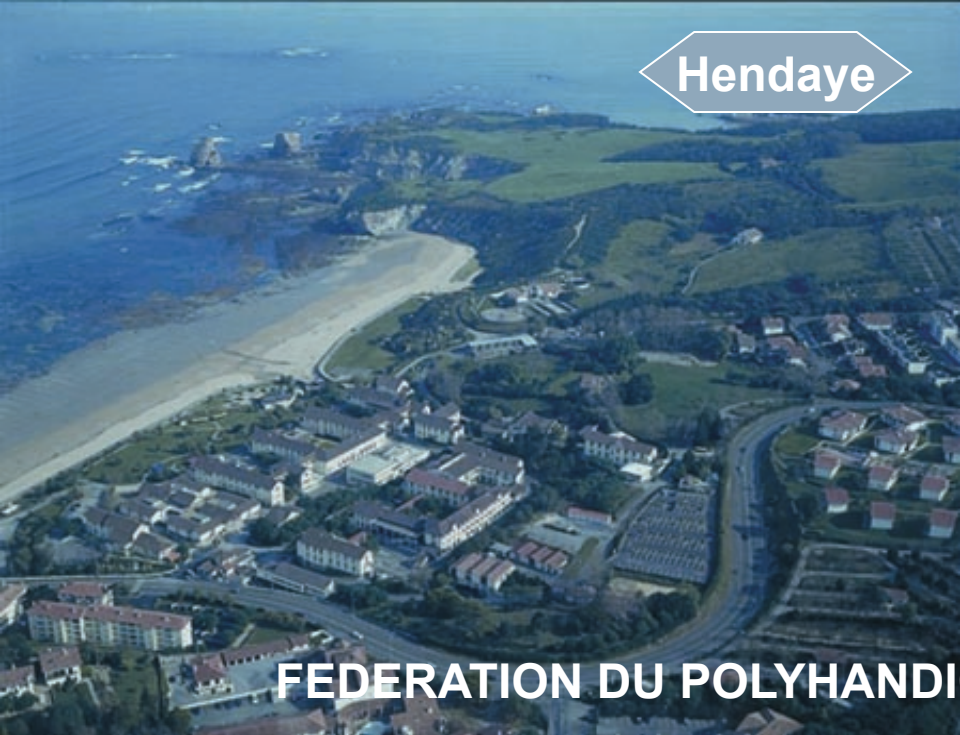
DISCUSSION (4)

PHENOMENES ADAPTATIFS:

- « Disability paradox » (Albrecht&Devleiger), rapportés pour les patients tétraplégiques et SLA.
- « Response shift phenomena » (Sprangers, Schwartz) = reconceptualisation/ redéfinition de la QOL, repriorisation de ses domaines et recalibration (changement des standards internes de la QOL).

CONCLUSION

- Il s'agit de la première étude évaluant la QOL des personnes LIS sur une longue durée prenant en compte une cohorte importante.
- La QOL des personnes LIS se maintient voire s'améliore dans la durée ce qui est capital compte tenu de leur espérance de vie (40% à 20 ans).
- Importance de préserver/exploiter leurs possibilités de communication et d'autonomie.



Hendaye



La roche Guyon

FEDERATION DU POLYHANDICAP/MULTIHANDICAP (APHP)



Berck



San Salvador