

## ÉLABORATION D'UNE BATTERIE D'ÉVALUATION DES SIGNES DU VIEILLISSEMENT DANS LA TRISOMIE 21

Sylvia Beciani, Élena Vetro, Koviljka Barisnikov, Jean-Jacques Detraux et Martial Van der Linden

L'objectif de cet article est de présenter une batterie d'évaluation spécifiquement conçue pour le suivi longitudinal des personnes âgées atteintes de trisomie 21. Elle est composée d'évaluations neuropsychologiques couvrant divers domaines cognitifs susceptibles d'être touchés dans le vieillissement tels que l'attention, la planification, l'inhibition, la mémoire et le langage. Elle comprend également des hétéro-questionnaires complétés par l'entourage, relevant les données anamnestiques, médicales, psychologiques, comportementales et adaptatives en mettant l'accent sur les changements observés chez la personne. Les performances observées auprès de 115 participants ont mis en évidence lors d'une première évaluation une large dispersion des résultats et certaines corrélations significatives avec l'âge, plus précisément au niveau de l'attention sélective, la planification, la mémoire à long terme et le versant compréhensif du langage. En conclusion, cette batterie semble constituer un outil adéquat pour le suivi longitudinal des personnes. Elle permet donc de tracer un profil évolutif en mettant en évidence les signes de déstructuration liés au vieillissement normal et pathologique des personnes âgées atteintes de trisomie 21. Dans une perspective globale, ce profil peut être mis en relation avec des variables issues de leur parcours de vie et de leur environnement.

### **INTRODUCTION**

Un intérêt marqué pour le vieillissement des personnes atteintes de trisomie 21 est apparu avec l'allongement significatif de leur durée de vie. En effet, l'espérance moyenne de vie actuelle de ces personnes est de 55 ans, alors qu'elle était de 9 ans en 1929 (Fromage et Anglade, 2002).

Parallèlement, cet accroissement de l'espérance de vie s'accompagne de difficultés cognitives, comportementales, émotionnelles et fonctionnelles. Ces difficultés peuvent être liées au processus de vieillissement naturel ou à un état neurodégénératif tel que la démence d'Alzheimer, qui est fortement liée à la trisomie (Mann et Esiri, 1989).

---

Sylvia Beciani, chargée de recherche à l'Université de Liège FAPSE, Unité de Psychologie et de Pédagogie de la personne Handicapée (Départements des Sciences Cognitives), Adresse électronique : Sylvia.beciani@ulg.ac.be; Élena Vetro, chargée de recherche à l'Université de Liège FAPSE, Service de Psychologie et de Pédagogie de la personne Handicapée (Départements des Sciences Cognitives); Koviljka Barisnikov, professeure à l'Université de Genève FAPSE, Unité de Psychologie Clinique et de Neuropsychologie de l'enfant ; Jean-Jacques Detraux, professeur à l'Université de Liège FAPSE, Responsable de l'Unité de Psychologie et de Pédagogie de la personne Handicapée (Départements des Sciences Cognitives) ; Martial Van der Linden, professeur à l'Université de Genève et de Liège FAPSE, Responsable de l'Unité de Psychopathologie et Neuropsychologie Cognitive à l'Université de Genève.

Dans les diverses institutions accueillant des personnes trisomiques et dans de nombreuses familles, le vieillissement (naturel ou pathologique) des personnes trisomiques, dans ses diverses manifestations problématiques (cognitives, émotionnelles, motivationnelles, relationnelles et somatiques) est un objet majeur de préoccupations. Les changements cognitifs, émotionnels et comportementaux, parfois brusques et inexplicables des personnes trisomiques, avec l'avancée en âge, interpellent l'entourage et posent des problèmes de gestion de la vie quotidienne (aménagement des espaces de vie, encadrement, organisation et planification des journées), et ce, d'autant plus qu'il subsiste des incertitudes

concernant la nature de ces changements et leur évolution.

Il n'existe pas actuellement de consensus dans la littérature concernant les critères diagnostiques du vieillissement normal et du vieillissement pathologique dans la trisomie 21. Ainsi, les résultats des études sur la prévalence de la maladie d'Alzheimer chez les personnes trisomiques varient de 29 à 83%. Cette variation dans la manifestation des symptômes de la maladie peut s'expliquer par un manque de caractérisation de son profil évolutif. Des études longitudinales (Ball et al., 2006 ; Kittler, Krinsky-McHale et Devenny, 2006 ; Nelson, Orme, Osann et Lott, 2001) ont mis en évidence que les premiers signes de la maladie d'Alzheimer chez les personnes avec une trisomie 21 correspondent, non pas à des déficits de mémoire épisodique comme dans la population générale, mais plutôt à un déclin des fonctions exécutives. Selon eux, le profil de détérioration cognitive de la personne trisomique à un stade précoce de la maladie se manifeste sous la forme d'un trouble exécutif s'assimilant davantage à une démence de type frontal. D'autre part, Prasher (1995) a tenté de dresser un profil comportemental des personnes trisomiques atteintes de la maladie d'Alzheimer. Ils rapportent des difficultés de sommeil, de compréhension, de communication, de marche autonome, une incontinence urinaire et des difficultés à effectuer les activités de la vie journalière. Mais, une fois de plus, il n'existe pas de réels consensus quant aux indices comportementaux suggérant la maladie d'Alzheimer.

D'autres études (Devenny, Krinsky-McHale, Sersen et Silverman, 2000 ; Oliver, Crayton, Holland, Hall et Bradbury, 1998), par contre, n'ont pas observé ce type de détérioration et ont plutôt mis l'accent sur l'existence de difficultés mnésiques. Plus particulièrement, Devenny et al. (2002) soutiennent l'hypothèse qu'un test de mémoire indicé (CRT), évaluant la récupération d'informations de manière contrôlée et automatique en mémoire à long terme, permettrait de distinguer, en-deçà d'un seuil établi, un stade précoce de la maladie d'Alzheimer.

Un point commun à ces différentes études est de ne pas avoir pris en compte les variables sociodémographiques des participants à savoir leur parcours de vie (scolaire et/ou institutionnel) ou les éventuels événements de vie marquants. Or, le vieillissement cognitif et émotionnel des

personnes présentant une trisomie 21 est, tout comme d'ailleurs le vieillissement dans la population générale, fortement influencé par des facteurs contextuels (Temple, Jozsvai, Konstantareas & Hewitt, 2001). De plus, une autre limite importante de certaines de ces recherches est la petite taille des échantillons examinés. Par ailleurs, il existe encore peu d'épreuves réellement adaptées à l'évaluation répétée (longitudinale) de cette population, c'est-à-dire des épreuves dont la durée d'administration est raisonnable et dont la sensibilité est suffisante pour permettre des suivis longitudinaux n'entraînant ni effet plancher ni effet plafond.

Afin de mieux évaluer et, par conséquent, d'anticiper les changements fonctionnels des personnes atteintes de trisomie avec le temps, nous poursuivons une étude longitudinale avec un grand nombre d'adultes (dès l'âge de 25 ans) atteints de trisomie 21. Il s'agit d'évaluer divers aspects du fonctionnement cognitif, comportemental et adaptatif et de les mettre en relation avec des variables relatives au parcours de vie et au contexte environnemental des personnes. Pour ce faire, une batterie de tests et questionnaires a été mise en place dont les caractéristiques principales sont les suivantes : elle est aisément administrable à un large échantillon, car la durée de passation est relativement courte ; les épreuves choisies permettent des mesures répétées (formes parallèles) ; les différents tests sont sensibles et couvrent une variété de domaines pertinents (au vu des données de la littérature). La batterie de tests pourrait constituer un outil fonctionnel, sur le terrain et être utilisée efficacement de manière à mettre en place un diagnostic précoce des difficultés des personnes. Par conséquent, elle pourrait optimiser les stratégies de prises en charge.

L'objectif principal de cet article est de décrire la batterie et de justifier les choix effectués. Nous présenterons également, de façon globale, les résultats obtenus auprès d'une première cohorte de 115 participants.

## **DESCRIPTION DE LA BATTERIE**

La batterie évalue différentes fonctions : la mémoire épisodique, le langage (en production et compréhension), l'attention et les fonctions exécutives (attention sélective, fluence, inhibition, planification), le comportement socio-émotionnel

et l'adaptation dans la vie quotidienne. L'évaluation des participants comporte deux versants : une *hétéro-évaluation* basée sur des questionnaires complétés par les référents des participants qui les connaissent depuis un minimum de 6 mois et une exploration cognitive

au moyen de huit tâches (un récapitulatif de la batterie d'évaluation est présenté dans le Tableau 1). Deux versions de la batterie ont été créées en modifiant l'ordre de passation des tests afin de contrôler l'effet de fatigabilité sur les résultats des tests (Tableau 1).

**Tableau 1**

**Composition de la batterie d'évaluation des signes de vieillissement**

Type d'évaluation	Fonctions évaluées	Nom du test	Temps d'évaluation	Nombre de passation
<b>Hétéro-évaluation</b>	Échelle de démence	QEDDI		3
	Trouble du comportement	REISS Screen		3
	Données personnelles	Données familiales et personnelles		3 apports de modifications
<b>Auto-évaluation*</b>	Mémoire épisodique verbale	Cued-recall Test (CRT)	20 min	3 formes parallèles
	Langage productif	NEEL	5 min	3 (pas de forme parallèle)
	Langage compréhensif	Token Test adapté	10 min	3 (pas de forme parallèle)
	Attention et fonctions exécutives	Barrages des lapins (NEPSY)	3 min	3 (pas de forme parallèle)
		Fluences sémantiques	2 min	3 (formes parallèles)
		Tour de Londres	10 min	3 (pas de forme parallèle)
		Stroop**	5 min	3 (pas de forme parallèle)
		Soleil-Lune		

\* Ordre de passation différent : Version A : Barrage des lapins, Fluences, Tour de Londres, C.R.T., Soleil-Lune, Neel et Token test. Version B : Neel, Token test, Soleil-Lune, C.R.T., Barrage des lapins, Tour de Londres et Fluences.

\*\* Tâche informatisée

**Mémoire épisodique :**

Une version modifiée de la tâche de rappel indicé (RI) de Buschke (1984) et Grober et Buschke (1987) a été choisie pour évaluer la mémoire épisodique. Cette adaptation a été spécifiquement conçue afin d'explorer la mémoire des personnes présentant une trisomie 21 (Devenny, Zimmerly, Kittler et Krinsky-McHale, 2002). La tâche RI se déroule en plusieurs étapes. La première est une phase d'apprentissage d'images. Douze images simples sont présentées au participant, quatre par quatre, à partir d'indices désignant leur catégorie sémantique. Par exemple, on demande verbalement au participant d'identifier le « fruit », dans l'ensemble des quatre images présentées, et il doit dénommer l'item « banane ». On considère que l'item a été identifié si le participant l'a

montré et correctement dénommé. Cette première phase est suivie d'une épreuve de rappel immédiat dans laquelle le participant est invité à rappeler verbalement l'ensemble des quatre items. Si le sujet échoue dans le rappel libre de l'un des items, celui-ci est indicé à partir de la catégorie sémantique fournie au préalable. La procédure d'apprentissage est reprise si le sujet ne parvient pas à donner l'item correspondant à la catégorie et il se voit offrir une autre occasion de rappel immédiat. Une fois que la première série des quatre items a été correctement rappelée, on passe à la série suivante, le test comprenant en tout trois séries de quatre items (soit un total de 12 items). La seconde phase est une épreuve de rappel en trois essais. Chacun des essais de l'épreuve de rappel comprend deux parties. La première consiste en un test de rappel libre où le sujet doit

essayer, sans limite de temps, de rappeler les 12 items précédemment appris. La seconde partie est un test de rappel indicé portant sur les seuls items qui n'ont pas été retrouvés au cours de la phase de rappel libre. Tout item non récupéré au bout de 10 secondes est redonné verbalement. Cette tâche nous donne la possibilité de contrôler les processus d'encodage et de récupération en incitant le participant à traiter sémantiquement l'information. Lors des rappels, les intrusions et les persévérations réalisées par le sujet sont comptabilisées pour les trois essais. Les intrusions sont définies comme des mots reliés à la catégorie sémantique préalablement donnée, mais non attendus (par exemple, « pomme » pour « banane ») ou des mots qui ne sont pas liés à la tâche et qui peuvent être le signe d'une difficulté dans les mécanismes inhibiteurs. Kittler et al. (2006) ont mis en évidence dans une étude longitudinale une association entre les intrusions dans le rappel et la présence d'une maladie d'Alzheimer. Les persévérations sont, elles, définies comme une répétition incontrôlable d'un mot non attendu lors du rappel et peuvent également être liées à des difficultés d'inhibition. Trois formes parallèles ont été créées à l'aide des items provenant du set des 260 images de Snodgrass et Vanderwart (1980). La fidélité test-retest établie par Devenny et al. (2002) sur 29 participants avec trisomie 21 sur trois mesures est acceptable (0.814 et 0.709). Plusieurs scores sont pris en considération, dans la phase de test : le rappel libre des trois essais et le rappel total (correspondant au rappel libre + rappel indicé). La comparaison de ces scores aux trois essais nous permet d'observer une amélioration possible au fil des essais et donc, un apprentissage. Les scores en rappel libre et rappel total sont également notés en mémoire différée.

### **Langage**

Les versants de production et de compréhension sont évalués.

Le subtest de dénomination d'image de la Nouvelles Épreuves pour l'Examen du Langage (NEEL ; Chevrie-Müller, 1981) permet d'évaluer le versant productif du langage. Ce subtest comprend deux épreuves : « mots concrets » et « couleurs, formes et parties du corps ». La première épreuve est utilisée dans cette batterie. Elle est constituée de 36 items (images sur fond distrayeurs (pomme, poisson, maison, train, arbre, fleur, etc.)). Un gros marqueur rouge est utilisé afin

jaune) que la personne doit dénommer. L'ébauche orale prévue initialement dans cette tâche, en cas de difficulté, n'est pas utilisée pour ne pas alourdir la passation. Un temps de 10 secondes est accordé pour produire la réponse. Par ailleurs, aucune rétroaction n'est donnée au participant. Trois types de scores de dénomination directe sont accordés : 0 (*pas de réponse ou mauvaise dénomination*), 1 (*réponse entachée d'une altération phonologique*) ou 2 (*réponse et forme phonologique correctes*). Le score est de 72.

Le versant compréhension du langage est évalué à partir d'une adaptation du Token Test (Spellacy et Spreen, 1969). La tâche consiste en la présentation de 20 images de carrés et de cercles de tailles et de couleurs différentes (dimension de 8cm de diamètre/côté pour les grandes pièces et 5cm de diamètre/côté pour les petites pièces ; de couleurs jaune, rouge, vert, bleu et blanc) arrangées dans un ordre bien précis devant le participant. L'adaptation que nous avons élaborée a consisté à remplacer les cercles par des ballons et les carrés par des voitures afin d'augmenter l'attractivité et la signification du matériel pour la population trisomique. Seize consignes en lien avec ces images sont données au participant (par exemple, « Montre-moi une image rouge »). Le participant doit exécuter chaque consigne après avoir entendu l'entièreté de celle-ci. Au fur et à mesure que le test avance, la charge cognitive et la complexité sémantique des consignes augmentent (par exemple, « Prends le petit ballon blanc et la grande voiture verte »). Un point est accordé par consigne effectuée correctement. Le score maximal est de 78.

### **Attention, fonctions exécutives**

Ces différentes épreuves ont été choisies car des difficultés dans les fonctions attentionnelles, la planification et l'inhibition sont identifiées, notamment par Ball et al. (2006), comme étant un signe précoce de maladie d'Alzheimer chez les personnes atteintes de trisomie 21.

L'épreuve de barrages des lapins (Korkman, Kirk et Kemp, 1998) est une tâche qui évalue les capacités d'attention sélective sur matériel visuel. Il est demandé au participant de marquer d'un trait tous les lapins (figure cible) qu'il voit sur la feuille qui lui est présentée (de format A3) en ignorant les

de réduire les difficultés de la motricité fine. Sur une population d'enfants âgés de 5 à 12 ans, cette

épreuve a montré une bonne fidélité test-retest (0.71 pour le coefficient de stabilité). Deux mesures sont relevées : le score de précision (nombre de lapins barrés moins les fausses alarmes) et le temps pour réaliser la tâche (avec un maximum de 180 secondes).

L'épreuve de fluence sémantique est une épreuve évaluant plusieurs fonctions dont les capacités attentionnelles, la mise en place de stratégies de recherche, mais aussi la récupération en mémoire. On demande au sujet de générer le plus grand nombre possible de noms d'animaux, de fruits ou de meubles (pour les formes parallèles) pendant 60 secondes. Le nombre de mots produit est noté, ainsi que les persévérations, celles-ci étant définies comme des répétitions incontrôlables de mots.

L'épreuve de la Tour de Londres est utilisée. Nous avons adopté une procédure élaborée par Krikorian, Bartok et Gay (1994) et utilisée par Ball, Holland, Treppner, Watson et Huppert (2008) auprès de personnes atteintes de trisomie 21. Il s'agit d'une tâche dont le but est d'évaluer les processus de planification et la mémoire de travail spatiale. Pour exécuter cette tâche, le sujet doit déplacer des boules de couleur (une bleue, une rouge et une verte) sur un support en bois comprenant trois tiges de différentes tailles (une grande, une moyenne et une petite). La consigne donnée au participant de reproduire différents modèles présentés, par un dessin, sur des fiches (quatre au total) en déplaçant les boules sur le jeu de bois. Deux règles sont fournies au participant lors de l'exécution : il ne peut déplacer qu'une boule à la fois (une boule uniquement peut sortir du jeu) et il doit respecter un nombre de mouvements précis (deux pour le premier modèle, trois pour le deuxième, quatre pour le troisième, cinq pour le dernier). Si le sujet échoue lors de la première exécution du modèle, il se voit offrir deux autres occasions pour reproduire chacun des modèles. La note maximale est de 12, chaque modèle valant trois points et chaque nouvel essai faisant diminuer la note totale (deux points pour le deuxième essai et un point pour le troisième).

L'épreuve « Soleil-Lune » est une épreuve informatisée (Hippolyte et Barisnikov, 2006). Elle représente une version simplifiée du test du Stroop, selon la procédure élaborée par Diamond et Taylor (1996). Le test fait appel aux compétences d'inhibition d'une réponse dominante. L'ordinateur permet le recueil du temps de réaction du sujet lors de la tâche, ainsi

que le relevé des réponses correctes données. L'épreuve comporte deux conditions de 24 items chacune. Dans la condition de contrôle, la personne doit dire « Soleil » quand elle voit l'image du soleil et « Lune » quand elle voit l'image de la lune. Dans la condition d'inhibition, la personne doit dire « Soleil » lorsqu'elle voit l'image de la lune et dire « Lune » lorsqu'elle voit l'image du soleil. Ces 24 essais (12 soleils et 12 lunes) sont présentés l'un après l'autre sur l'écran d'un ordinateur. Dès que le participant a fourni la réponse orale, l'expérimentateur ne donne aucune rétroaction et stoppe le chronomètre.

Les variables prises en compte dans ce test sont le nombre de réponses correctes données et leur temps de latence pour chaque condition et les différences entre les deux conditions.

Au départ, le test un coup - deux coups était intégré dans le protocole. Cependant, des difficultés d'ordre méthodologique se sont manifestées durant la passation et se sont confirmées lors de l'analyse des fréquences des maxima et minima. Nous avons observé que 1/3 des personnes ne réussissent pas du tout le test et 1/3 obtient le score maximum (courbe en U). À ce stade, l'interprétation est difficile. Des analyses ultérieures s'avèrent nécessaires afin de connaître les causes des échecs obtenus et d'étudier la pertinence de l'utilisation de ce test auprès de cette population.

### **Comportement et adaptation**

Ces compétences sont évaluées par le Questionnaire d'Évaluation de la Démence pour les personnes avec Déficience Intellectuelle (QEDDI; Rochat, Billieux, Beciani, Vetro, Barisnikov et Van der Linden, en préparation), l'adaptation française du Dementia Screening Questionnaire (Deb, Hare, Prior et Bhaumik, 2007). Il comprend 56 questions. La première partie traite des meilleures habiletés que la personne a acquises au cours de son existence (par exemple, au niveau langagier, des activités de la vie journalière), la deuxième évalue les comportements ou les symptômes susceptibles d'être associés à la démence chez les personnes atteintes de trisomie 21 (tels que les difficultés d'autonomie, de désorientation, de planification, de sommeil, de mémoire, etc.) et comprend des questions faisant référence à une dégradation ou une aggravation du fonctionnement. Ce questionnaire est facile à utiliser pour les

professionnels qui ont la charge de la personne, il prend 10 à 15 minutes pour le compléter. La personne qui le complète doit connaître le participant depuis un minimum de 6 mois. Ce questionnaire a été validé en anglais avec des personnes atteintes de trisomie 21 et il possède de bonnes propriétés psychométriques. Avec un seuil établi à 20, la version anglaise de ce test fournit une spécificité de 0.97 et une sensibilité de 0.92 dans le cadre de la détection de la démence chez les personnes atteintes de trisomie 21 âgées de 23 à 63 ans manifestant une déficience intellectuelle légère à modérée. Ces données se basent sur la comparaison des scores obtenus avec un diagnostic clinique. La fidélité test-retest est de 0.95 et la fidélité inter-juge de 0.90. Le système de cotation est simple et il prend en compte les changements de comportement et permet la comparaison avec le meilleur niveau de fonctionnement de la personne. Les changements sont notés 1 et les comportements qui ont toujours été présents sont notés 0.

Le questionnaire Reiss Screen (Reiss et Valenti-Hein, 1994) a été utilisé comme mesure des comportements inadaptés. Seuls sept domaines issus de celui-ci ont été sélectionnés (tristesse, dépendance, attachement à un objet, pensée confuse, inadaptation sociale, crainte et comportement régressif). Des auteurs (Urv, Zigman et Silverman, 2008) ont démontré que ces sept domaines sont liés à la démence chez la personne trisomique vieillissante. Cette échelle est également complétée par les référents qui connaissent le participant depuis un minimum de 6 mois. Pour s'assurer que toutes les personnes remplissent le questionnaire de la même façon, un document explicatif pour l'évaluation est fourni. Par exemple, celui-ci explique la manière de coter le domaine « tristesse ». Elle n'est « pas un problème » lorsqu'elle se produit occasionnellement ou lorsqu'elle est une réaction temporaire à une mauvaise journée ou à un problème mineur ; la « tristesse » est « un problème » lorsqu'elle se produit souvent ; elle est

« un problème majeur » lorsqu'elle est si sévère qu'elle interfère avec les relations amicales, les activités quotidiennes ou la capacité à fonctionner. Une échelle de cotation à trois niveaux est proposée (*pas de problème, problème, problème majeur*), allant de 0 à 2.

Des données personnelles (genre, lieu de vie, étiologie de la déficience, troubles associés, situation familiale, autonomie, parcours institutionnel, etc.) sont recueillies à l'aide d'un formulaire standard. Il s'agit de l'adaptation du questionnaire de données familiales et personnelles de Barisnikov, Van der Linden et Hippolyte (2005) par Beciani, Vetro, Van der Linden et Barisnikov (2010, en préparation).

## **PARTICIPANTS**

Les participants de la première cohorte ont été recrutés dans des institutions belges, de la province de Liège et en Suisse, des cantons de Fribourg et Valais. Après avoir obtenu l'accord de collaboration avec les différentes institutions, une lettre de consentement a été transmise aux parents ou aux tuteurs légaux pour les participants à minorité prolongée. Les personnes majeures ont consenti à participer. Cette lettre de consentement reprenait les modalités de la recherche ainsi que ses finalités. L'échantillon examiné se compose de 115 participants atteints de trisomie 21 (44 femmes et 71 hommes) ayant une déficience légère à sévère, issus de centres d'hébergement et/ou de centres d'accueil de jour accueillant des personnes ayant une déficience intellectuelle. Ils sont âgés de 25 à 56 ans, avec une moyenne d'âge de 39 ans. Les critères de sélection des participants pour l'évaluation psychologique étaient : (a) âge est > 24 ans, (b) le quotient intellectuel (QI) > 40, (c) personnes ne manifestant pas des troubles sensoriels sévères (audition, vue) et ayant accès au langage. Un résumé des données socio-démographiques est repris dans le Tableau 2.

**Tableau 2**

### **Données des participants**

<b>Données sociodémographiques</b>					
<b>N</b>	<b>Femmes</b>	<b>Hommes</b>	<b>Moyenne âge</b>	<b>Min. âge</b>	<b>Max. âge</b>
115	44	71	39 ans	25 ans	56 ans

## **RÉSULTATS DE LA PREMIÈRE ÉVALUATION**

La rétroaction des personnes qui ont rempli les questionnaires d'hétéro-évaluation était positive : bonne compréhension et rapidité pour les compléter. Ces questionnaires ont été remplis pour l'ensemble des 115 participants. Par ailleurs, les évaluations se sont déroulées de manière très satisfaisante. 63% des participants ont pu être évalués à l'aide de la batterie complète. Les participants manifestaient de l'intérêt pour la plupart des tâches. La scission de la passation en deux parties, de 30 minutes chacune, semble cependant nécessaire de manière à éviter un effet de fatigabilité.

Les consignes sont généralement bien comprises par les participants. Toutefois, un rappel des consignes est souvent nécessaire lors de la passation de la Tour de Londres. De plus, le CRT est une tâche relativement longue et des signes de fatigue se sont régulièrement manifestés. La tâche informatisée Soleil-Lune suscite, quant à elle, énormément d'intérêt de la part des participants, l'ordinateur étant attractif.

Le Tableau 3 reprend le nombre de participants pour lequel les sous-tests étaient applicables. Ainsi, 86% des personnes de l'échantillon ont pu être évaluées à l'aide de la NEEL et du test des lapins, 84% au Token Test, 83% au test de fluence, 74% à la Tour de Londres, 72% au Soleil-Lune et 63 % au CRT. Il présente également les scores moyens, minimum, maximum et écarts-types obtenus par les participants de l'échantillon pour chaque sous-test de la batterie.

Une large dispersion des scores est observée. Pour la plupart des tests choisis, ni effet plancher ni effet plafond ne sont mis en évidence, ce qui atteste de l'adéquation de la batterie pour une utilisation longitudinale.

### **CORRÉLATIONS AVEC L'ÂGE**

Les corrélations avec l'âge des performances à chaque sous-test ont été calculées à l'aide du  $\tau$  de Kendall. En effet, les scores n'étant pas distribués selon la courbe de normalité, nous avons opté pour des analyses non paramétriques. Les résultats sont présentés au Tableau 4.

En ce qui concerne la mémoire épisodique, seule une corrélation négative significative ( $p < 0.05$ ) avec le nombre total de mots rappelés à l'essai 2 a été mise en évidence. L'âge est donc associé à une performance diminuée à l'essai 2 du rappel, alors qu'il ne l'est pas pour les autres essais. Pour le rappel différé, des corrélations négatives avec le rappel libre des mots et le rappel total (mots rappelés spontanément plus mots indicés) ont été identifiées. L'âge est donc associé à une performance diminuée au rappel différé.

Le versant compréhension du langage est associé négativement à l'âge au vu des résultats issus du Token test. Par contre, le versant productif n'est pas corrélé significativement à l'âge.

Il existe une relation positive entre l'âge et le temps nécessaire pour réaliser l'épreuve d'attention sélective du barrage des lapins et une relation négative avec le score au même sous-test. Les résultats au test de fluence sont associés négativement à l'âge, un plus petit nombre de mots étant généré par les personnes âgées. Nous n'observons pas de corrélation avec le nombre de persévérations produit. Dans la tâche de planification de la Tour de Londres, la relation négative observée entre l'âge et le score total est significative. La mesure d'inhibition verbale Soleil-Lune ne montre, elle, aucune relation.

Les scores totaux obtenus au QEDDI sont corrélés positivement à l'âge, l'augmentation de l'âge est liée à une augmentation des changements de comportement par rapport à un niveau de fonctionnement antérieur. À partir de l'échelle REISS Screen, des problèmes majeurs de comportements inadaptés ont été mis en évidence par les référents : 8 participants manifestent une humeur triste, 7 des pensées confuses, 5 des comportements d'inadaptation sociale, 5 un attachement inadapté à un objet, 4 des manifestations de crainte, 3 des comportements de dépendance et 2 des comportements régressifs. L'analyse des corrélations ne révèle pas de différence dans la manifestation des comportements inadaptés avec l'avancée en âge.

### **DISCUSSION**

L'objectif principal de cette présentation était de décrire la batterie et de justifier les choix effectués. En d'autres termes, la batterie mise en place est-elle adaptée à l'évaluation du fonctionnement cognitif des personnes âgées

atteintes de trisomie 21? Les données auprès d'une cohorte de 115 participants avec syndrome de Down et âgés de plus de 25 ans ont été recueillies. Nous avons identifié, dans un premier temps, une large dispersion des scores pour la plupart des tests, ce qui permet de conclure à une sensibilité suffisante pour l'ensemble de la batterie. Elle pourra donc être utilisée dans une perspective

longitudinale. Par ailleurs, elle évaluera si les changements importants observés sont permanents ou s'ils sont liés à des circonstances de vie particulières et momentanées. Le profil involutif mis en évidence pourra être mis en relation avec le QEDDI et l'échelle de comportements inadaptes de la Reiss Screen.

**Tableau 3**

**Résultats de l'étude**

Domaines évalués	Tests	N Actifs	Moyenne	Minimum	Maximum	Écart-type
Questionnaires comportementaux et de démence	QEDDI	115	4,47	0	35	6,27
	REISS	115	1,70	0	11	2,14
Attentions et Fonctions exécutives	Temps Lapin (max.180'')	99	109,79	43	180	45,29
	Score Lapin (/20)	99	16,91	2	20	3,85
	Nombre de mots FLUENCE	95	7,48	1	18	3,50
	Nombre de persévérations FLUENCE	95	1,18	0	8	1,44
	Score Tour de Londres (/12)	86	8,24	1	12	3,12
	Temps d'inhibition Soleil Lune	83	735,09	-1701,3	3211,13	775,06
	Mémoire long terme	Rappel libre essai 1 (/12)	73	5,03	1	10
Rappel total essai 1 (/12)		73	10,96	6	12	1,31
Rappel libre essai 2 (/12)		73	5,93	0	11	2,39
Rappel total essai 2 (/12)		73	11,29	0	12	1,59
Rappel libre essai 3 (/12)		73	6,58	0	10	2,66
Rappel total essai 3 (/12)		73	10,90	0	12	2,79
Total des 3 essais rappel libre (/36)		73	17,53	1	29	5,41
Total des 3 essais Rappel total (/36)		73	33,15	6	36	4,86
Nombre d'intrusions		73	0,82	0	8	1,57
Rappel libre différé (/12)		73	6,60	0	12	3,27
Rappel total différé (/12)		73	11,11	0	12	2,10
Langage	Score NEEL (/72)	100	42,67	0	68	15,23
	Score TOKEN TEST (/78)	97	53,71	0	78	17,18

De plus, des évaluations de différentes fonctions cognitives sont intégrées dans cette batterie et reprennent les domaines susceptibles d'être atteints dans le vieillissement normal et/ou pathologique chez les personnes atteintes de trisomie. La mémoire épisodique est dès lors également évaluée, Devenny et al. (2000) et Oliver et al. (1998) ayant principalement identifié des

difficultés au niveau de la mémoire et des apprentissages comme profil de déficit pathologique. Ils ont montré que les participants atteints de trisomie sans maladie d'Alzheimer amélioreraient leurs performances au fur et à mesure des essais, alors que les personnes trisomiques avec maladie d'Alzheimer ne le pouvaient pas.

Ball et al. (2006) montrent également une diminution de performance au niveau de la mémoire, mais auprès des personnes âgées normales. La batterie pourra être utilisée pour isoler les signes spécifiquement liés au vieillissement normal de ceux liés à la maladie d'Alzheimer. L'évaluation longitudinale permettra de vérifier les affirmations de ces auteurs.

Des analyses ultérieures par *cluster* auront pour but de spécifier un profil de déficit cognitif. L'analyse permettra de classer des groupes de participants en fonction de leur profil. L'intérêt sera d'obtenir des groupes les plus contrastés possibles.

**Tableau 4**

**Les corrélations avec l'âge**

Domaines évalués	Tests	Corrélations du Taux de Kendall avec l'ÂGE	
<b>Questionnaires comportementaux et de démence</b>	<b>QEDDI</b>	0,25*	
	<b>REISS</b>	0,09	
<b>Attentions et Fonctions exécutives</b>	<b>Temps Lapin (max.180'')</b>	0,29*	
	<b>Score Lapin (/20)</b>	-0,22*	
	<b>Nombre de mots FLUENCE</b>	-0,24*	
	<b>Nombre de persévérations FLUENCE</b>	-0,05	
	<b>Score Tour de Londres (/12)</b>	-0,19*	
	<b>Temps d'inhibition Soleil Lune</b>	-0,01	
	<b>Mémoire long terme</b>	<b>Rappel libre essai 1 (/12)</b>	-0,13
		<b>Rappel total essai 1 (/12)</b>	-0,01
		<b>Rappel libre essai 2 (/12)</b>	-0,14
		<b>Rappel total essai 2 (/12)</b>	-0,16*
<b>Rappel libre essai 3 (/12)</b>		-0,12	
<b>Rappel total essai 3 (/12)</b>		-0,04	
<b>Total des 3 essais rappel libre (/36)</b>		-0,15	
<b>Total des 3 essais Rappel total (/36)</b>		-0,04	
<b>Nombre d'intrusions</b>		-0,03	
<b>Rappel libre différé (/12)</b>		-0,23*	
<b>Langage</b>	<b>Rappel total différé (/12)</b>	-0,18*	
	<b>Score NEEL (/72)</b>	-0,11	
	<b>Score TOKEN TEST (/78)</b>	-0,22*	

Corrélations significatives marquées à  $p < ,05000^*$

Les analyses de corrélation effectuées nous permettent d'identifier les relations de l'avancée en âge avec les fonctionnements cognitif, comportemental et adaptatif. Celles-ci mettent en évidence des relations positives de l'âge avec la vitesse de traitement ainsi qu'avec les changements de comportement. Des relations négatives sont observées avec l'attention sélective

(la capacité à inhiber une réponse automatique), la recherche stratégique d'informations en mémoire notamment observée à partir des difficultés dans le rappel différé malgré l'indication sémantique, la planification, la mémoire épisodique et le versant compréhensif du langage. Ces difficultés, principalement exécutives, sont celles sous-tendues par le lobe frontal et, comme le suggèrent

Ball et al. (2004 ; 2006), pourraient être liées à un stade précoce de la maladie d'Alzheimer. Cependant, des performances diminuées au niveau mnésique et au niveau de la vitesse de traitement sont également observées dans notre échantillon. Ces résultats corroborent ceux de Devenny et al. (1996) qui ont identifié une altération au niveau de la vitesse de traitement chez des sujets âgés de 50 ans et plus. Enfin, il n'existe pas de relation entre l'âge et le langage productif.

Cette première évaluation nous servira de ligne de base nous permettant d'évaluer les changements à travers le temps, un suivi sur 3 ans est envisagé. Ensuite, l'inclusion de données personnelles, familiales, médicales et psychologiques nous permettra d'étudier les relations avec les performances des personnes aux tests proposés dans la batterie.

Toutefois, la batterie présentée dans un cadre expérimental et une forme abrégée, plus maniable sur le plan clinique, devra être validée

ultérieurement. Cette version abrégée reprendra les tests sous-tendus par les domaines susceptibles d'être atteints par le vieillissement. Elle inclura également les deux types d'évaluation (questionnaire d'hétéro-évaluation et neuropsychologique).

La validation des outils les plus pertinents de la batterie sur un large échantillon fournira un moyen d'objectiver les difficultés liées au développement des personnes. L'outil mis en place pourrait également améliorer la communication au sein des équipes dans les institutions et par conséquent, avec les familles. Les évaluations aux questionnaires permettront de donner un cadre aux discussions et aux échanges. En outre, une intervention plus adaptée et un sentiment d'efficacité plus grand seraient possibles pour les personnes qui en ont la charge. Parallèlement, la qualité de vie des personnes vieillissantes serait améliorée et leur permettrait de vivre dans la dignité le plus longtemps possible.

## ELABORATION OF A SCALE ASSESSING THE AGEING IN DOWN SYNDROME ADULTS

The paper aims to present a scale allowing a longitudinal assessment of clinical signs in ageing of Down syndrome adults. The scale proposes a neuropsychological approach of various domains in cognitive functioning likely to be affected by ageing such as attention, planning, inhibition, memory and language. It also includes hetero-questionnaires completed by parents or near professionals. Data on medical and psychological aspects as well as information on adaptive behaviour and changes observed in daily life are collected. Results in 115 participants enrolled in this study show a large dispersion in performances and some significant correlations with age, more precisely in selective attention, planning, long-term memory and receptive language. We conclude that our scale seems to be an adequate tool for a longitudinal screening of the Down syndrome adults. It allows to display in those persons a changing profile including signs linked to normal vs. pathological ageing. In a more general perspective, changes in this profile can be related to individual and environmental characteristics.

## BIBLIOGRAPHIE

- BALL, S. L., HOLLAND, A. J., HON, J., HUPPERT, F. A., TREPPNER, P., WATSON, P. (2006). Personality and behaviour changes mark the early stages of Alzheimer's disease in adults with Down's syndrome: findings from a prospective population-based study. *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 21, 661-673.
- BALL, S. L., HOLLAND, A. J., HUPPERT, F. A., TREPPNER, P., WATSON, P., HON, J. (2004). The modified CAMDEX informant interview is a valid and reliable tool for use in the diagnosis of dementia in adults with Down's syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 48, 611-620.
- BALL, S. L., HOLLAND, A. J., TREPPNER, P., WATSON, P., HUPPERT, F. A. (2008). Executive dysfunction and its association with personality and behaviour changes in the development of

- Alzheimer's disease in adults with Down syndrome and mild to moderate learning disabilities. *British Journal of Clinical Psychology*, 47,1-29.
- BARISNIKOV, K., VAN DER LINDEN, M., HIPPOLYTE, L. (2005, September). *The Socio-Cognitive Battery: a new tool for persons with Mental Deficiency*. Paper presented at the 9<sup>th</sup> Congress of the Swiss Society of Psychology, Geneva, Switzerland.
- BUSCHKE, H. (1984). Control of cognitive processing. In: L.R. Squire et N. Butters (Eds), *Neuropsychology of memory* (pp 33-40). New York: The Guilford Press.
- CHEVRIE-MÜLLER, C. (1981). *Épreuves pour l'examen du langage: Batterie composite*. Paris : Éditions du Centre de Psychologie Appliquée.
- DEB, S., HARE, M., PRIOR, L., BHAUMIK, S. (2007). Dementia screening questionnaire for individuals with intellectual disabilities. *The British Journal of Psychiatry*, 190, 440-444.
- DEVENNY, D.A., KRINSKY-MCHALE, S.J., SERSEN, G., SILVERMAN, W.P. (2000). Sequence of cognitive decline in dementia in adults with down's syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 44(6), 654-665.
- DEVENNY, D.A., SILVERMAN, A.L., HILL, A.L., JENKINS, E., SERSEN, E.A., WISNIEWSKI, K.E. (1996). Normal ageing in adults with down's syndrome : A longitudinal study. *Journal of Intellectual Disability Research*, 40(3), 208-221.
- DEVENNY, D. A., ZIMMERLY, E. J., KITTLER P., KRINSKY-MCHALE, S. J. (2002). Cued recall in early-stage dementia in adults with Down's syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 46(6), 472-483.
- DIAMOND, A., TAYLOR, C. (1996). Development of an aspect of executive control: Development of the abilities to remember what I said and to "do as I say, not as I do". *Developmental Psychobiology*, 29, 315-334.
- FROMAGE, B., ANGLADE, P. (2002). Avancée en âge du sujet atteint d'une trisomie 21. *L'Encéphale*, 27, 212-216.
- GROBER, E., BUSCHKE, H. (1987). Genuine memory deficits in dementia. *Developmental neuropsychology*, 3, 13-36.
- HIPPOLYTE, L., BARISNIKOV, K. (2006). *Exploration des liens entre les compétences cognitives, émotionnelles et sociales chez des adultes avec syndrome de Down*. Genève : Université de Genève.
- KITTLER, P., KRINSKY-MCHALE, S. J., DEVENNY, D. A. (2006). Verbal intrusions precede memory decline in adults with Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 50(1), 1-10.
- KORKMAN, M., KIRK, U., KEMP, S.L. (1998). *NEPSY-A Developmental Neuropsychological Assessment*. San Antonio, TX : Psychological Corporation.
- KRIKORIAN, R., BARTOK, J., GAY, N. (1994). Tower of London procedure: An standard method and developmental data. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 16(6), 840-850.
- MANN, D. M. A., ESIRI, M. M. (1989). The pattern of acquisition of plaques and tangles in Down's syndrome patients under 50 years of age. *Journal of Neurological Science*, 89, 169-179.
- NELSON, L. D., ORME, D., OSANN, K., LOTT, I.T. (2001). Neurological changes and emotional functioning in adults with Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 45, 450-456.
- OLIVER, C., CRAYTON, L., HOLLAND, A., HALL, S., BRADBURY J. (1998). A four prospective study of age-related cognitive change in adults with down's

- syndrome. *Psychological Medicine*, 28, 1365-1377.
- PRASHER, V.P. (1995). Age-specific prevalence, thyroid dysfunction and depressive symptomatology in adults with Down syndrome and dementia. *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 10, 25-31.
- REISS, S., VALENTI-HEIN, D. (1994). Development of a psychopathology rating scale for children with mental retardation. *Journal of Consulting & Clinical psychology*, 62, 28-33.
- SNODGRASS, J.G., VANDERWART, M. (1980). A standardized set of 260 pictures : Norms for name agreement, image agreement, familiarity and visual complexity. *Journal of Experimental Psychology : Human Learning and Memory*, 6(2), 174-215.
- SPELLACY, F., SPREEN, O. (1969). A short form of the token test. *Cortex*, 5, 390-397.
- TEMPLE, V., JOZSVAI, E., KONSTANTAREAS, M. M., HEWITT, T. A. (2001). Alzheimer dementia in Down's syndrome: The relevance of cognitive ability. *Journal of Intellectual Disability Research*, 45(1), 47-55.
- URV, T., ZIGMAN, W. B., SILVERMAN, W. (2008). Maladaptive behaviors related to dementia status in adults with Down syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 113(2), 73-86.