

CENTRE DE RÉFÉRENCE DES DÉMENCES RARES OU PRÉCOCES

IM²A - INSTITUT DE LA MÉMOIRE ET DE LA MALADIE D'ALZHEIMER

Fédération des maladies du système nerveux

Bâtiment F. Lhermitte

Hôpital Universitaire Pitié Salpêtrière

47 boulevard de l'Hôpital - 75013 Paris

www.cref-demrares.fr



CENTRES DE COMPÉTENCES

VILLE	RESPONSABLE ET REFERENT PAR PATHOLOGIE	TELEPHONE
Amiens	Dr MéliSSa TIR (PSP/DCB) Pr Olivier GODEFROY (DFT/APP/PSP/DCB)	03 22 66 82 40
Angers	Dr Frédérique ETCHARRY-BOUYX (DFT/APP/PSP/DCB)	02 41 35 32 93
Bordeaux	Pr Wassilios MEISSNER (PSP/DCB) Dr Sophie AURIACOMBE (DFT/APP)	05 57 82 12 53 05 57 82 01 16
Dijon	Pr Yannick BEJOT (DFT/APP/PSP/DCB)	03 80 29 57 80
Grenoble	Dr Olivier MOREAUD (APP/ PSP/DCB) Dr Mathilde SAUVEE (DFT)	04 76 76 57 90
Lille	Dr Thibaud LÉBOUVIER (DFT/APP/PSP/DCB) Pr Florence PASQUIER (DFT/APP/PSP/DCB)	03 20 44 60 21
Limoges	Pr Philippe COURATIER (DFT/APP) Dr Frédéric TORNAY (PSP/DCB)	05 55 05 65 61 05 55 43 12 15
Lyon	Pr Alain VIGHETTO (PSP/DCB) Dr Maïté FORMAGLIO (DFT/APP)	04 72 35 76 62
Marseille	Pr Alexandre EUSEBIO (PSP/DCB) Pr Jean-Philippe AZULAY (PSP/DCB) Pr Mathieu CECCALDI (DFT/APP) Dr Mira DIDIC (DFT/APP)	04 91 38 43 33 04 91 38 59 28
Montpellier	Dr Audrey GABELLE-DELOUSTAL (DFT/APP/PSP/DCB)	04 67 33 60 29
Nantes	Pr Pascal DERKINDEREN (PSP/DCB) Dr Claire BOUTOLEAU-BRETONNIERE (DFT/APP)	02 40 16 54 22
Pointe à Pitre	Pr Annie LANNUZEL (PSP/DCB)	05 90 89 11 85
Poitiers	Pr Jean-Luc HOUETO (PSP/DCB) Dr Foucaud Du BOISGUEHENEUC (DFT/APP)	05 49 44 44 46
Rennes	Dr Serge BELLARD (DFT/APP/PSP/DCB)	02 99 87 30 26
Rouen	Dr David WALLON (DFT/APP/PSP/DCB) Pr Didier HANNEQUIN (DFT/APP/PSP/DCB)	02 32 88 87 40 02 32 88 80 32
Strasbourg	Pr Christine TRANCHANT (PSP/DCB) Dr Benjamin CRETIN (DFT/APP) Dr Frédéric BLANC (DFT/APP)	03 88 12 85 32 03 88 12 86 34 03 88 11 55 21
Toulouse	Pr Jérémie PARIENTE (DFT/APP) Dr Christine BREFEL-COURBON (PSP/DCB)	05 61 77 76 86

ASSOCIATIONS DE MALADES

Association France-DFT : www.france-dft.org

Le portail des maladies rares et des médicaments orphelins : www.orphanet.fr

Conception Graphique : Direction de la Communication - PSL-CFX AP-HP - Version 3 - Juin 2017

INFORMER

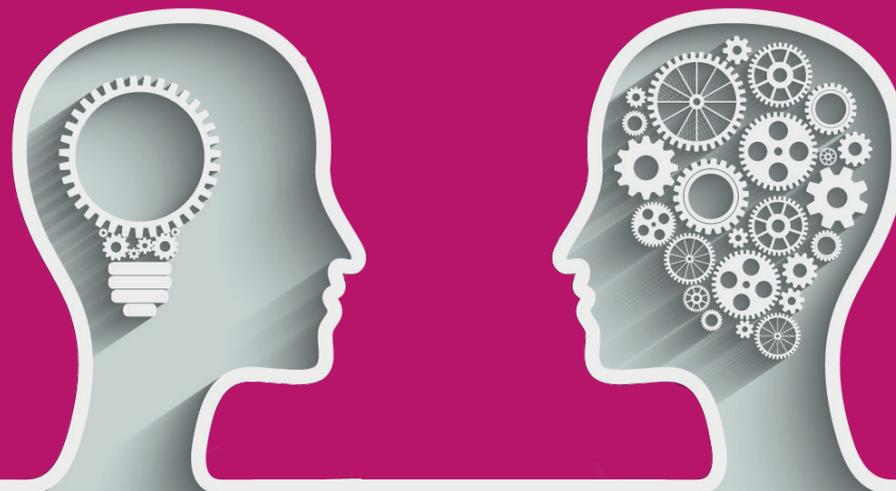
Dégénérescences Fronto Temporales

MALADIES RARES

Centre de Référence Démences Rares ou Précoces

Docteur Isabelle LE BER

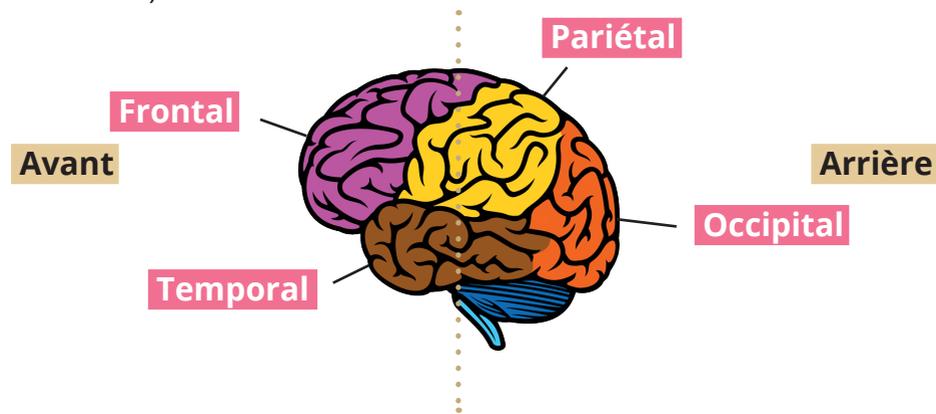
Responsable : Professeur Bruno DUBOIS



Que sont les Dégénérescences Fronto-Temporales ?

Les Dégénérescences Fronto-Temporales (DFT) sont des maladies apparentées à la maladie d'Alzheimer, bien qu'elles soient beaucoup plus rares. D'autres noms sont aussi utilisés comme Démences Fronto-Temporales ou maladie de Pick.

Elles sont dues à un dysfonctionnement des régions frontales (situées dans la partie antérieure du cerveau) et des régions temporales (parties latérales du cerveau).



Les DFT touchent aussi souvent les hommes que les femmes. Les causes ne sont pas connues, en dehors des causes génétiques qui sont impliquées chez 30 % des patients.

Quels sont les symptômes ?

La DFT débute le plus souvent de façon insidieuse, entre 50 et 65 ans. Elle se manifeste par des troubles comportementaux et du langage. Les conduites sociales et le contrôle émotionnel sont altérés.

- Les troubles du comportement se manifestent souvent par une inertie progressive et un repli social. Les patients ne prennent plus d'initiative dans leur vie quotidienne, n'ont plus de motivation ni de projets, et perdent tout intérêt pour leurs activités antérieures. Il faut souvent les stimuler pour entreprendre une activité, pour s'habiller, se laver etc... Ces symptômes font parfois penser à tort que le patient souffre de dépression.
- Plus rarement, la maladie se manifeste par un relâchement des comportements. Les patients présentent alors une jovialité excessive, une familiarité inappropriée avec l'entourage, un manque de pudeur, une perte de l'hygiène personnelle.

- Les patients présentent des troubles affectifs et peuvent devenir plus indifférents à leur entourage. Ils peuvent manifester moins d'émotions lors des événements importants de la vie familiale, ou présenter des réactions émotionnelles inappropriées. Ils sont souvent peu conscients de leur maladie et ne sont pas affectés par leurs propres troubles.
- Des troubles des conduites alimentaires sont fréquents. Les patients mangent de façon gloutonne, précipitée, parfois salement. Ces modifications peuvent être associées à une prise de poids au début de la maladie. Il est fréquent que les goûts alimentaires changent.
- Une réduction progressive du langage peut conduire à un mutisme.
- La mémoire est relativement préservée, notamment au début de la maladie, à l'inverse de la maladie d'Alzheimer. Il n'y a pas ou peu de problème d'orientation spatiale. En revanche, l'orientation dans le temps peut être perturbée.

Quels sont les examens pouvant aider à diagnostiquer ?

1/ Les tests neuropsychologiques

évaluent les capacités de raisonnement, de jugement, d'attention, les troubles de mémoire etc...

2/ Des examens d'imagerie cérébrale

une IRM (Imagerie par Résonance Magnétique) ou un scanner cérébral montrent une atteinte (atrophie) des lobes frontaux et des lobes temporaux. La scintigraphie cérébrale (SPECT) et la tomographie par émissions de positons (TEP) permettent, elles, d'étudier plus précisément le fonctionnement cérébral et montrent des anomalies dans les régions fronto-temporales.

3/ Des examens biologiques et un électroencéphalogramme

permettent d'exclure d'autres pathologies.

4/ Une analyse génétique

peut être proposée si l'histoire familiale le justifie. Trois gènes sont plus fréquemment impliqués (C9orf72, PGRN, MAPT).

Quels sont les traitements ?

Des traitements médicamenteux (antidépresseur par ex.) et une prise en charge adaptée (orthophoniste) permettent d'améliorer certains symptômes. Il n'y a cependant pas de médicament spécifique pour le moment. Une prise en charge pluridisciplinaire (neurologue, psychologue, orthophoniste, assistante sociale) permet d'évaluer au mieux les besoins et d'assurer une prise en charge optimale.