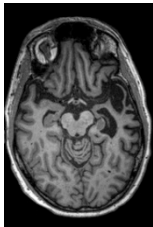


LES DÉMENCES FRONTOTEMPORALES

Les aphasies primaires progressives

Petit guide à l'intention des familles et des soignants



Qu'est-ce que la démence ?

Un terme général qui désigne une maladie neurodégénérative qui affecte les fonctions cognitives (mémoire, jugement, organisation, orientation, langage...) et qui entraîne une altération du fonctionnement au quotidien. La maladie d'Alzheimer est la forme de démence la plus commune, mais il en existe plusieurs autres types.

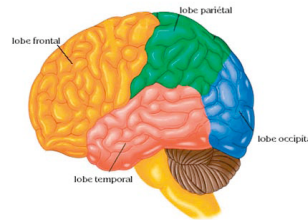
Qu'est-ce que la démence frontotemporale (DFT) ?

Un ensemble de maladies neurodégénératives qui affectent les lobes frontaux et temporaux du cerveau (voir la figure en couleur). Ces régions sont responsables du jugement, du langage

et du contrôle du comportement et des émotions. Il existe plusieurs variantes:

1. La variante comportementale (DFT-vc)
2. Trois variantes langagières aussi appelées «les aphasies primaires progressives» (APP) *(dont il sera question dans ce dépliant)*
 - a. La variante sémantique (APP-vs)
 - b. La variante non-fluente (APP-vnf)
 - c. La 3^e variante quant à elle est plus souvent associée à la maladie d'Alzheimer. Il s'agit de la variante logopénique (APP-vl)

La DFT représente 15-20 % de tous les cas de démences.



Comment reconnaître les APP ?

On reconnaît les APP par une atteinte dominante (voire isolée) du langage en début de maladie.

La variante **non-fluente** se caractérise par :

1. Un discours télégraphique (agrammatisme)
2. Ou une parole hésitante avec une articulation laborieuse (apraxie)
3. Une préservation de la compréhension de phrases simples et des mots

La variante **sémantique** se caractérise par :

1. Une difficulté à nommer les objets (anomie)
2. Une perte du sens des mots (qu'est-ce qu'un crayon? À quoi sert un crayon ?)
3. Un discours fluent

La variante **logopénique** se caractérise par :

1. Un manque du mot
2. Une difficulté à la répétition de phrases

Certaines personnes atteintes d'APP peuvent avoir des manifestations cliniques de la variante comportementale, soient des changements de personnalité, de comportement ou des habitudes alimentaires.

Qui est atteint ?

- Les hommes et les femmes sont atteints de façon égale.
- L'âge moyen d'apparition des symptômes est vers 60 ans, soit un peu

avant l'apparition de la maladie d'Alzheimer et un peu plus tard que la variante comportementale.

- La majorité des cas n'ont pas de cause génétique/héréditaire, bien que certains gènes aient été associés à la maladie.

Qu'est-ce qui cause les APP ?

Nous ne connaissons pas encore la cause précise des APP. On observe cependant une accumulation anormale de protéines (e.g., tau, TDP-43) dans les régions du cerveau impliquées dans le langage. Ceci provoque la dégénérescence des cellules et la maladie.

Comment faire le diagnostic d'une APP ?

Un médecin doit faire un questionnaire, un examen physique et une évaluation cognitive appropriée ciblée sur le langage. Il fera également un bilan sanguin et une imagerie cérébrale (scan, résonance magnétique, TEP scan). Aucun test effectué lors du vivant ne permet d'identifier avec certitude la maladie.

Comment traiter les APP ?

Il n'existe aucun traitement spécifique qui renverse les APP.

L'essentiel de l'approche thérapeutique repose sur l'orthophonie afin de stimuler les capacités préservées et fournir des stratégies de communication pour le patient et sa famille.

L'intervention du reste de l'équipe multidisciplinaire est aussi primordiale. Ergothérapeutes, neuropsychologues, nutritionnistes, infirmiers et travailleurs sociaux ont tous un rôle clé à jouer dans la prise en charge du patient.

Les médicaments utilisés dans la maladie d'Alzheimer peuvent aggraver la situation (sauf dans la variante logopénique). Leur usage est donc généralement déconseillé. Certains antidépresseurs peuvent aider à contrôler le comportement si nécessaire.

Quelle est l'évolution des APP ?

La maladie a une durée moyenne de 8-10 ans. Les personnes atteintes peuvent, au fil du temps, développer des troubles de comportement, des troubles du mouvement tels de la rigidité ou de la faiblesse, des troubles de déglutition et des troubles de mémoire.

Il existe un lien entre les APP et le syndrome cortico-basal et entre les APP et

la sclérose latérale amyotrophique (maladie de Lou Gehrig).

Il faut savoir qu'une perte d'autonomie importante est associée aux APP et que la personne atteinte aura éventuellement besoin d'un encadrement important pour toutes les tâches quotidiennes. L'évolution est toutefois moins prononcée que dans la DFT-vc ou la maladie d'Alzheimer.

Ressources disponibles

www.aftd.org

www.memory.ucsf.edu

www.alzheimer.ca

Pour voir un médecin au Québec:

- Clinique de cognition de l'Hôpital Notre-Dame (Centre Hospitalier de l'Université de Montréal)
Tél: 514-890-8000 poste 28011
- Clinique de cognition de l'Institut Universitaire de Gériatrie de Montréal
Tél : 514 340-2800 poste 2410
- Clinique Interdisciplinaire de Mémoire du CHU – Hôpital de l'Enfant-Jésus, Québec
Tél.: 418-649-5980

Ce document a été produit par Dr. Marie-Pierre Thibodeau et Dr Rober Jr Laforce. ©2012