

## La démence fronto-temporale (DFT)

La DFT, encore appelée « maladie de Pick », se caractérise par la mort progressive des neurones au niveau des lobes frontaux (parties antérieures et latérales du cerveau).

Ces régions sont particulièrement impliquées dans le raisonnement, les idées abstraites et la planification. Elles interviennent aussi dans la modulation des émotions, l'initiative, le contrôle de soi, le comportement social, l'attention et dans l'expression verbale.

Les personnes souffrant d'une démence fronto-temporale, contrairement à celles qui sont atteintes d'une maladie d'Alzheimer, ont des troubles du comportement qui précèdent les troubles de la mémoire. L'âge de début est souvent précoce (avant 65 ans).

Ces personnes malades conservent longtemps une bonne orientation dans l'espace, reconnaissent plus longtemps leurs proches. Mais elles sont plus précocement indifférentes à leur présentation physique, à leur hygiène, et sont plus excessives dans leur manière de s'exprimer et dans leur comportement relationnel.

### Les premiers symptômes les plus fréquemment rencontrés sont :

- des troubles du comportement (négligence physique, désinhibition comportementale, impulsivité...);
- des symptômes affectifs (dépression, anxiété, apathie, indifférence affective);
- des troubles du langage.

Peu à peu, la personne malade devient indifférente, voire étrangère, à tout ce qui se passe autour d'elle. Elle parle peu et a de plus en plus de mal à s'exprimer.

Les troubles de la mémoire sont beaucoup moins importants que dans la maladie d'Alzheimer. Certaines capacités intellectuelles sont maintenues proches de la normale pendant de nombreuses années.

## Le soutien des associations de famille

**Organisées et animées par des bénévoles formé(e)s et ayant vécu la maladie d'un proche, les associations France Alzheimer présentes dans chaque département proposent aux familles ainsi qu'aux personnes malades :**

- des permanences d'accueil où elles seront écoutées, informées et accompagnées ;
- des conférences-débats où interviennent des experts professionnels ;
- des formations à l'attention des aidants familiaux pour les aider à faire face ;
- des groupes de soutien psychologique animés par des psychologues ;
- des groupes de partage d'expériences, de convivialité et de loisirs ;
- des Séjours Vacances-Répît Alzheimer® ;
- des Haltes Relais® et des Cafés mémoire France Alzheimer®.

Fiche pratique réalisée avec le soutien financier de :

fondation

ROGER DE SPOELBERCH

Union nationale des associations France Alzheimer  
et maladies apparentées  
21, boulevard Montmartre - 75002 Paris

Allo France Alzheimer  
INFOS - SOUTIEN - CONSEILS - ECOUTE

 **0811 112 112**  
(Coût d'un appel local)

AGRÉÉE PAR  
 COMITÉ DE LA CHARTE  
don en confiance

## FICHE PRATIQUE

La prise en soin  
de la personne malade

**Maladies  
apparentées**

**à la maladie  
d'Alzheimer**



**ASSOCIATION  
FRANCE ALZHEIMER®**  
[www.francealzheimer.org](http://www.francealzheimer.org)

Un malade, c'est toute une famille qui a besoin d'aide



## Les atrophies du lobe temporal à expression verbale

### ► L'aphasie progressive primaire

L'aphasie progressive primaire se caractérise essentiellement par la présence de troubles du langage qui, constituent l'essentiel des difficultés pendant les premières années de la maladie.

L'âge de début est souvent précoce (avant 65 ans). Le début des symptômes est très insidieux et l'évolution progressive. La maladie se caractérise par un manque du mot, une difficulté à dénommer un objet ou à comprendre un mot puis par une diminution du débit verbal.

D'autres troubles cognitifs peuvent survenir au cours de l'évolution mais le langage reste toujours le secteur le plus altéré. Pendant plusieurs années, les conséquences au niveau du comportement et de la vie quotidienne resteront peu importantes. Les patients peuvent bénéficier d'une prise en charge orthophonique pour rééducation du langage.

### ► La démence sémantique

La démence sémantique est un trouble dégénératif caractérisé par la perte du sens des mots et des objets. La parole est fluide, mais n'a plus de sens.

Ces troubles peuvent rester isolés pendant plusieurs années et les patients continuer à gérer leur vie de façon autonome.

L'âge de début est souvent précoce (avant 65 ans). L'aggravation entraîne un handicap important, les patients ne savent plus identifier les choses et ne reconnaissent plus les personnes et les lieux.

Plus tard, s'ajoutent des troubles du comportement (préférence pour la routine, idées obsessionnelles, pré-occupations inappropriées, égocentricité, troubles des conduites alimentaires, perte de la notion de danger). Au cours de la maladie, les patients peuvent bénéficier d'une prise en charge orthophonique.

## La paralysie supra-nucléaire progressive

La maladie de Steele-Richardson-Oslewski, du nom des trois médecins qui la décrivirent, n'est pas exceptionnelle. Elle associe des troubles cognitifs, des troubles du comportement, des symptômes de la maladie de Parkinson et une paralysie du regard.

Elle débute après 50 ans, et il n'y a pas de caractère familial. Progressivement, les lésions affectent l'équilibre, la vue, la mobilité, la déglutition, la parole et la mémoire.

### Elle présente certaines caractéristiques :

- une perte de la mobilité du regard (et particulièrement de la capacité à bouger les yeux du haut vers le bas) ;
- un trouble de l'équilibre avec un risque de chutes en arrière ;
- une perturbation au niveau de l'articulation du langage : le débit est ralenti, les mots prononcés difficilement rendent l'intelligibilité mal aisée ;
- un ralentissement psychomoteur, une apathie ou une agressivité ;
- des troubles de la mémoire.

## La dégénérescence cortico-basale

### Il s'agit d'une maladie rare qui se manifeste par :

- une difficulté à réaliser certains gestes (le patient se plaint de maladresse, comme si sa main n'obéissait plus ou ne savait plus réaliser le geste) alors qu'il n'existe pas de déficit moteur ;
- des contractions involontaires et soutenues de certains muscles qui bloquent la partie du corps concernée dans une position anormale (dystonie) ;
- des symptômes de la maladie de Parkinson (marche à petits pas, tremblements, rigidité des membres, visage inexpressif).

La difficulté à réaliser des gestes devient par la suite plus globale, avec une incapacité à reproduire des gestes simples ou complexes (apraxie idéo-motrice) et une incapacité à utiliser les objets (apraxie idéatoire).

Cette maladie peut parfois être confondue avec la maladie de Parkinson, mais les traitements spécifiques de la maladie de Parkinson sont inefficaces.

## La maladie à corps de Léwy

La maladie à corps de Léwy représente 20 % des maladies neuro-dégénératives.

### Au début, elle se manifeste par la présence d'au moins deux des quatre caractéristiques suivantes :

- grande fluctuation des performances cognitives avec variation de l'attention et de la vigilance ;
- hallucinations visuelles ;
- symptômes parkinsoniens (marche à petits pas, tremblements, rigidité des membres, visage inexpressif) ;
- troubles visuo-spatiaux.

Les troubles cognitifs concernent initialement l'attention, le langage, les capacités de raisonnement et moins la mémoire.

**D'autres symptômes sont souvent retrouvés comme :** des chutes répétées, des malaises avec perte de connaissance, des hallucinations autres que visuelles, des troubles du sommeil (agitation nocturne), une dépression ou des idées délirantes.

Les personnes malades sont particulièrement sensibles aux traitements neuroleptiques qui provoquent une aggravation de leur état, pouvant être très dangereuse et augmenter le risque de décès.