LA DÉMENCE FRONTO-TEMPORALE

Le terme de démence fronto-temporale désigne plusieurs pathologies neurodégénératives qui se caractérisent surtout par des troubles du comportement et, selon les sous-types, des troubles du langage. Les 3 sous-types sont : la démence fronto-temporale simple (dont il sera question ici), l'aphasie primaire progressive, et la démence sémantique (qui feront l'objet d'une autre fiche pratique).

La démence fronto-temporale, qu'est-ce que c'est ?

Lorsque l'on parle de démence fronto-temporale, on désigne des pathologies neurodégénératives qui se manifestent par une altération progressive et inéluctable des lobes frontaux et/ou temporaux du cerveau. Pour simplifier, les lobes frontaux (situés à l'avant du cerveau) sont le siège des fonctions exécutives. Ces fonctions nous permettent de raisonner, gérer des idées abstraites, planifier des tâches, etc. Ils jouent également un rôle dans la régulation des émotions et dans la personnalité.

Les lobes temporaux (situés sur les côtés, dans la partie inférieure du cerveau) sont, eux, principalement impliqués dans le langage.

La démence fronto-temporale se traduit principalement par des troubles du comportement (désinhibition, agressivité…) et un changement de personnalité.

Causes

On sait que, dans la majeure partie des cas, les lésions neuronales sont liées à l'accumulation anormale de certaines protéines dans les neurones. La cause de cette accumulation n'est pas encore connue et des recherches sont faites dans ce domaine.

Dans ce type de démence, les formes familiales ne sont pas rares (environ 50 % des patients atteints de DFT ont une histoire familiale de la maladie, évoquant une cause génétique). Plus de 20 gènes porteurs de mutations ont été associés aux formes familiales de démences fronto-temporales.

Qui est touché et qu'en est-il de l'évolution ?

Il semblerait que les démences fronto-temporales (DFT) touchent autant les hommes que les femmes, et qu'elles représenteraient 10 à 20 % de tous les cas de démence (selon l'Association France - DFT). C'est une des causes principales de démence dégénérative derrière la maladie d'Alzheimer et la maladie à corps de Lewy. L'âge de début se situe en moyenne entre 51 et 58 ans. La maladie est plus rare après 70 ans.

L'évolution est très variable, avec une durée moyenne d'une dizaine d'années. Le début est insidieux et la progression lente (une survenue brutale doit évoquer d'autres diagnostics). Au stade débutant, ce qui distingue les DFT de la maladie d'Alzheimer par exemple, c'est l'absence de désorientation et de trouble de la mémoire. Par contre, des troubles du comportement et un tableau psychiatrique sont généralement présents en début de maladie. À mesure que l'on arrivera dans les stades plus sévères de la DFT, des troubles mnésiques et de la confusion sont toutefois possibles.

© All rights reserved

Quels symptômes ?

- Symptômes comportementaux : de la désinhibition entraînant des comportements ou des paroles inappropriées, des obsessions, des comportements alimentaires inhabituels (boulimie par exemple), des difficultés dans l'exécution des tâches, une intolérance à la frustration, l'envie irrépressible d'utiliser tous les objets à portée de main, des gestes répétitifs, de l'agressivité, de la violence, de l'indifférence à tout, du repli sur soi, une mauvaise hygiène, marcher des kilomètres sans but, une perte de la motivation et de l'initiative, de l'incontinence, des difficultés dans la gestion de l'argent, etc. Le symptôme le plus observé est un désintérêt pour les activités du quotidien et pour les relations affectives avec les proches.
- Symptômes langagiers : Le plus souvent, une logorrhée (ou « diarrhée verbale ») est observée. Avec le temps, le langage peut se réduire et des écholalies, des stéréotypies verbales peuvent apparaître.
- Symptômes cognitifs : la pensée abstraite, les capacités exécutives (planification, raisonnement…) et l'attention sont altérées. La mémoire peut être altérée, mais moins que dans la maladie d'Alzheimer (ce sera principalement le rappel de l'information et non l'encodage qui sera touché).

Diagnostic

Le diagnostic se fait assez facilement dès la présentation dans le cabinet : le patient a souvent un comportement considéré comme « socialement anormal », comme se mettre à lire les papiers déposés sur le bureau sans demander, entrer dans le cabinet avant d'y avoir été invité, parler de choses intimes de but en blanc…

Un test neuropsychologique mettra en avant des difficultés dans les capacités exécutives et attentionnelles.

L'imagerie par résonance magnétique peut mettre en évidence un contraste entre l'atrophie frontale et/ou temporale et l'intégrité des régions postérieures.

Traitement et efficacité

Il n'existe pas de traitement médicamenteux permettant de guérir ou de ralentir l'inexorable évolution de la DFT. Les médicaments viseront plutôt à réguler les symptômes et tenter d'apporter un certain confort aux personnes atteintes (médication pour diminuer l'anxiété, pour calmer l'agitation, pour aider à dormir, etc.).

De même, un suivi logopédique peut aider, pour un temps, au maintien du langage ainsi qu'à retarder l'apparition des troubles de la déglutition. De plus, un suivi neuropsychologique, ergothérapeutique et neurologique garde toute son importance.

Généralement, la personne atteinte de DFT ne se rend pas vraiment compte de ses troubles. Par contre, un soutien psychologique pour la famille et l'entourage s'avère précieux en ce sens que ce type de pathologie constitue un véritable bouleversement pour les proches. De même, une bonne connaissance de la maladie et des démarches à anticiper permettent également d'y faire face dans un climat plus serein.

Informations supplémentaires

- www.orpha.net
- www.france-dft.org

© All rights reserved