



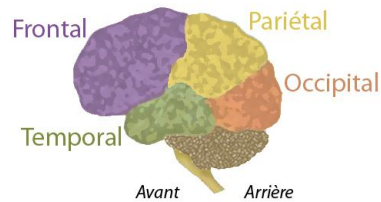
Qu'est-ce qu'une Dégénérescence Fronto-Temporale ?

Dr. Isabelle LE BER

Centre de Référence des Démences Rares, CHU Pitié-Salpêtrière, Paris

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).

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.

Quels sont les symptômes de la maladie ?

- 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 une désinhibition. Les patients présentent alors une jovialité excessive, une familiarité inappropriée avec l'entourage, un manque de pudeur, une perte de l'hygiène personnelle.



Qu'est-ce qu'une Dégénérescence Fronto-Temporale ?

Dr. Isabelle LE BER

Centre de Référence des Démences Rares, CHU Pitié-Salpêtrière, Paris

- Les patients présentent des troubles affectifs et une certaine indifférence face à leur entourage. Ils manifestent moins d'émotion lors des événements importants de la vie familiale, ou présentent 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, vorace, 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 quasi 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 qui permettent d'aider au diagnostic ?

- 1/ Les tests neuropsychologiques évaluent les capacités de raisonnement, de jugement, d'attention, les troubles de mémoire etc...
- 2/ 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) permet, elle, d'étudier plus précisément le fonctionnement cérébral et montre une hypoperfusion dans les régions fronto-temporales.
- 3/ Des examens biologiques et un électroencéphalogramme permettent d'exclure d'autres pathologies.

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.

Site Internet du Centre de Référence : <http://www.cref-demreres.fr>

Centre de Référence

Centre de Référence des Démences Rares

Bâtiment Paul Castaigne
 Hôpital de la Pitié-Salpêtrière
 47 boulevard de l'hôpital
 75 651 Paris cedex 13
 www.cref-demrares.fr
 centredereference_demrares@yahoo.fr



Centres de Compétence

VILLE	NOM DU MEDECIN	TELEPHONE
Angers	Dr Frédérique ETCHARRY-BOUYX	02 41 35 46 14
Bordeaux	Dr Wassilios MEISSNER (PSP/DCB)	05 57 65 64 20
	Dr Sophie AURIACOMBE (DFT/APP)	06 08 33 58 50
Dijon	Dr Isabelle BENATRU (PSP/DCB)	03 80 29 30 89
	Dr Olivier ROUAUD (DFT/APP)	03 80 29 30 89
Lille	Pr Alain DESTEE (PSP/DCB)	03 20 44 67 52
	Pr Florence PASQUIER (DFT/APP/PSP/DCB)	03 20 44 60 21
Limoges	Pr Philippe COURATIER (DFT/APP)	05 55 05 65 60
	Dr Frédéric TORNAY (PSP/DCB)	05 55 05 65 60
Lyon/St Etienne/Grenoble	Dr Catherine THOMAS-ANTERION	04 77 12 78 05
Marseille	Pr Mathieu CECCALDI (DFT/APP)	04 91 38 59 28
	Pr Jean Philippe AZULAY (PSP/DCB)	04 91 38 43 38
Montpellier	Pr Florence PORTET	04 67 33 02 81
Poitiers	Pr Jean-Luc HOUETO	05 49 44 44 46
Rouen	Pr Didier HANNEQUIN	02 32 88 80 32
Strasbourg	Pr Christine TRANCHANT (PSP/DCB)	03 88 11 53 66
	Dr Frédéric BLANC (DFT/APP)	03 88 11 68 92
Toulouse	Dr Jérémie PARIENTE (DFT/APP)	05 61 77 76 86
	Dr Christine BREFEL (PSP/DCB)	05 61 77 76 86

DFT : dégénérescence lobaire fronto-temporale ; APP : aphasie primaire progressive
 PSP : paralysie supranucléaire progressive ; DCB : dégénérescence cortico-basale

Maladies Rares

Centres de référence

Démences Rares

CHU Pitié-Salpêtrière à Paris

Les Dégénérescences Fronto-Temporales

Responsable : Pr Bruno Dubois

