

Introduction

La maladie d'Alzheimer est l'affection la plus répandue d'un vaste ensemble de maladies que l'on appelle « maladies neurodégénératives ». Il s'agit d'une maladie cérébrale irréversible, caractérisée par une détérioration des facultés cognitives et de la mémoire, causée par la dégénérescence progressive des cellules du cerveau. La maladie d'Alzheimer affecte aussi le comportement, l'humeur, les émotions et la capacité à accomplir les activités normales de la vie quotidienne.

Les maladies apparentées ressemblent à la maladie d'Alzheimer en ce qu'elles impliquent elles aussi une lente dégénérescence des cellules du cerveau qui demeure irréversible. Il s'agit notamment de la maladie cérébro-vasculaire (au deuxième rang de ce groupe d'affections en terme de fréquence après la maladie d'Alzheimer), des dégénérescences fronto-temporales, de la maladie de Creutzfeldt-Jacob, de la maladie à corps de Lewy, de la maladie d'Huntington et de la maladie de Parkinson.

Il arrive parfois qu'une personne présente des symptômes différents durant les stades précoces de la maladie tels que des pertes de mémoire ou des changements de comportement, ou encore qu'elle éprouve de la difficulté à parler ou à se déplacer. Ces symptômes pourraient être causés par une maladie apparentée et non par la maladie d'Alzheimer. Il est recommandé que toute personne qui présente un ou plusieurs des symptômes décrits ci-dessus subisse un examen médical complet.

Peu importe qu'il s'agisse de la maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée, on peut obtenir de l'information et du soutien auprès de la Société Alzheimer.

Qu'est-ce que la dégénérescence fronto-temporale?

Contrairement à la maladie d'Alzheimer qui affecte la quasi-totalité du cerveau, la dégénérescence fronto-temporale est un terme générique désignant un groupe de troubles qui touchent principalement les lobes frontal et temporal du cerveau, zones associées à la personnalité, au comportement, aux émotions, au langage, à l'élocution, à la pensée abstraite et à la capacité de mouvement. Dans la plupart des cas de dégénérescence fronto-temporale, les cellules de ces parties du cerveau s'atrophient ou meurent. Dans d'autres cas cependant, ces mêmes cellules vont s'hypertrophier et renfermer des « corps de Pick » ronds et argentés. Le diagnostic posé alors est celui de « maladie de Pick » appelée aussi « variante comportementale de la dégénérescence fronto-temporale » qui est la dégénérescence fronto-temporale la plus fréquente.

La dégénérescence fronto-temporale est une maladie progressive qui représente, d'après les chercheurs, environ 2 à 5 % des cas de maladies neurodégénératives confondues. Cependant, chez les personnes de moins de 65 ans, ce pourcentage pourrait atteindre 20 %. En dehors de la maladie de Pick, la dégénérescence fronto-temporale peut aussi être appelée dégénérescence du lobe frontal, dégénérescence lobaire fronto-temporale, complexe de Pick, taupathie, dégénérescence fronto-temporale sémantique, aphasie progressive primaire non fluente, dégénérescence corticobasale et paralysie supranucléaire progressive complexe. Toutes ces pathologies aboutiront à des symptômes et signes physiques similaires à ceux de la dégénérescence fronto-temporale. La dégénérescence fronto-temporale se traduit par des changements au niveau de la personnalité, du comportement et de la capacité de jugement. Les personnes affectées peuvent agir de manière inappropriée au contact d'autres personnes, entraînant des situations sociales parfois embarrassantes. Durant le stade précoce de la dégénérescence fronto-temporale, les modifications

comportementales ou les problèmes d'élocution (problème de langage) peuvent se manifester séparément. Au fur et à mesure que la maladie progresse, ces deux problèmes deviendront simultanés, les difficultés d'élocution s'aggraveront et affecteront la capacité de communication.

Avec le temps et la survenue éventuelle de difficultés de langage et de mouvements, le besoin de soins et de surveillance va s'accroître¹. À l'inverse d'une personne atteinte de maladie d'Alzheimer, une personne présentant une dégénérescence fronto-temporale conserve souvent le sens de l'orientation temporelle et sa mémoire durant les premiers stades de sa maladie. Avec l'évolution de la maladie, les symptômes généraux des maladies neurodégénératives apparaîtront notamment la confusion et la perte de mémoire.

Comment la dégénérescence fronto-temporale affecte-t-elle la personne atteinte?

Étant donné que les lobes frontal et temporal du cerveau sont atteints, les symptômes se manifestent souvent au niveau de la personnalité, du comportement, des émotions, du langage, de la pensée abstraite et du mouvement.

- **Les changements de comportement** peuvent comprendre l'isolement ou la désinhibition (c'est-à-dire la perte de la capacité à contrôler ses comportements ou ses gestes). La personne peut faire état d'un manque d'initiative, négliger son hygiène personnelle, être facilement distraite ou répéter continuellement les mêmes gestes. Elle peut également être portée à trop manger ou à mettre de façon compulsive des objets dans sa bouche. L'incontinence est parfois un symptôme précoce de la maladie. Les personnes atteintes de dégénérescence fronto-temporale, peuvent devenir indifférentes aux personnes de leur entourage, présenter des changements brutaux et fréquents de comportement ou encore faire état d'une émotivité excessive.
- **Les problèmes de langage** varient de la difficulté à trouver le mot juste à l'expression verbale limitée ou encore à l'aphasie totale (la personne devient complètement muette). Le fait de répéter systématiquement ce qui est dit par les autres et le bégaiement sont des symptômes fréquents. La personne peut éprouver de la difficulté à suivre un enchaînement d'idées ou à entretenir une conversation. Les capacités de lecture et d'écriture sont également affectées.
- **Les problèmes de mouvements.** Les personnes atteintes de dégénérescence fronto-temporale peuvent présenter une diminution de l'expression faciale, une lenteur dans les mouvements, une rigidité et une instabilité posturale. Le tremblement, la difficulté à marcher, les chutes fréquentes et une mauvaise coordination peuvent être des manifestations fréquentes. La personne perd également ses habiletés motrices et souffre de problèmes de déglutition.

Comment la dégénérescence fronto-temporale est-elle évaluée?

Il n'existe pas d'examen unique pour diagnostiquer la dégénérescence fronto-temporale. Pour établir un diagnostic, les médecins doivent déceler les caractéristiques de la maladie et éliminer les autres causes possibles.

Le diagnostic d'une dégénérescence fronto-temporale repose généralement sur :

- les antécédents médicaux, l'imagerie cérébrale, comme l'image par résonance magnétique (IRM), la tomographie par émission de positrons (PET), la tomographie par émission de positrons (PET) et un examen neurologique détaillé,
- l'examen physique et neuropsychologique pour évaluer le langage, le comportement, la mémoire et les fonctions exécutives et visuo-spatiales.

¹ *Frontotemporal disorders: Information for patients, families and caregivers*, National Institute on Aging. Septembre 2010.

Quels sont les facteurs de risque de la dégénérescence fronto-temporale?

La dégénérescence fronto-temporale apparaît généralement à un âge plus précoce que la maladie d'Alzheimer et touche les hommes autant que les femmes. La durée moyenne de la maladie est de deux à dix ans. On dispose d'informations limitées sur les causes de cette maladie et ses facteurs de risque n'ont pas encore été déterminés. De récentes recherches ont montré que des mutations génétiques seraient impliquées dans la plupart des cas de dégénérescence fronto-temporales. Cependant, plus de la moitié des personnes qui présentent cette maladie n'ont pas d'antécédent familial de maladie dégénérative.

Existe-t-il un traitement pour la dégénérescence fronto-temporale?

À l'heure actuelle, il n'existe aucun traitement connu et aucun moyen efficace de ralentir l'évolution de cette maladie. Les inhibiteurs de la cholinestérase qui sont prescrits pour la maladie d'Alzheimer, ne sont pas efficaces dans le traitement de la dégénérescence fronto-temporale, car celle-ci affecte d'autres parties du cerveau. Pour l'heure, les traitements disponibles se concentrent sur les symptômes de cette maladie.

De nouvelles stratégies thérapeutiques comportementales aident également les patients à vivre avec leur maladie. Des techniques thérapeutiques telles que l'activité physique et la musique sont utilisées en tant que traitements viables et utiles. Des recherches ont montré que des activités stimulant la force et les capacités des patients avaient nettement amélioré la qualité de vie non seulement des personnes atteintes de maladie d'Alzheimer ou de maladies apparentées mais également celle de leurs aidants. En connaissant mieux la personnalité du patient, son vécu, son réseau d'aide et sa manière de gérer la maladie, la mise en place d'une approche thérapeutique centrée sur la personne peut préserver et même améliorer sa qualité de vie.

Pour en savoir plus :

Visitez le site Web de la Société Alzheimer (www.alzheimer.ca) ou communiquez avec la Société Alzheimer de votre région.

Autres sources d'informations :

- The Association for Frontotemporal Degeneration (AFTD), (en anglais seulement) : www.theaftd.org
- *Frontotemporal disorders: Information for patients, families and caregivers*, National Institute on Aging (en anglais seulement) : www.nia.nih.gov/NR/rdonlyres/80E4FE4B-47A4-43A2-905B-8443E5759A47/0/FTDbooklet_10oct8.pdf
- Groupe de soutien de la maladie de Pick (en anglais seulement) : www.pdsg.org.uk ;
- Clinique Mayo (en anglais seulement) : www.mayoclinic.com/health/frontotemporal-dementia/DS00874 ;
- UCSF Memory and Aging Center (en anglais seulement) : <http://memory.ucsf.edu/ftd/>

Ce feuillet a été préparé à titre strictement informatif. Il ne constitue en aucun cas un conseil, une approbation ou une recommandation de la Société Alzheimer à l'égard d'aucun produit, service ou entreprise, ni une déclaration ou description de caractéristiques à leur sujet. Ce feuillet ne vise aucunement à remplacer le diagnostic clinique posé par un professionnel de la santé.

Société Alzheimer

Société Alzheimer du Canada

20, avenue Eglinton Ouest, 16e étage, Toronto (Ontario) M4R 1K8

Tél. : 416-488-8772 • 1-800-616-8816 • Téléc. : 416-488-3778

Courriel : info@alzheimer.ca • Site Internet : www.alzheimer.ca

