

# Les démences fronto-temporales

*Maladie de Pick*

*Démence fronto-temporale sans lésions spécifiques*

*Démence fronto-temporale avec syndrome Parkinsonien (DFTP17)*

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec](#)

[En savoir plus](#)

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur les démences fronto-temporales. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : il faut se rappeler que chaque patient est particulier. Seul le médecin peut donner une information individualisée et adaptée.

## La maladie

### ● Que sont les démences fronto-temporales ?

Les démences fronto-temporales (DFT) constituent un groupe de maladies neurodégénératives caractérisées par des troubles du comportement et du langage associés à une détérioration intellectuelle (qualifiée de « démence » à partir d'un certain seuil de sévérité). Elles sont dues à l'altération progressive de certaines zones du cerveau (zones frontales et temporales). Les DFT sont des maladies graves qui réduisent l'espérance de vie des personnes atteintes.

### ● Combien de personnes sont atteintes de la maladie ?

La prévalence (nombre de malades atteints à un moment donné) des DFT varie entre 1 cas sur 6 000 personnes et 1 sur 30 000 selon l'âge (elle augmente avec l'âge). En France, on estime qu'environ 5 000 personnes sont atteintes de DFT.

### ● Qui peut en être atteint ? Est-elle présente partout en France et dans le monde ?

La DFT atteint aussi bien les hommes que les femmes. Bien qu'elle puisse apparaître à tout moment pendant la vie adulte, elle survient le plus souvent entre 50 et 60 ans.

### ● A quoi est-elle due ?

Plusieurs mécanismes peuvent être impliqués dans la DFT, mais la ou les cause(s) de cette maladie sont inconnues.

Comme l'indique le terme « fronto-temporal », ce sont les parties du cerveau appelées lobes frontaux (à l'avant) et temporaux (sur les côtés) qui sont endommagées (*figure 1*). Le lobe pariétal peut parfois être lui aussi atteint. Les cellules cérébrales (neurones) situées dans ces régions perdent leur fonction et meurent, pour des raisons encore inconnues.

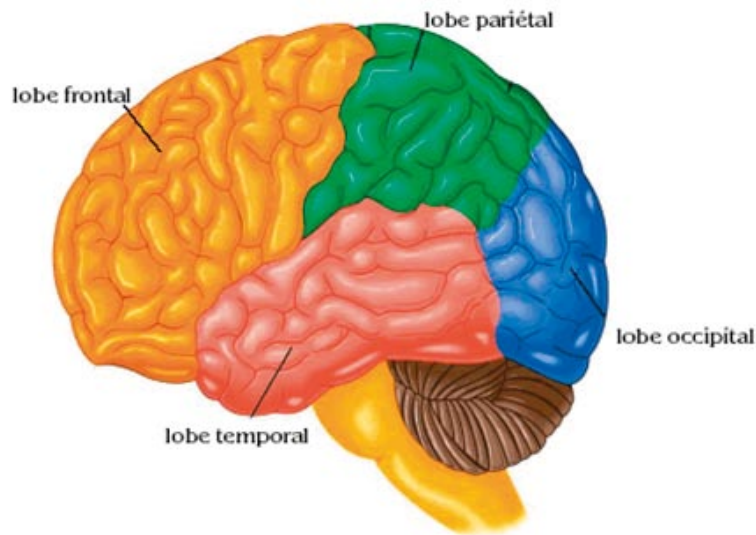


Figure 1

Représentation des différents lobes (zones) du cerveau. Le cerveau est divisé en deux hémisphères (un droit et un gauche), chaque hémisphère étant constitué de ces quatre lobes. Les lobes frontaux et les lobes temporaux sont atteints dans les DFT.

([www.abieducation.com/binder/French/chap1.html](http://www.abieducation.com/binder/French/chap1.html))

Il existe trois sous-types de DFT. Les symptômes sont les mêmes, mais ces types de DFT se distinguent par la nature des lésions retrouvées dans le cerveau, ne pouvant être identifiées qu'à l'autopsie. Dans 60 % des cas, les lésions observées sont dues à l'accumulation d'une substance (protéine) dans les neurones, dont la nature n'est pas encore connue. Ces accumulations, appelées inclusions, sont toxiques pour les neurones. Dans d'autres cas, on observe des inclusions constituées d'une forme anormale d'une protéine appelée protéine tau. Ces inclusions ont souvent un aspect particulier désigné par le terme « corps de Pick » : ces corps entraînent un gonflement des neurones puis leur dégénérescence. La présence des corps de Pick définit le sous-type de DFT appelé maladie de Pick. Enfin, plus rarement, aucune lésion particulière n'est identifiée, même si les neurones dégénèrent et meurent également (on parle d'atrophie cérébrale). Il s'agit alors de DFT sans signe « histologique » (ou tissulaire) spécifique.

Par ailleurs, il existe certaines formes génétiques de DFT, qui touchent plusieurs membres d'une même famille (formes familiales). Certaines formes génétiques sont dues à une mutation du gène *tau*, résultant en la fabrication de protéines tau anormales causant des dégâts dans les neurones. Un second gène, le gène de la progranuline, a récemment été mis en cause dans certaines DFT familiales, bien qu'on ne connaisse pas encore les mécanismes en jeu. Ces deux gènes sont responsables d'environ 30 % des formes familiales de DFT. Enfin, deux autres gènes responsables sont connus (les gènes *VCP* et *CHMP2B*), mais ils semblent très rarement impliqués.

### ● Est-elle contagieuse ?

Non, la DFT n'est pas contagieuse.

### ● Quelles en sont les manifestations ?

Au début, la DFT se manifeste essentiellement par des troubles du comportement et du langage qui apparaissent ensemble ou successivement dans le temps, et sont très variables

d'un malade à l'autre. Le plus souvent, ce sont les troubles du comportement qui prédominent. Lorsque les troubles du langage sont les plus importants, on parle d'aphasie progressive ou de démence sémantique (*voir plus loin*).

### Troubles du comportement

Dans la première phase de la maladie, la personne semble normale mais développe de légers troubles du comportement, se traduisant par des réactions surprenantes qui sont souvent attribuées par la famille ou les proches au stress, à la fatigue ou à une dépression.

Au début, la DFT peut se manifester par une phase de « fatigue intellectuelle » (apathie) et d'indifférence à l'émotion, aux désirs et à l'entourage. Les personnes atteintes semblent désintéressées de tout, y compris de leurs proches, et se replient sur elles-mêmes. Elles n'ont plus d'initiative ni de motivation, négligent leurs responsabilités et certains malades ont même tendance à rester allongés. Cet état est souvent, à tort, mis sur le compte d'une dépression.

Dans d'autres cas, les troubles du comportement sont plus spectaculaires. Ainsi, certaines personnes atteintes agissent de manière clairement désinhibée, c'est-à-dire sans tenir compte de la notion d'interdit ou de gêne. Le malade peut par exemple se dévêtir en public, tenir des propos trop familiers à des personnes qu'il connaît peu ou à des inconnus, devenir grossier. En effet, les personnes atteintes ont du mal à respecter les pratiques de « bonne conduite » sociale : elles se tiennent mal à table, font des plaisanteries inappropriées ou des réflexions inconvenantes, urinent en public, conduisent vite sans respecter la signalisation, omettent de payer leurs achats...

Les malades peuvent également commencer à agir de façon étrange (répéter continuellement les mêmes gestes) ou suivre scrupuleusement des rites ou des habitudes, réalisés à heure fixe. Ils peuvent faire une fixation sur certains objets, qu'ils commencent à collectionner, ou sur certains loisirs qu'ils pratiquent alors de manière extrême (casino, jeux, mots fléchés...). Dans les stades avancés de la maladie, certaines personnes mettent des objets dans leur bouche de manière compulsive. La plupart des personnes atteintes sont incapables de se concentrer, même dans des circonstances importantes (comme chez le médecin par exemple).

Certains malades ont davantage tendance à l'agressivité voire à la violence, avec des comportements asociaux. Ils manquent de patience et sont facilement irritables.

Enfin, les fugues sont fréquentes, mais les malades ne sont généralement pas désorientés (ils ne se perdent pas), du moins au début de la maladie. Ils peuvent ressentir un besoin incessant de bouger, et marcher ainsi de manière décidée des kilomètres, sans pour autant vouloir aller à un endroit précis.

Le malade ne se plaint pas de ses troubles du comportement, mais il peut se plaindre de maux de tête ou de maux de ventre probablement imaginaires, ou se convaincre qu'il souffre de maladies qu'il n'a pourtant pas (hypocondrie).

Le comportement alimentaire change également chez la majorité des malades. Nombreux sont ceux qui grignotent en permanence ou mangent d'un appétit vorace inhabituel, ou encore se découvrent une attirance nouvelle pour l'alcool, consommé soudainement de façon excessive. Certaines personnes peuvent même passer d'un besoin incontrôlable de nourriture (boulimie) à l'absence totale d'appétit (anorexie), sans transition. En raison de ces modifications alimentaires, une prise de poids est fréquente.

Par ailleurs, beaucoup de malades négligent leur hygiène corporelle (portent des vêtements

sales, se lavent moins...) ainsi que celle de leur lieu de vie (ne font plus le ménage).

Contrairement à la maladie d'Alzheimer, qui est une autre forme de démence, les troubles de la mémoire ne surviennent pas au début de la maladie. De même, les malades n'ont pas de difficultés particulières pour utiliser les objets de la vie quotidienne ou s'habiller.

Une dépression et une incapacité de la personne à retenir les urines ou les selles (incontinence) peuvent toutefois exister dès ce stade. Il peut également y avoir des difficultés dans la gestion de l'argent et certains malades doivent rapidement être placés sous tutelle financière.

### Troubles du langage

Les troubles du langage peuvent aller d'une diminution à une absence totale de la parole aux stades avancés de la maladie (la personne devient muette). Une tendance à répéter systématiquement la fin des phrases de son interlocuteur, en guise de réponse (écholalie), peut apparaître. Les personnes atteintes de DFT peuvent éprouver de la difficulté à suivre un enchaînement d'idées ou à entretenir une conversation quelconque.

Certains malades cherchent leurs mots ou ont des difficultés à articuler et perdent progressivement la parole, mais leur compréhension est préservée (du moins au début). On parle alors d'aphasie progressive, le terme aphasie signifiant « perte de la parole ». Leur vocabulaire s'appauvrit rapidement, et la lecture et l'écriture sont également sources de difficultés.

D'autres malades n'auront au contraire pas de difficultés de prononciation, mais ils auront des problèmes de compréhension et d'identification des objets, dont ils ne comprendront plus la fonction. Par exemple, si on parle évoque le mot « chien », le malade peut demander ce qu'est un chien, ne comprenant plus la signification du mot. On parle dans ce cas de « démence sémantique » (la mémoire sémantique est la mémoire du sens des mots, de la fonction des choses).

Par la suite, apparaissent progressivement une confusion, la perte de toute capacité de raisonnement et des troubles de la mémoire. Les troubles du jugement et une rigidité de la pensée sont également caractéristiques. Les malades deviennent incapables de programmer une activité, ou de réaliser des choses simples.

### Troubles des mouvements

Une rigidité des mouvements et des troubles de la marche suivent parfois, à un stade tardif de la maladie.

Dans les formes familiales, qui débutent généralement plus tôt dans la vie (vers 40 ans), la maladie peut ne pas se manifester de la même manière chez les différents membres de la famille. Elle s'accompagne parfois de symptômes semblables à ceux observés dans le syndrome de Parkinson, notamment une rigidité, des troubles de la marche et de la parole précoces.

## ● Quelle est son évolution ?

L'état du malade se dégrade inexorablement, sur plusieurs années. Il devient peu à peu incapable de se laver ou de s'habiller seul, il perd la signification des objets qui sont dans son environnement, et a parfois du mal à identifier ses proches. L'incontinence urinaire, parfois fécale (incapacité à retenir les urines et les selles), concerne de nombreux malades.

Ils deviennent incapables de parler et ne réagissent plus aux bruits extérieurs, gardent par-

fois les yeux fermés. Ils restent soit assis, soit couchés si personne ne les aide à se lever.

A ce stade, les malades ont des difficultés à avaler correctement l'eau et les liquides (troubles de la déglutition). A terme, les mains et parfois les jambes se paralysent.

Le malade devient donc totalement dépendant, et a besoin d'une aide permanente pour chaque geste de la vie courante : marche (quand cela est possible), toilette, habillement ou alimentation. Certains malades peuvent alors être placés dans des établissements spécialisés.

L'espérance de vie, à partir du moment du diagnostic, est en moyenne d'une dizaine d'années, mais il existe une grande variabilité et il est impossible de prévoir l'évolution de la maladie.

## ● Comment expliquer les symptômes ?

Les parties du cerveau qui sont détruites ou endommagées dans les DFT sont les lobes frontaux et les lobes temporaux (*figure 1*).

Les lobes frontaux sont le siège du raisonnement, des idées abstraites et de la planification. Ils interviennent aussi dans la modulation des émotions et de la personnalité en général, d'où les problèmes de comportement. De plus, une partie du lobe frontal gauche intervient dans la transformation des pensées en mots, ce qui explique en partie les troubles du langage. Les troubles moteurs ou l'envie irrésistible de marcher sont également liés à l'atteinte des lobes frontaux.

Les lobes temporaux jouent un rôle dans la formation et la remémoration des souvenirs. Ils permettent également de distinguer la tonalité et l'intensité des sons, et de comprendre le sens des mots.

Ces fonctions essentielles dans le comportement relationnel et social de la personne s'altèrent progressivement au cours de la DFT, au fur et à mesure que les neurones responsables de ces fonctions meurent ou perdent leur fonctionnalité.

## Le diagnostic

### ● Comment fait-on le diagnostic de DFT ? En quoi consistent les examens complémentaires ? A quoi vont-ils servir ?

Le diagnostic est généralement difficile à faire, car les troubles du comportement sont trompeurs et conduisent souvent à consulter un psychiatre dans un premier temps.

Dans les consultations adaptées de neurologie, différents examens sont faits pour évaluer la mémoire, la parole, la compréhension, les mouvements, l'humeur.

Ensuite, le diagnostic de DFT peut être confirmé grâce à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) ou au scanner. Il s'agit d'examens indolores permettant d'étudier le cerveau avec une grande précision et de mettre en évidence la présence d'une atrophie, c'est-à-dire une dégénérescence, des lobes frontaux et temporaux.

Parfois, au tout début de la maladie, d'autres examens peuvent être nécessaires pour poser le diagnostic car l'atrophie n'est pas évidente.

La scintigraphie cérébrale ou SPECT (tomoscintigraphie par émission monophotonique) est une technique d'imagerie donnant une idée de l'activité cérébrale. Dans les DFT, elle montre

une diminution de l'irrigation sanguine et de l'activité des lobes frontaux et temporaux. Cet examen se pratique après injection dans une veine d'un produit qui se fixe préférentiellement dans les zones cérébrales qui sont le siège d'une activité intense.

La tomographie à émission de positons (TEP, ou *PET* en anglais) est un autre examen permettant de visualiser l'activité du cerveau, mais il est moins accessible car très coûteux.

Enfin, une ponction lombaire peut être réalisée. Elle consiste à prélever, dans le bas du dos au niveau de la colonne vertébrale, le liquide circulant autour de la moelle épinière (le liquide céphalo-rachidien). L'analyse du liquide céphalo-rachidien permet de s'assurer, entre autres, que les troubles neurologiques ne sont pas dus à une infection ou à une maladie d'Alzheimer.

Cependant, il est difficile de distinguer les différentes DFT entre elles (maladie de Pick ou DFT sans accumulation de corps de Pick dans les neurones). En effet, la mise en évidence des corps de Pick ne peut se faire qu'au moment de l'autopsie (quand le malade ne s'est pas fait inscrire sur le registre de refus de prélèvement d'organes). Le plus souvent, seul le diagnostic de DFT pourra être fait, sans précision du type.

### ● **Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ? Comment faire la différence ?**

Les DFT peuvent être confondues avec de nombreuses autres maladies neurologiques, mais aussi avec des troubles psychiatriques, surtout au début. En effet, les changements de comportement sont souvent attribués au stress ou à une dépression, avant d'être considérés comme d'origine neurologique. Il peuvent également être considérés comme une maladie psychiatrique (troubles bipolaires, troubles obsessionnels compulsifs) ou comme la conséquence de la prise de boissons alcoolisées, alors que celle-ci est un symptôme de la DFT.

Par la suite, plusieurs maladies responsables de démence ou de troubles du langage et du mouvement peuvent être évoquées, comme une tumeur au niveau du lobe frontal, l'atrophie multi-systématisée (AMS) et surtout la maladie d'Alzheimer. La maladie d'Alzheimer, qui est la première cause de démence, se distingue des DFT entre autres par des troubles de la mémoire marqués dès le début de la maladie, par un début plus tardif, et par une désorientation dans l'espace plus précoce.

Certains « accidents » ou anomalies peuvent également entraîner ces symptômes : traumatisme crânien, accident vasculaire (rupture ou obstruction d'un vaisseau dans le cerveau), excès de liquide dans le cerveau (hydrocéphalie)...

Enfin, certaines maladies d'origine infectieuse comme les méningites ou une inflammation du cerveau (encéphalite) due au virus du sida ou de l'herpès peuvent ressembler aux DFT.

Dans tous les cas, les résultats de l'IRM, de la ponction lombaire ou l'évolution des symptômes permettent au neurologue de faire la différence.

### ● **Peut-on dépister cette maladie chez les personnes à risque avant qu'elle ne se déclare ?**

Non, la DFT ne peut pas être dépistée avant qu'elle ne se déclare.

## Les aspects génétiques

### ● Quels sont les risques de transmission aux enfants ? Quels sont les risques pour les autres membres de la famille ?

Dans la majorité des cas, les DFT sont sporadiques, c'est-à-dire qu'elles surviennent dans une famille qui n'a jamais connu de cas similaire.

Néanmoins, il existe un nombre non négligeable de cas familiaux de DFT (au moins 30 % des cas). Dans les cas familiaux, la maladie peut être due à au moins quatre gènes connus (le gène *tau* et le gène de la progranuline, et plus rarement les gènes *VCP* et *CHMP2B*). Le plus souvent, l'anomalie génétique semble se transmettre de génération en génération (de manière autosomique dominante). Un malade a alors un risque sur deux de transmettre la maladie à ses enfants, quel que soit leur sexe. Cependant, il reste encore beaucoup d'inconnues sur les aspects génétiques des DFT, et leur mode de transmission d'une génération à l'autre n'est pas toujours clairement défini.

Dans tous les cas, il est donc recommandé de consulter dans un centre de génétique médicale, pour une évaluation du risque familial.

## Le traitement, la prise en charge, la prévention

### ● Existe-t-il un traitement pour cette pathologie ?

A l'heure actuelle, il n'y a pas de traitement qui permette de guérir définitivement les DFT ou d'en ralentir l'évolution.

Le plus souvent, le traitement de la DFT consiste à atténuer les troubles du comportement du malade. Ainsi, les médicaments agissant contre la dépression ou l'anxiété sont parfois efficaces, et notamment le trazodone. Le trazodone permet notamment d'agir efficacement sur le désir incessant de bouger, sur l'augmentation de l'appétit, l'irritabilité et les troubles de l'humeur. Il peut aussi améliorer la qualité du sommeil, perturbé par la maladie. Ce médicament est disponible dans les pharmacies hospitalières, sur autorisation transitoire d'utilisation (ATU), c'est-à-dire qu'il doit être prescrit par le médecin spécialiste pour un malade en particulier. D'autres médicaments de ce type (appelés sérotoninergiques) sont parfois proposés.

De la même manière, d'autres médicaments permettant d'améliorer le sommeil (hypnotiques), de calmer l'agitation (sédatifs), la dépression (antidépresseurs) et l'anxiété voire l'agressivité (certains antipsychotiques) peuvent parfois être essayés.

Les médicaments prescrits en cas de maladie d'Alzheimer pour limiter la détérioration intellectuelle (inhibiteurs de la cholinestérase) n'ont pas d'effet dans les DFT et peuvent même parfois aggraver les troubles du comportement.

### ● Quelles sont les autres options thérapeutiques ?

Une prise en charge orthophonique peut aider le maintien du langage et éviter (ou retarder) la survenue de troubles de la déglutition dangereux. L'orthophonie est d'autant plus importante que les troubles du langage peuvent empêcher le malade de s'exprimer clairement, ce qui peut accentuer ses troubles du comportement (agressivité, colère..). Si possible, une activité effectuée dans le cadre d'un accueil ou d'un hôpital de jour doit être mise en

place, puisqu'un environnement nouveau, différent du domicile, permet souvent de réduire les troubles du comportement. En effet, ces structures de jour vont proposer des soins thérapeutiques et relationnels essentiels à la qualité de vie de la personne malade.

## ● **Quelles seront les bénéfices du traitement ?**

Ces traitements peuvent améliorer notablement les troubles du comportement, ce qui permet au malade de rester plus facilement dans sa famille.

Cependant, ils ne permettent ni maintien ni retour de l'autonomie, la maladie finissant toujours par prendre le dessus.

## ● **Un soutien psychologique est-il souhaitable ?**

Un soutien psychologique est surtout nécessaire pour les proches, car les personnes atteintes de DFT n'ont souvent pas conscience d'être malades. Malgré tout, elles apprécient d'avoir au fil des années un référent médical de confiance qui les aidera à expliquer à leurs proches les modifications du comportement qu'elles-mêmes ne comprennent pas et ne maîtrisent pas. Dans certains cas, le psychologue peut être amené à jouer un rôle de médiateur entre le malade et sa famille, pour permettre de faciliter les relations et de mieux comprendre la maladie.

Les proches, quant à eux, souffrent beaucoup tout au long de la maladie, d'abord en raison des changements de comportement qui génèrent de fausses interprétations (« il/elle ne m'aime plus », « il/elle devient alcoolique ou déprime ») et sont difficiles à accepter. De plus, le malade devient vite indifférent, se désintéresse de sa famille, des affaires familiales, ce qui est particulièrement douloureux pour l'entourage. Enfin, lorsque la maladie s'aggrave, la réduction de l'expression verbale et donc de la communication et la perte progressive d'autonomie sont sources d'anxiété, de détresse et de sentiment d'impuissance. Les membres de la famille doivent donc bénéficier d'un soutien psychologique qui les aidera également à faire face aux responsabilités nouvelles (prodiguer les soins, prendre la décision de placer le malade en institut spécialisé) et au sentiment de culpabilité qui survient souvent.

## ● **Que peut-on faire soi-même pour se soigner ou pour soigner la personne atteinte?**

De façon générale, plus le malade est actif sur les plans physique et mental et plus longtemps il pourra maintenir ses capacités, sa mobilité et donc sa qualité de vie. L'objectif est, dans tous les cas, de maintenir le malade le plus longtemps possible dans son environnement familial.

Dans la mesure du possible, il faut que la personne atteinte fasse confiance à ses proches pour gérer les problèmes (notamment financiers) et prendre les décisions à sa place. De plus, la conduite automobile s'avère rapidement très dangereuse, et il est préférable que le malade cesse de conduire.

Enfin, les troubles du sommeil peuvent être atténués au début par des mesures simples comme l'absence de consommation de café ou de thé l'après-midi. Il faut également limiter la consommation d'alcool, surtout en grande quantité, qui perturbe le sommeil. Des siestes permettent souvent de réduire les troubles du comportement de la fin de journée.

En cas de troubles de la déglutition, le recours à une eau gélifiée (épaisie) est utile pour

limiter les risques de fausses routes (passage du liquide dans les voies respiratoires).

## ● **Comment se faire suivre ?**

Le suivi est assuré en consultation de neurologie ou de neuro-psychiatrie hospitalière, souvent dans les centres « mémoire » mais aussi parfois en psychiatrie.

Lorsque l'état du malade s'aggrave, celui-ci peut éventuellement être placé en institution ou dans un établissement de soins de longue durée spécialisé.

## ● **Quelles sont les informations à connaître et à faire connaître en cas d'urgence ?**

Il est nécessaire de signaler, en toute situation d'urgence, la nature exacte des médicaments pris ainsi que leur dose. Ceci permet d'éviter que soient administrés des médicaments dont l'association est incompatible et d'éviter des surdosages accidentels.

Par ailleurs, les maladies générales (infections, maladies digestives...) peuvent se manifester très différemment chez les personnes atteintes de DFT : agitation, changement brutal du comportement... ce qui doit pousser les proches à faire examiner le malade.

## ● **Peut-on prévenir cette maladie ?**

Non, la DFT ne peut pas être prévenue.

## Vivre avec

### ● **Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie familiale, professionnelle, sociale, sportive ?**

La DFT bouleverse totalement la vie du malade et celle de sa famille, sur tous les plans (familial, financier, professionnel...). Peu à peu, la gestion du budget, les achats, l'utilisation des moyens de transport, les soins personnels y compris l'hygiène personnelle et la prise des médicaments nécessitent l'assistance d'un proche. La conduite automobile devient rapidement dangereuse. En raison des troubles du comportement, l'entourage est amené à surveiller de près le malade qui peut se montrer agressif, coléreux ou complètement indifférent et inconscient du danger. Ces troubles du comportement sont très difficiles à supporter pour les proches, qui doivent « encaisser » les crises de colère aussi bien que l'indifférence totale. Ils sont souvent responsables d'un isolement social, les amis et parfois la famille ne comprenant pas toujours que les « écarts » de la personne atteinte (mauvaise plaisanterie, langage grossier ou agressif) sont dus à sa maladie et ne sont absolument pas intentionnels.

Evidemment, l'activité professionnelle ne peut plus être assurée. Le malade, pour sa propre protection, doit généralement être mis sous tutelle judiciaire. Le tuteur, souvent un membre de la famille, doit assurer à la place du malade la gestion financière, des achats quotidiens à la gestion du compte bancaire.

Lorsque la maladie évolue, le malade perd peu à peu son autonomie et devient incapable d'effectuer seul les gestes quotidiens (toilette, repas...). Afin d'alléger la charge que représente le maintien du malade à domicile, des interventions extérieures (services de soins infirmiers, garde malade, auxiliaire de vie, aide ménagère ou placement en institut

spécialisé) peuvent être mises en place. Ces périodes de « répit » pour les proches sont absolument primordiales.

## En savoir plus

### ● Où en est la recherche ?

La recherche porte sur les mécanismes à l'origine des différentes formes de DFT et la découverte des anomalies génétiques en cause dans les formes familiales.

L'efficacité de certains médicaments (dont l'amantadine) sur les troubles du comportement est actuellement évaluée chez des personnes atteintes de DFT.

### ● Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

En contactant les associations de malades consacrées à cette maladie ou aux autres formes de démence. Vous trouverez leurs coordonnées en appelant **Maladies Rares Info Services** au 0 810 63 19 20 (Numéro azur, prix d'un appel local) ou sur le site **Orphanet** ([www.orphanet.fr](http://www.orphanet.fr)).

### ● Les prestations sociales en France

En France, les DFT font partie des affections de longue durée (ALD) qui donnent droit à une prise en charge à 100 % des frais médicaux par la Sécurité Sociale. Des prestations de compensation du handicap (PCH) peuvent être allouées aux malades de moins de 60 ans. Après 60 ans, l'allocation personnalisée d'autonomie (APA) peut permettre de bénéficier d'aides à la vie quotidienne. Dans tous les cas, il faut s'adresser à la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH).

De plus, certaines aides sont financées par la sécurité sociale. C'est le cas pour les soins en hôpital de jour ou les soins infirmiers à domicile. En revanche, l'hébergement temporaire ou l'accueil de jour sont à la charge du malade (et de sa famille).

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

**CONTACTEZ**

**Maladies Rares Info Services au 0 810 63 19 20**  
**numéro azur, prix d'une communication locale**

**OU CONSULTEZ ORPHANET** [www.orphanet.fr](http://www.orphanet.fr)

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

Maladies Rares  
Info Services

0 810 63 19 20

N° Azur, prix appel local

**AVEC LA COLLABORATION DE :**

*Docteur Bruno Dubois*

Centre de référence des démences rares  
CHU Hôpital Pitié-Salpêtrière - Paris

*Docteur Florence Lebert*

Centre Mémoire de Ressources et de Recher-  
ches - maladie de Pick

CHRU Lille

Centre Médical des Monts de Flandre -  
Bailleul

Association France Alzheimer



Association Française des  
Conseillers en Génétique