

Les démences fronto-temporales

Tableaux cliniques, questions juridiques et soutien aux proches



Impressum

Auteurs

PD Dr méd. Marc Sollberger, Memory Clinic, médecine gériatrique universitaire, FELIX PLATTER, Bâle

Dr iur. Jean-Damien Meyer

Remerciements

Sincères remerciements au Dr Stefanie Becker, à Margrit Dobler et à Marianne Wolfensberger, lic. iur., pour leur précieuse collaboration.

Direction du projet

Karine Begey, directrice adjointe, Alzheimer Suisse

Relecture

Rotstift AG, Bâle

Design et illustrations

Pixelfarm, Berne

Impression

Cornaz impressions, Yverdon-les-Bains

Éditeur

Alzheimer Suisse
Gurtengasse 3, 3011 Berne
058 058 80 20
info@alz.ch, alz.ch

Droits d'auteur

La publication « Frontotemporale Demenz – Krankheitsbild, Rechtsfragen, Hilfen für Angehörige », rédigée par la Deutsche Alzheimer Gesellschaft, a servi de base pour la présente brochure, adaptée aux spécificités suisses. Les droits d'auteur pour la version originale en allemand appartiennent à la Deutsche Alzheimer Gesellschaft [© 4^e édition 2017].

Les droits de reproduction de l'édition adaptée aux spécificités suisses appartiennent à Alzheimer Suisse [© 2021]. Toute reproduction ou copie partielle ou intégrale de ce document requiert l'autorisation écrite expresse d'Alzheimer Suisse.

Cette brochure est également disponible en allemand et en italien.

Sommaire

1 Introduction	5
1.1 Historique et épidémiologie	6
1.2 Symptômes et évolution de la variante comportementale de la démence fronto-temporale [vcDFT]	10
1.3 Symptômes et évolution des variantes linguistiques de la démence fronto-temporale	17
1.4 Facteurs de risque génétiques et autres	26
1.5 Diagnostic	28
1.6 Tableaux cliniques similaires / erreurs de diagnostic	32
1.7 Traitement médicamenteux	34
1.8 Traitement non médicamenteux	36
2 Défis particuliers auxquels sont confrontés les proches aidants	41
2.1 Troubles du comportement	42
2.2 Diagnostic tardif	42
2.3 Tableau clinique rare	43
2.4 Personnes malades relativement jeunes	43
3 Gestion des troubles du comportement	45
3.1 Exemples de gestion des troubles du comportement	46
4 Offres de répit pour les proches	51
5 Questions juridiques et financières	55
5.1 Capacité ou incapacité de discernement	55
5.2 Régler ses affaires quand il est encore temps	55
5.3 Mariage et divorce	61
5.4 Répercussions sur la vie professionnelle	63
5.5 Responsabilité	64
5.6 Conduite automobile	65
6 Foire aux questions	67
7 Informations, conseils, bibliographie	71
8 Auteurs	73
9 Alzheimer Suisse	75

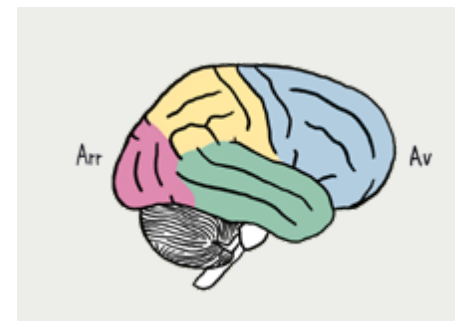
1 Introduction

L'expression «démence fronto-temporale [DFT]» désigne différentes combinaisons de symptômes provoqués par des **maladies neurodégénératives [voir glossaire]** affectant le lobe frontal et/ou temporal (**Illustration 1**). Ce groupe de maladies cérébrales est appelé «dégénérescences lobaires fronto-temporales [DLFT]». La maladie d'Alzheimer n'en fait pas partie.

Le terme «neurodégénérescence» désigne la dégradation [dégénérescence] progressive de cellules nerveuses [neurones]. Cette perte de cellules nerveuses résulte de dépôts de protéines pathogènes, entraînant l'apparition progressive et croissante de symptômes après plusieurs années ou plusieurs décennies. Les principaux symptômes sont des changements de personnalité, de comportement social et de compétences linguistiques.

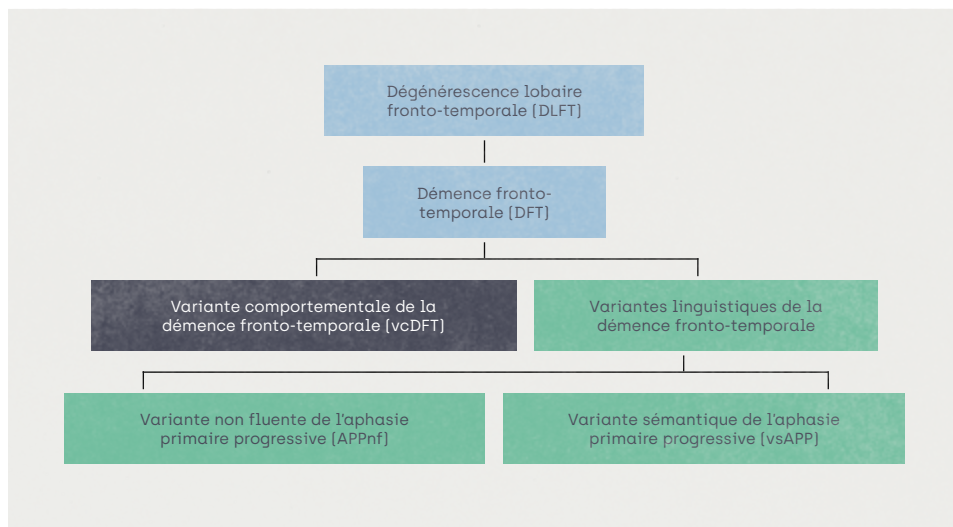
À l'heure actuelle, la démence fronto-temporale (DFT) est subdivisée en trois types principaux présentant différents tableaux cliniques (**Illustration 2**): le type le plus courant est la **variante comportementale [voir glossaire]** de la DFT (vcDFT), qui se manifeste notamment par des changements de personnalité et un comportement social inapproprié. Les deux autres variantes se caractérisent quant à elles par des troubles chroniques progressifs du langage: la **variante sémantique de l'aphasie primaire progressive [vsAPP] [voir glossaire]** est principalement liée à la perte de conscience du sens des mots. La **variante non fluente de l'aphasie primaire progressive [APPnf] [voir glossaire]** se caractérise en premier lieu par un trouble du langage et de la coordination motrice de l'organe de la parole.

Les spécificités médicales des trois variantes de la DFT sont présentées ci-après, en mettant l'accent sur la variante comportementale (vcDFT).



Ill. 1:

Représentation du cerveau et des quatre lobes cérébraux
Bleu: lobe frontal Vert: lobe temporal Jaune: lobe pariétal
Rouge: lobe occipital (Av: avant, Arr: arrière)



III. 2: Vue d'ensemble des différentes variantes de démence fronto-temporale

1.1 Historique et épidémiologie

En 1892, le psychiatre et neurologue Arnold Pick décrit la maladie d'un patient atteint de démence. Décédé à un âge précoce, ce dernier souffrait principalement de troubles du langage. Pick avait constaté chez son patient une perte de tissu au niveau du lobe frontal et du lobe temporal. Il classifia cette découverte comme une maladie à proprement parler, d'où le nom de « maladie de Pick ».

En 1994, soit près d'un siècle plus tard, deux équipes de chercheurs de Grande-Bretagne et de Suède établissent les premiers critères de diagnostic de la démence dite du lobe frontal. Elles désignent des troubles du comportement et du langage comme principaux symptômes. En 1998, David Neary et ses collègues subdivisent la démence

du lobe frontal en trois variantes, dont l'une est nommée DFT. L'expression « démence fronto-temporale » s'applique alors au **syndrome [voir glossaire]** clinique accompagné de changements de comportement. En 2011, les critères de diagnostic sont remaniés et l'expression « démence fronto-temporale » est remplacée par « variante comportementale de la démence fronto-temporale [vcDFT] ». Depuis 2011, les deux variantes linguistiques sont appelées « variante sémantique de l'aphasie primaire progressive [vsAPP] » et « variante non fluente de l'aphasie primaire progressive [APPnf] ».

Il est difficile de fournir des chiffres précis concernant la fréquence des trois variantes de la DFT au sein de la population.

Ils diffèrent parfois nettement d'une étude à l'autre. Les variantes de DFT constituent la troisième forme de démence la plus fréquente après la démence de type Alzheimer et la démence à corps de Lewy, à savoir près de 5 % des cas [entre 0 et 10 % selon les études]. Elles constituent la deuxième forme de démence la plus fréquente chez les personnes de moins de 65 ans après la démence de type Alzheimer, à savoir environ 10 % des cas [entre 3 et 16 % selon les études]. La vcDFT en particulier étant souvent mal diagnostiquée ou non reconnue comme une variante de DFT, les chiffres indiqués pour la fréquence de la DFT sont probablement trop faibles.

Contrairement à la démence de type Alzheimer, les variantes de la DFT apparaissent généralement avant l'âge de 65 ans. Près de 60 % des patients présentent les premiers symptômes de la maladie entre 45 et 65 ans. En moyenne, les personnes ont une soixantaine d'années au moment de leur apparition. Les premiers symptômes se manifestent avant l'âge de 45 ans chez près de 10 % des personnes concernées, et dans 30 % des cas après 65 ans [Illustration 3].

Selon des études réalisées dans d'autres pays, les variantes de DFT concerneraient vraisemblablement 10 à 20 personnes sur 100 000. En extrapolant ce taux de prévalence à la Suisse, qui compte 8,5 millions d'habitants [en 2019], cela représenterait 850 à 1700 personnes. Ces chiffres sont nettement supérieurs à l'estimation du nombre de patients atteints d'une variante de DFT

et pris en charge dans des établissements spécialisés en Suisse à la suite d'un diagnostic correspondant. On peut donc supposer qu'il y a également davantage de patients atteints de DFT en Suisse dont la maladie n'a pas été diagnostiquée, notamment dans le cas de la vcDFT [voir le chapitre 1.2].

Les variantes de DFT apparaissent plus ou moins à la même fréquence chez les hommes et les femmes. Parmi les trois variantes de DFT, la vcDFT est environ quatre fois plus fréquente que les deux variantes linguistiques.

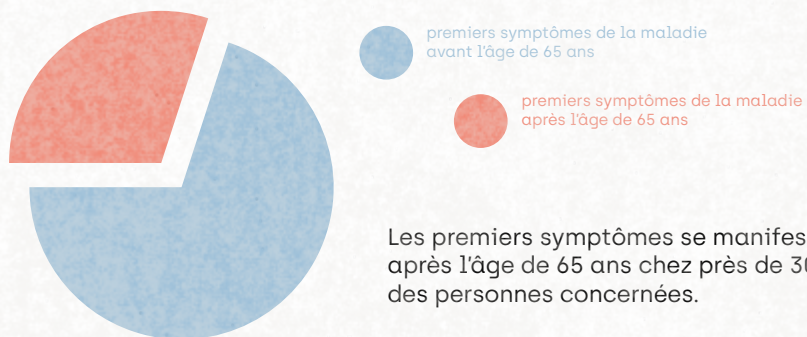
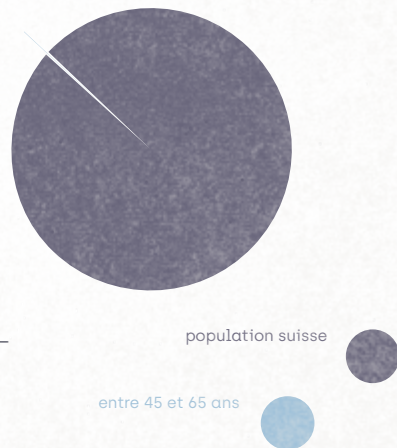




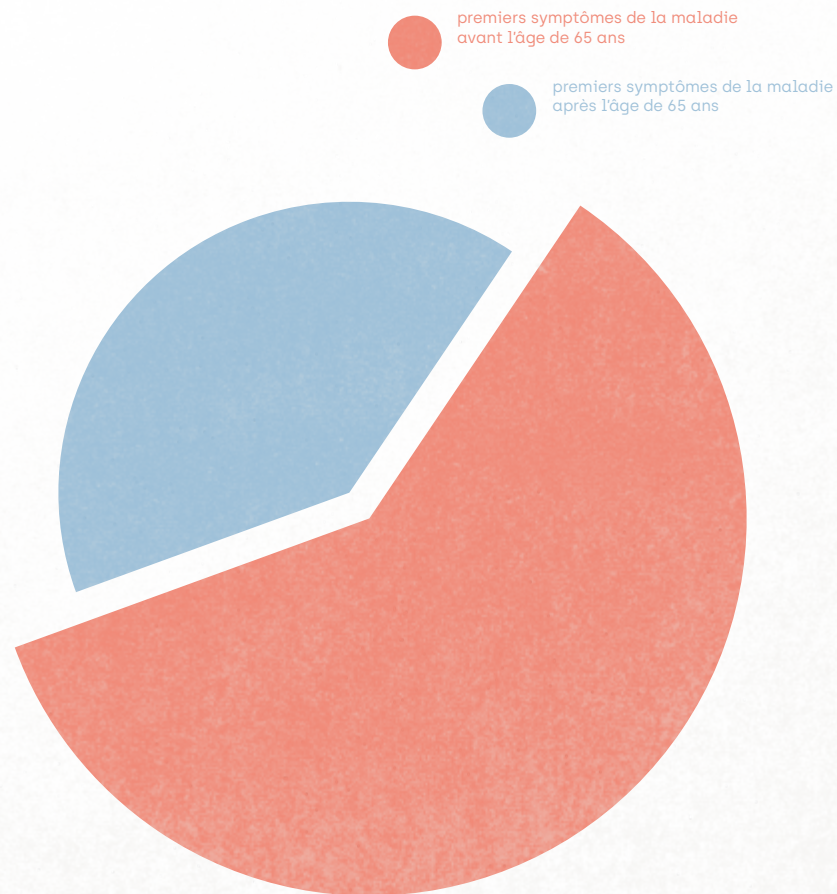
Les premiers symptômes se manifestent avant l'âge de 45 ans chez près de 10% des personnes concernées



Les variantes de DFT touchent 10 à 20 personnes sur 100 000. En extrapolant ce taux de prévalence à la Suisse, qui compte 8,5 millions d'habitants, cela représenterait 850 à 1700 personnes.



Les premiers symptômes se manifestent après l'âge de 65 ans chez près de 30% des personnes concernées.



Près de 60% des patientes et patients présentent les premiers symptômes de la maladie entre 45 et 65 ans

1.2 Symptômes et évolution de la variante comportementale de la démence fronto-temporale [vcDFT]

La variante comportementale de la démence fronto-temporale [vcDFT] se caractérise en priorité par des troubles croissants du comportement. Premiers signes de la maladie, ces derniers sont également prédominants par la suite dans le tableau clinique. Les troubles du comportement sont généralement associés au fait que la personne concernée n'a pas conscience de sa maladie. Par conséquent, ce n'est généralement pas elle qui cherche un soutien médical, mais ses proches.

Les cinq troubles du comportement suivants sont typiques dans le cas d'une vcDFT :

- apathie
- désinhibition
- perte d'empathie
- comportement compulsif et stéréotypé / agitation motrice
- modifications du comportement alimentaire

L'apathie représente généralement l'un des premiers signes de la maladie. Elle se manifeste par un manque général de motivation et d'intérêt pour des activités que la personne concernée aimait pratiquer auparavant. Au travail, les personnes concernées peuvent commettre subitement des erreurs. Dans la vie privée, on constate l'apparition d'un désintérêt pour les contacts sociaux, les loisirs et l'hygiène personnelle. Les personnes concernées perdent de plus en plus leur esprit d'initiative et doivent être sollicitées pour tout. Une forte apathie peut être le seul symptôme sur une longue période. Cette forme de trouble du comportement ressemble au tableau clinique d'un épisode dépressif plus sévère ou d'un syndrome de bur-

nout. Associé au fait que les premiers symptômes d'une maladie neurodégénérative apparaissent souvent chez des personnes encore en âge de travailler, cela explique pourquoi la vcDFT est confondue dans près de 50% des cas avec une maladie psychique.

Chez d'autres personnes, ce n'est pas l'apathie qui apparaît en premier, mais la désinhibition et le manque de distance.

Cette forme de trouble du comportement constitue généralement le plus lourd fardeau pour les proches. La désinhibition se manifeste généralement par des agissements impulsifs et socialement inappropriés. Ces derniers peuvent être de nature linguistique ou physique, par exemple toucher ou offenser des inconnus. La personne concernée se met à dire ou faire tout ce qui lui passe par la tête, à l'instar d'un jeune enfant. Elle ne peut contrôler ses désirs ou ses impulsions que de manière limitée, voire plus du tout à partir d'un certain stade. La désinhibition peut aussi se manifester sur le plan sexuel ou sous forme de comportements délic-

teux comme le vol, d'une conduite imprudente sur la route ou encore du fait d'uriner en public ou de dépenser d'importantes sommes d'argent, ce qui peut même entraîner un grave endettement.

Par ailleurs, les personnes concernées font généralement preuve d'une perte d'empathie, ce qui, en particulier pour les proches, peut s'avérer très pénible et les affecter psychologiquement. C'est notamment le cas tant que le diagnostic n'est pas établi et que la cause des troubles du comportement n'est pas claire. Les personnes concernées ne sont généralement plus capables de percevoir ou d'exprimer correctement des émotions comme la tristesse ou la peur. Elles donnent alors souvent l'impression d'être insensibles, égocentriques ou arrogantes aux yeux de leurs proches.

Le quatrième trouble est un comportement compulsif et stéréotypé et/ou une agitation motrice assortie d'une envie irrésistible de bouger. Le comportement compulsif se caractérise par des attitudes stéréotypées qui peuvent se produire plusieurs fois par jour, comme fredonner, se racler la gorge, taper sur la table ou faire des bruits avec les lèvres.

Toutefois, des troubles compulsifs plus complexes peuvent également se manifester, par exemple lorsqu'une personne se rend aux toilettes, accumule et range des objets ou se lave les mains sans raison et de façon répétée.

Par ailleurs, on peut observer une agitation motrice associée à une irrésistible envie de bouger, qui pousse les personnes atteintes de vcDFT à parcourir chaque jour plusieurs kilomètres à pied.

Les troubles du comportement alimentaire sous forme de crises de boulimie, où la personne ne peut s'empêcher de manger excessivement, constituent un autre trouble comportemental qui se caractérise avant tout par une attitude désinhibée et compulsive. La consommation compulsive ne se limite pas à la nourriture. Certaines personnes se mettent à abuser de l'alcool voire d'autres drogues pour la première fois de leur vie. D'autres dévorent des objets non comestibles comme du polystyrène ou des boutons. Il arrive parfois que les préférences alimentaires changent, de sorte qu'une personne se met à apprécier des aliments qui ne lui plaisaient pas auparavant. Par ailleurs, les personnes concernées mangent généralement beaucoup plus de sucreries.

Il est également difficile de gérer le fait que les personnes atteintes de vcDFT n'ont pas conscience de leur maladie. Ce comportement peut conduire à refuser d'aller chez le médecin (parfois pour le traitement d'affections physiques) ou de prendre des médicaments.

En outre, les personnes concernées ont des difficultés à planifier et font preuve d'un manque de souplesse. Leur capacité de concentration est limitée.

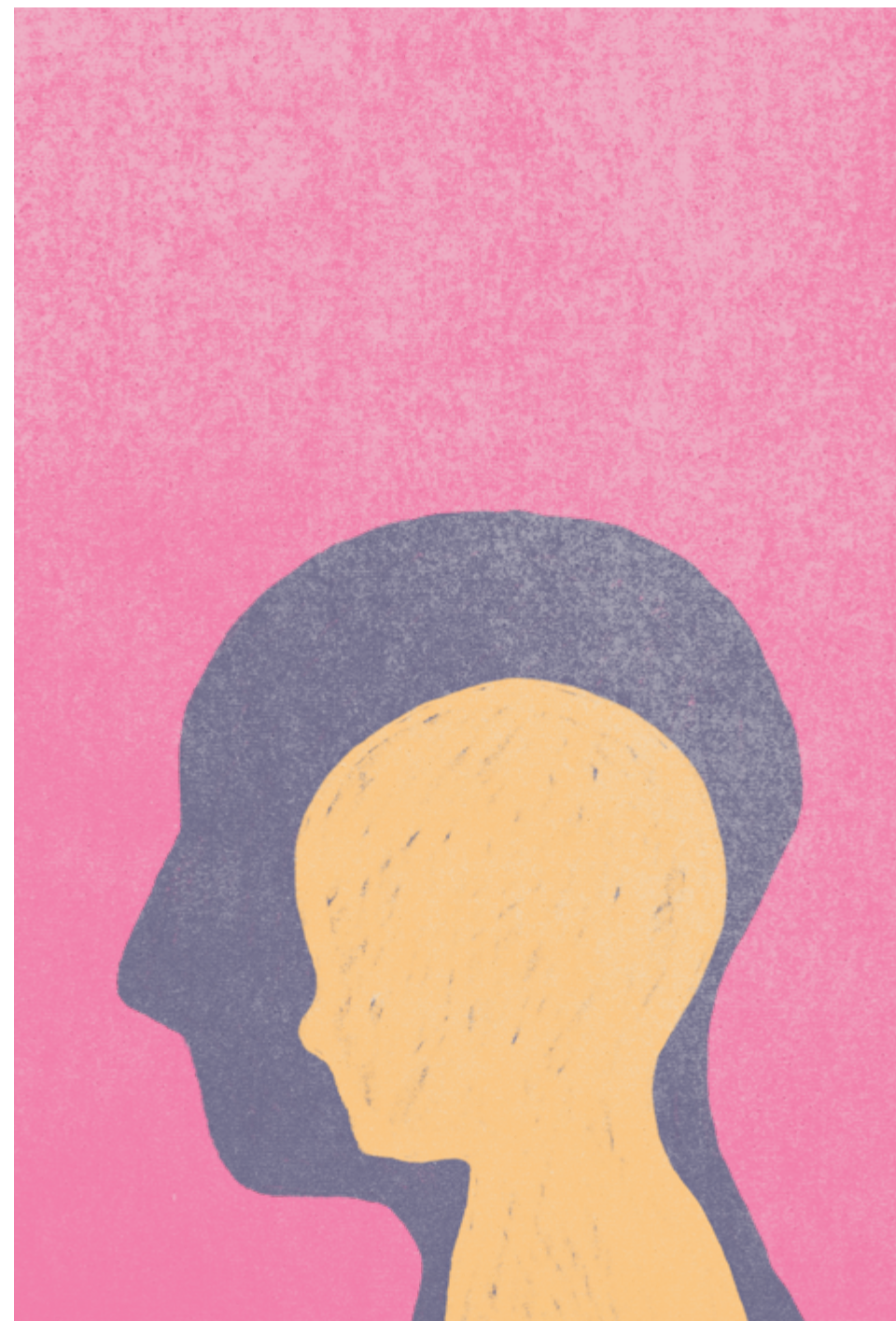
Les fonctions liées à la mémoire et au langage, en revanche, sont généralement peu affectées ou ne le sont qu'à un stade avancé.

Les symptômes psychotiques sont également rares. Dans la plupart des cas, il s'agit de patients ayant des antécédents familiaux et dont des parents proches sont atteints de vcDFT ou d'une autre DFT. Les signes psychotiques de la maladie prennent généralement la forme de délires paranoïaques ou d'hallucinations [auditives et/ou visuelles]. Lorsque ces symptômes sont les premiers signes de la maladie, ils peuvent conduire au diagnostic d'une schizophrénie chez la personne concernée.

Dans le cas de la vcDFT et des deux variantes linguistiques de la DFT, un syndrome de type parkinsonien (environ 20% des cas) peut apparaître. Il se caractérise par une raideur et une immobilité du tronc, des bras et des jambes, ce qui entraîne entre autres des troubles de la motricité fine, une perte d'assurance dans les déplacements et un risque accru de chute. Dans env. 40% des cas, la vcDFT et les deux variantes linguistiques de la DFT peuvent affecter les motoneurons dans le cerveau et/ou la moelle épinière. Elles induisent alors une diminution généralisée de la masse musculaire, ce qui entraîne généralement la mort en l'espace de quelques mois ou années. Les maladies des motoneurons sont plus fréquentes avec la vcDFT qu'avec les variantes linguistiques de la DFT.

Au fur et à mesure que la maladie progresse, l'apathie prend le dessus sur les autres troubles du comportement. Les patients deviennent de moins en moins mobiles et parlent de moins en moins – ne répétant généralement que des mots isolés, voire ne parlant plus du tout. Ils développent également une incontinence fécale et urinaire, et fréquemment des troubles de la déglutition ainsi qu'une perte d'assurance dans les déplacements. Ces symptômes qui apparaissent au fil du temps augmentent le taux de mortalité des personnes concernées, les infections des voies respiratoires entraînant généralement leur décès.

Le temps qui s'écoule entre l'apparition des premiers symptômes et le décès est similaire pour les trois variantes de la DFT, à savoir huit à neuf ans en moyenne. Cette valeur n'est cependant pas toujours très pertinente: d'une part la vitesse de progression de la maladie varie au sein du groupe de personnes concernées, d'autre part les symptômes sont très différents. De plus, le moment de l'établissement du diagnostic joue lui aussi un rôle. Par ailleurs, des facteurs indépendants de la pathologie cérébrale ont un impact sur l'espérance de vie, notamment l'âge des personnes concernées et leur style de vie (alimentation, activités physiques et intellectuelles, etc.). La présence d'éventuelles maladies (diabète, alcoolisme, affections cardiaques, pulmonaires, hépatiques ou rénales) ainsi que le soutien apporté par la société et les proches ont également un impact sur l'espérance de vie.





Le mari de madame K., 51 ans, raconte l'histoire de sa femme

Ma femme était directrice d'une caisse de pension. Elle a été licenciée, assurant ne pas en connaître le motif. C'est alors qu'elle a passé des examens médicaux. En effet, elle affirmait que son supérieur avait tenu de fausses allégations à son sujet et l'avait harcelée. Cependant, je savais qu'elle avait déjà reçu un feedback négatif une année plus tôt, notamment parce qu'elle avait manqué certains rendez-vous, commis des erreurs dans les procès-verbaux et eu trop de conversations privées pendant les heures de travail. Elle a finalement été licenciée pour avoir tenu des propos déplacés dans un courriel adressé aux membres du conseil de fondation.

Avec le recul, je dirais que le changement de comportement a débuté deux ans plus tôt, lorsqu'elle a commencé à négliger les tâches ménagères et à ne pas terminer les activités entamées – comme remplir le lave-vaisselle. Ensuite, elle s'est mise à passer beaucoup de temps devant la télévision et ne participait plus activement aux conversations. Elle s'intéressait de moins en moins aux autres, à leurs sentiments et aux questions d'éducation de notre fils. Par ailleurs, elle était souvent agitée, faisant les cent pas dans l'appartement et essuyant régulièrement les bords des meubles avec ses mains. Ce qui me mettait particulièrement dans l'embarras, c'est quand elle abordait des inconnus en évoquant des sujets d'ordre privé. Elle se montrait toujours plus impulsive avec moi et s'est mise

à dire des gros mots. J'ai remarqué que ma femme se sentait vite stressée dans des situations inhabituelles et qu'elle n'avait plus envie de rencontrer des amis. Ce qui a aussi été difficile pour nous, c'est qu'elle faisait parfois preuve d'une certaine paranoïa, comme quand elle a été convaincue que son frère menaçait leur mère.

Ma belle-mère avait présenté des troubles du comportement similaires lorsqu'elle avait une cinquantaine d'années.

On a diagnostiqué à ma femme une variante comportementale de démence fronto-temporale [vcDFT]. Une forme familiale étant suspectée, un examen de génétique moléculaire a été effectué et a révélé une mutation du gène MAPT [protéine tau associée aux microtubules]. Avec cette forme de mutation, la probabilité de transmission aux descendants est de 50%. Notre fils en a été informé à sa demande lorsqu'il a atteint sa majorité par une spécialiste en génétique médicale lors d'un entretien de conseil.

Au cours de l'année suivante, ma femme parlait de moins en moins, ne répondant généralement aux questions que par «oui». En outre, elle était de moins en moins capable de faire sa toilette toute seule, d'où la nécessité d'organiser des soins à domicile. Elle a développé une incontinence urinaire et fécale et devait porter des protections adaptées. L'apparition de l'incontinence urinaire s'est avérée particulièrement éprouvante pour notre fils et pour moi. Le niveau d'agitation intérieure a

également évolué, de sorte qu'elle ne pouvait plus rester assise pendant un laps de temps prolongé. Prise d'une envie de se promener, elle parcourait plusieurs kilomètres chaque jour. Au cours de la journée, les phases d'hyperréactivité alternaient avec des phases de forte apathie, pendant lesquelles mon épouse n'effectuait aucune activité ciblée. Son besoin de manger s'est aussi accentué, entraînant une prise de poids. Nous avons été nombreux à prendre soin d'elle: mon fils et moi, une aide-ménagère et les infirmières des soins à domicile, sans oublier le personnel du foyer de jour. Ma femme a ainsi pu vivre encore longtemps à la maison. Lorsque ses besoins d'assistance ont encore augmenté, elle n'a plus pu rester seule sans risquer de se mettre elle-même en danger. En concertation avec le personnel soignant, j'ai alors décidé de la placer en EMS, d'autant plus qu'elle s'y rendait déjà régulièrement à la journée depuis un certain temps; elle connaissait donc déjà tout le monde et s'est bien intégrée. En revanche, son agitation intérieure et son envie de se promener [jusqu'à 20 km par jour] ont continué à progresser, de même que ses difficultés à s'endormir et la diminution des apports alimentaires. L'épuisement et la perte de poids qui en ont découlé ont longtemps constitué le principal défi en termes de soins.



Pour le reste, ma femme était une résidente calme, elle semblait satisfaite et ne montrait aucun signe d'agressivité. Je suis sûr qu'elle a été consciente de tout jusqu'à la fin, mais elle n'était plus capable de réagir ou de communiquer clairement. Son dernier geste conscient m'a beaucoup touché: elle a pris ma main et l'a posée sur son front. Trois jours plus tard, elle s'est éteinte sereinement à l'âge de 56 ans, cinq ans après l'établissement du diagnostic.

1.3 Symptômes et évolution des variantes linguistiques de la démence fronto-temporale

Les deux variantes linguistiques de la DFT font partie du groupe de l'aphasie primaire progressive (APP). Cette dernière se caractérise par un trouble croissant de l'expression et/ou de la compréhension du langage dû à des maladies neurodégénératives. Le trouble du langage est le premier [primaire] et aussi le principal symptôme.

Variante sémantique de l'aphasie primaire progressive (vsAPP)

La variante sémantique de l'aphasie primaire progressive (vsAPP) se caractérise par des troubles du langage, principalement de la compréhension et de la mémoire sémantique, à savoir la connaissance du monde et du langage. Elle inclut par exemple la désignation et la fonction des objets [le marteau: un objet utilisé pour planter des clous] ou des êtres vivants [le lion: un gros félin qui vit en Afrique].

Le premier symptôme de cette variante est une difficulté à trouver ses mots, suivie d'un vocabulaire de plus en plus réduit.

Au début, les personnes concernées ont de la peine à trouver des mots peu courants comme «charnière». Tant qu'elles connaissent encore la signification des termes, elles essaient de les décrire avec des mots plus courants. Par conséquent, l'élocution est encore fluide au début. Ensuite, le contenu s'appauvrit et devient toujours plus incompréhensible. La personne confond souvent les mots, par exemple «table» au lieu de «chaise», ou en invente de nouveaux.

Il en découle un trouble croissant de la compréhension du langage qui se traduit non seulement par des difficultés à comprendre le langage parlé, mais aussi à lire des textes. Ces troubles du langage entraînent souvent isolement social et déprime.

Avec la progression de la maladie, la personne peine de plus en plus à trouver ses mots et finit par oublier la signification des objets. Finalement, elle ne s'exprime qu'en utilisant des expressions toutes faites et/ou ne parle que de «choses». Ce qu'elle dit devient presque incompréhensible pour son entourage.

Au fil du temps, les personnes concernées n'ont généralement plus conscience de leur maladie et développent des troubles du comportement.

Ces derniers ressemblent à ceux de la vcDFT, l'apathie ne faisant toutefois généralement pas partie des principaux troubles comportementaux. De plus, les personnes concernées ont généralement aussi des difficultés à reconnaître les visages connus et à interpréter les émotions, ce qui com-

plique nettement les relations interpersonnelles. En effet, outre le fait qu'elles n'ont pas conscience de leur maladie, la communication est limitée tant sur le plan verbal (langage) que visuel (reconnaissance des visages) et émotionnel (reconnaissance des émotions).

En revanche, d'autres fonctions telles que la mémoire des expériences et des événements récents, le calcul ou les capacités d'orientation spatiale restent généralement intactes ou ne sont affectées que plus tardivement dans l'évolution de la maladie.

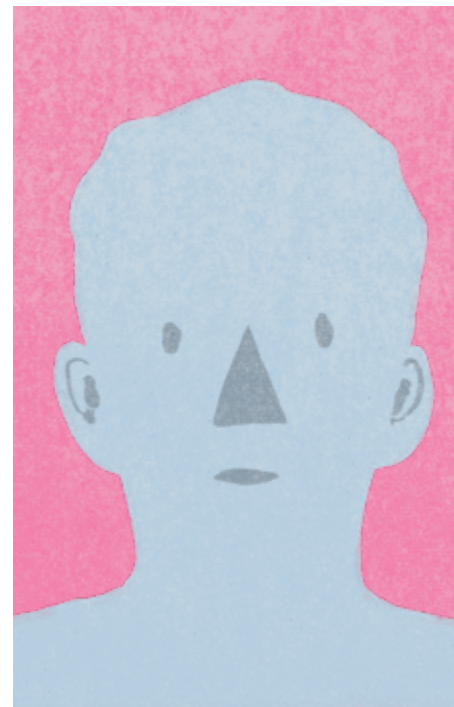
Aphasie primaire progressive non fluente (APPnf)

La variante non fluente de l'aphasie primaire progressive (APPnf) se distingue par des troubles du langage et de l'élocution. Le trouble de l'élocution souligne avant tout une mauvaise coordination des mouvements de l'organe de la parole (apraxie de la parole), c'est-à-dire de la musculature au niveau de la bouche, du pharynx et du larynx.

Comme dans le cas de la vsAPP, les premiers symptômes sont des difficultés à trouver ses mots; on constate en outre que les personnes peinent à prononcer les mots et doivent faire des efforts pour parler. Elles ont également des difficultés à accentuer les mots et les phrases, ainsi qu'à s'exprimer correctement sur le plan grammatical. L'élocution devient saccadée (manque de fluidité), télégraphique et incompréhensible. L'écriture devient également plus difficile, mais moins que l'oral.

À l'exception de phrases complexes sur le plan grammatical, la compréhension du langage reste intacte.

Les personnes concernées se rendent compte de ces troubles de l'élocution. Comme elles éprouvent toujours plus de difficultés à communiquer avec d'autres personnes, elles ont tendance à s'isoler socialement. Des états dépressifs peuvent parfois apparaître.



Au fil du temps, le trouble de la coordination des mouvements de l'organe de la parole entraîne également des troubles de la déglutition. Ces troubles doivent être identifiés le plus tôt possible afin d'éviter des « fausses routes » répétées d'aliments avec risque de pneumonie et/ou de perte de poids due à une alimentation plus difficile.

Par ailleurs, on observe aussi parfois des troubles dans d'autres séquences de mouvements comme la capacité à se brosser les dents, à utiliser des couverts, à lacer ses chaussures, à s'habiller ou à marcher d'un pas assuré.

Ces troubles résultent de la perte progressive de séquences de mouvements stockées dans le cerveau, conséquence de la dégénérescence de cellules nerveuses.

Des symptômes similaires à ceux de la maladie de Parkinson, à savoir une raideur et une mobilité limitée du tronc, des bras et des jambes, apparaissent plus fréquemment dans le cas de l'APPnf qu'avec les autres variantes de la DFT. Ces symptômes limitent encore davantage l'autonomie de la personne concernée. De plus, le risque de chutes augmente, entraînant parfois de graves blessures. À l'instar d'autres tableaux cliniques liés à la démence et à un stade avancé de l'APPnf, les personnes concernées ont de moins en moins conscience de leur maladie, voire plus du tout.



Madame S., 57 ans, vsAPP

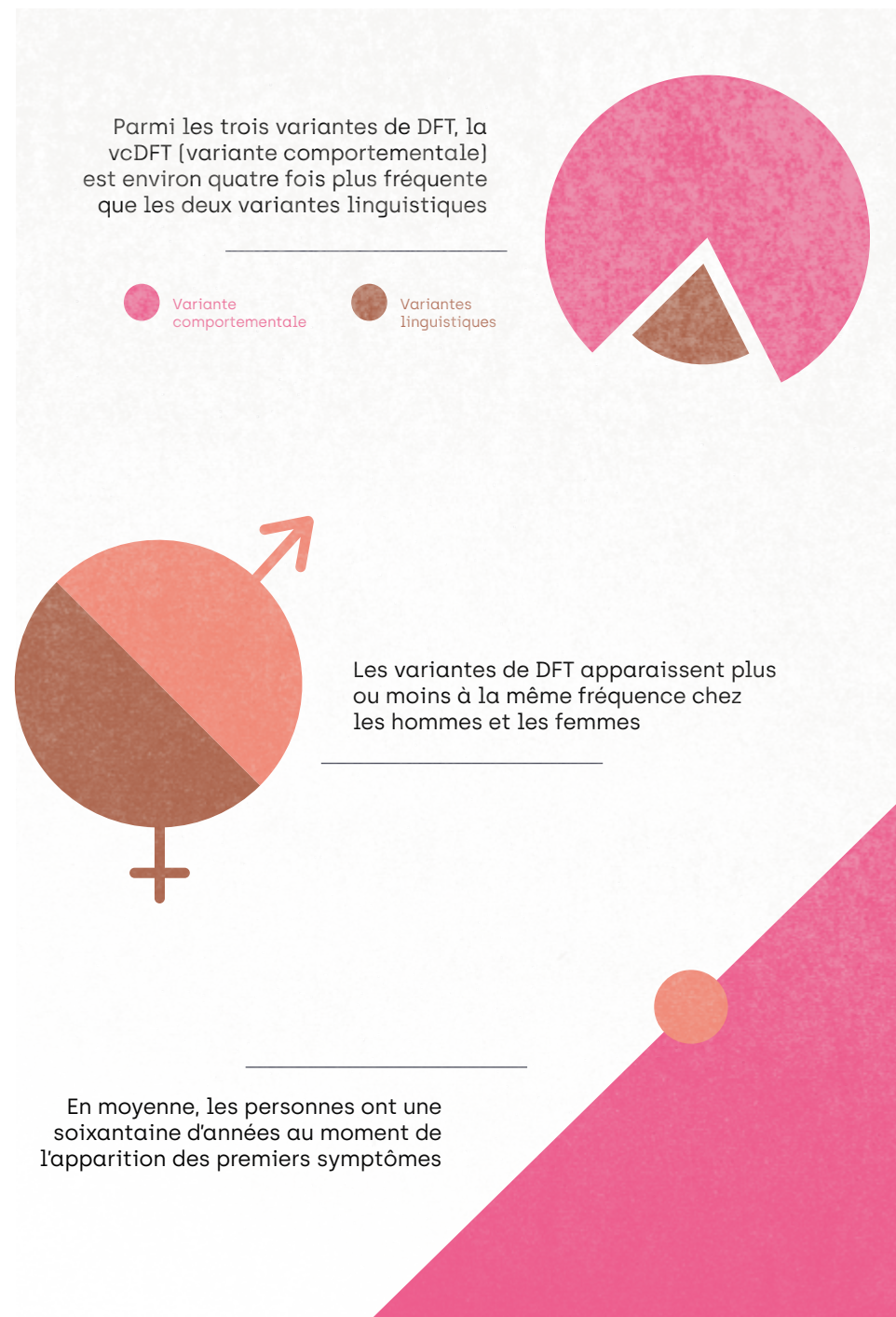
Madame S. se présente au centre mémoire en raison de difficultés d'élocution croissantes. Les mots de tous les jours ne lui viennent plus à l'esprit. Dans le cadre de son travail en tant qu'employée de banque, elle s'est aperçue qu'il lui arrive souvent d'oublier le nom de ses clients. Ces incidents la déstabilisent, engendrant manque d'assurance et colère. Sa fille est également consciente de ces troubles de l'élocution. En plus de difficultés évidentes à trouver ses mots, son vocabulaire s'appauvrit. Selon sa fille, la qualité des conversations avec sa mère s'est dégradée; elles ne parlent souvent que de sujets anodins. Même quand sa mère pose des questions, elle semble se désintéresser des réponses. En présence d'invités, elle évite le contact en se retirant dans la cuisine, prétendant avoir des choses à faire. Elle semble aussi de plus en plus indifférente et superficielle sur le plan émotionnel. Tantôt exubérante et euphorique, elle sourit à des inconnus, déconcertant souvent ces derniers. Il y a parfois des situations embarrassantes, comme lorsqu'elle explique des banalités aux invités (le fonctionnement de la cuisinière) ou tient sa tête dans ses mains avec indifférence pendant une conversation. Dans l'ensemble, elle est de plus en plus agitée. Elle éprouve toujours plus de difficultés à comprendre le contexte et les relations – elle ne regarde plus de films à la télévision – et n'est plus en mesure de se forger d'opinion nuancée. À cela s'ajoute le fait qu'elle a parfois un comportement puéril. Depuis

quelques mois, elle fait preuve d'un comportement alimentaire rigide et refuse catégoriquement de consommer certains aliments.

Une variante sémantique de l'aphasie primaire progressive (vsAPP) et une humeur dépressive sont diagnostiquées chez madame S.

Par la suite, ses proches font état de conflits accrus, madame S. estimant être toujours en mesure, en qualité d'ancienne employée de banque, de s'occuper des questions financières, alors qu'elle n'en est plus capable. L'expression et la compréhension du langage continuent à se dégrader jusqu'à ce que, des années plus tard, madame S. ne puisse plus former de phrases ni prononcer un seul mot. Avec l'évolution de la maladie, elle adopte en outre un comportement toujours plus désinhibé à l'égard de personnes qu'elle ne connaît pas, et se montre toujours plus têtue. Un jour, par exemple, la famille est au ski lorsqu'elle décide soudain de rentrer à la maison, sans que personne ne puisse la faire changer d'avis. Elle développe également un comportement compulsif, voulant à tout prix acheter une voiture rouge, ce qui l'amène à faire chaque jour à pied le tour de tous les concessionnaires automobiles des environs. Selon son mari, de nombreuses personnes du village et des environs sont au courant de la maladie de son épouse et se montrent compréhensives à son égard. En dépit de la maladie, madame S. conserve un certain sens de l'ordre qui se reflète dans les nombreuses listes qu'elle fait ou dans

sa façon d'empiler les journaux. Elle a aussi développé un goût prononcé pour le pudding. Chaque jour, elle demande «2...» (elle ne réussit plus à prononcer le mot pudding) et après le repas, elle prend systématiquement place dans son fauteuil inclinable, comme s'il s'agissait d'un rituel. Son mari prendra une retraite anticipée pour pouvoir s'occuper d'elle. Il engagera par ailleurs des personnes, financées par les contributions d'assistance, pour s'occuper à tour de rôle de son épouse. Cela lui permet de s'absenter parfois durant la journée pour se détendre. Madame S. accepte tous les soignants sans distinction. Elle reste enjouée et continue à étonner par ses capacités de motricité fine (par exemple manger avec des couverts ou lacer ses chaussures), en maintenant aussi une relation cordiale avec ses parents. De plus, elle reste en forme physiquement, satisfaisant son envie irrésistible de bouger en se promenant des heures durant. Grâce à l'équipe soignante et au soutien de leurs enfants et de l'entourage, son mari continuera à s'occuper d'elle à domicile pendant neuf ans après l'établissement du diagnostic.





Monsieur P., 61 ans, APPnf

Monsieur P. se présente chez le médecin en raison de problèmes liés au langage depuis plusieurs mois. Il a de la peine à trouver les bons mots et à former une phrase. Lorsqu'il parle, il a l'impression que ses lèvres et sa langue ne réagissent pas correctement. En outre, il lui arrive parfois de permuter l'ordre des syllabes dans les mots (p. ex. «gamasin» au lieu de «magasin»). Lorsqu'il discute, il comprend tout mais n'est plus en mesure de participer correctement à la conversation. Il parvient à lire un article de journal à voix haute, mais avec difficulté et cela nécessite des efforts de sa part. Ses problèmes de communication le poussent à s'isoler socialement. Sa femme confirme ces observations. Selon elle, les difficultés ne sont liées qu'à l'élocution et son mari est totalement autonome au quotidien. Elle est surtout préoccupée par l'isolement social de son mari, qui se réfugie souvent derrière son ordinateur.

Une variante non fluente de l'aphasie primaire progressive (APPnf) est diagnostiquée chez monsieur P., qui suit alors un traitement logopédique. Au cours des années suivantes, il souffre à plusieurs reprises de dépression, dont certains épisodes sont accompagnés de pensées suicidaires, raison pour laquelle monsieur P. suit un traitement psychiatrique. Au cours des cinq années suivantes, son trouble de l'élocution s'accroît. Par ailleurs, monsieur P. présente une perte d'assurance dans ses déplacements et développe un trouble de la déglutition ainsi que de la motricité fine, qui se manifeste par exemple lorsqu'il remplit le lave-vaisselle. Monsieur P. est néanmoins resté autonome au quotidien pendant cette période.

1.4 Facteurs de risque génétiques et autres

Environ 40% des personnes atteintes de l'une des trois variantes de la DFT ont des antécédents familiaux de maladies neurodégénératives. Ce pourcentage est encore plus élevé chez les personnes atteintes de vcDFT que chez les patients présentant l'une des variantes linguistiques de la DFT. Des antécédents familiaux signifient que les personnes malades sont apparentées à des personnes présentant des symptômes d'une variante de DFT. Dans ces cas, on soupçonne que la maladie a été transmise d'une génération à l'autre en raison de mutations génétiques. Celles-ci peuvent toutefois se manifester aussi chez des personnes dont les proches ne présentent aucun signe de maladie neurodégénérative, en particulier si les parents ou d'autres proches sont décédés jeunes.

Environ 10% des patients présentent une forme d'hérédité **autosomique** (voir glossaire) dominante. Chez ces patients, la probabilité de transmission de la mutation génétique aux descendants est de 50%, qu'elle soit présente chez la mère ou chez le père. On connaît actuellement trois mutations génétiques qui expliquent le nombre important de cas autosomiques dominants dans les variantes de DFT: C9orf72 [cadre de lecture ouvert 72 sur le chromosome 9], MAPT [protéine tau associée aux microtubules] et GRN [granuline]. Ces mutations génétiques occasionnent la formation de protéines présentant des modifications pathologiques. Ces protéines

se déposent dans certaines cellules nerveuses du cerveau, entraînant leur dégénérescence.

À l'heure actuelle, pratiquement aucune étude n'a permis de déterminer s'il existait des facteurs de risque supplémentaires pour le développement des variantes de DFT. On peut cependant partir du principe que les facteurs qui augmentent le risque de développer la maladie d'Alzheimer augmentent aussi de façon comparable le risque de développer une variante de DFT. Il s'agit notamment de facteurs de risque cardiovasculaires comme la tension artérielle, le diabète, l'hyperlipidémie et la consommation de nicotine. Ces facteurs de risque entraînent une vasoconstriction, ce qui peut engendrer un trouble de l'irrigation du cerveau et accroître le risque d'AVC. La consommation de drogues ou l'abus d'alcool pendant de nombreuses années peut également augmenter le risque de développer une variante de DFT. Le risque de développer une maladie neurodégénérative est également accru par des traumatismes crânio-cérébraux graves et répétés, en particulier dans la jeunesse.

En résumé, à l'exception des mutations génétiques causant directement la maladie, le développement d'une variante de DFT résulte très probablement d'une combinaison de facteurs de risque génétiques et d'autres liés au style de vie.



1.5 Diagnostic

Pour assurer le diagnostic précoce des variantes de la DFT, il convient de s'adresser le plus tôt possible à son médecin de famille, ce qui présuppose des connaissances suffisantes des médecins généralistes sur ces tableaux cliniques rares. Les personnes atteintes de vcDFT n'étant pas conscientes de la maladie, elles ne recherchent pas de soutien médical.

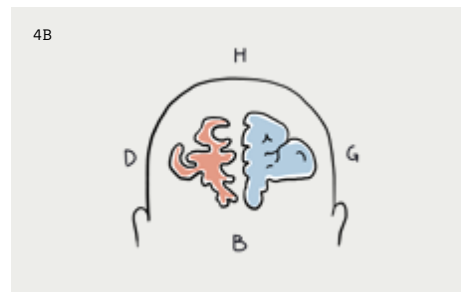
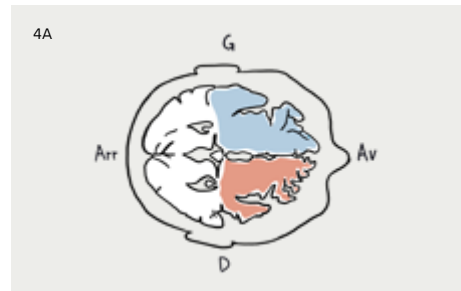
Il est donc très probable que leur diagnostic soit retardé, surtout si elles vivent seules et ont peu de liens sociaux. Par ailleurs, les symptômes psychiatriques impressionnants et l'âge relativement jeune des personnes concernées ne sont pas des signes typiques d'une maladie neurodégénérative. En conséquence, il faut en moyenne plus de temps pour diagnostiquer une vcDFT que la maladie d'Alzheimer.

Deux ans et demi s'écoulent en moyenne entre l'apparition des premiers symptômes et le diagnostic de la vcDFT.

En cas de suspicion d'une maladie neurodégénérative, la personne concernée doit être orientée vers un établissement spécialisé [centre mémoire, p. ex.] en vue d'examen approfondis.

Dans le cas de la vcDFT en particulier, les informations fournies par les proches sont déterminantes pour l'établissement du diagnostic. Les personnes concernées ne sont pas en mesure de fournir des informations fiables, étant donné qu'elles ne sont pas conscientes de leur maladie. D'autre part, les troubles du comportement se manifestent surtout au quotidien lors d'interactions sociales, et rarement

dans le cadre d'un examen clinique. La consultation des proches doit être la plus standardisée possible au moyen de questionnaires d'évaluation externe et, dans l'idéal, en l'absence de la personne concernée, afin de permettre aux proches de parler librement des symptômes constatés.



Ill. 4: Image en coupe du cerveau vu du haut [4A] et de face [4B]: atrophie du cerveau accentuée dans le lobe frontal antérieur droit, chez une patiente de 56 ans atteinte d'une variante comportementale de démence fronto-temporale [vcDFT]. [D: droite, G: gauche, Av: avant, Arr: arrière, H: haut, B: bas]

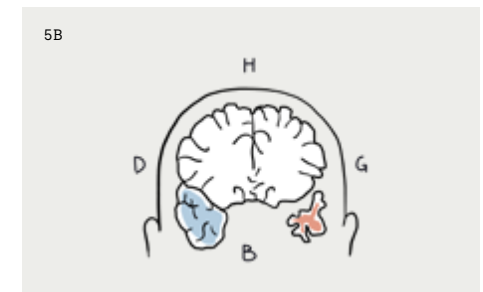
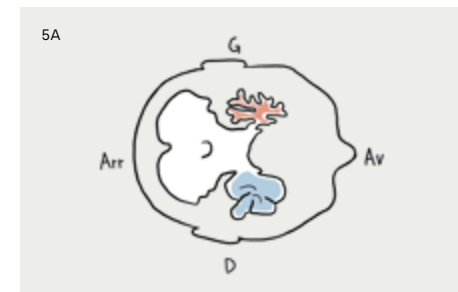
L'évaluation clinique comprend trois volets: 1. un examen de divers domaines liés aux capacités cognitives comme la mémoire, le langage, l'attention et la flexibilité mentale, 2. un examen médico-neurologique comprenant entre autres des tests portant sur des fonctions comme la force, la perception émotionnelle, la motricité fine et la marche, et 3. un examen de l'état psychique du patient.

Dans le cas de la vcDFT, l'examen clinique peut ne présenter que peu de particularités à un stade précoce.

Les dysfonctionnements spécifiques à ce stade comme la capacité à reconnaître les émotions et à faire preuve d'empathie envers les autres ne font pas encore partie des normes d'examen cliniques. Des analyses sanguines doivent également être entreprises dans le cadre de l'évaluation afin d'exclure le dysfonctionnement de certains organes [thyroïde, reins,

foie], des carences en vitamines ou une anémie. Ces dysfonctionnements ou déficiences peuvent avoir un impact négatif sur les capacités cognitives et psychiques individuelles.

L'imagerie structurelle du cerveau est déterminante pour évaluer la présence d'une maladie cérébrale. Elle est généralement réalisée au moyen d'une imagerie par résonance magnétique [IRM]. Dans de rares cas, lorsqu'une IRM n'est pas possible pour des raisons médicales, il est possible d'avoir recours à une tomodensitométrie [TDM]. L'IRM ou la TDM permettent également d'exclure d'autres pathologies du cerveau comme des tumeurs cérébrales, des infarctus cérébraux ou des lésions cérébrales antérieures. Dans le cas de la vcDFT, on observe généralement une atrophie du cerveau au niveau des régions antérieure, médiane et inférieure du lobe frontal, le plus souvent surtout du côté droit [Illustration 4]. L'atrophie du cerveau se manifeste généralement au niveau du lobe temporal antérieur gauche [Illustration 5] dans le cas de



Ill. 5: Image en coupe du cerveau vu de face [5A] et du haut [5B]: atrophie du cerveau au niveau du lobe temporal antérieur gauche chez un patient de 66 ans atteint d'une variante sémantique de l'aphasie primaire progressive [vsAPP]. [D: droite, G: gauche, Av: avant, Arr: arrière, H: haut, B: bas]

la vsAPP, et de la région latérale supérieure du lobe frontal gauche (Illustration 6) dans le cas de l'APPnf.

L'IRM peut toutefois encore être normale aux premiers stades de la maladie. Il se peut également, même après l'IRM, qu'il ne soit toujours pas possible de déterminer sa nature. Un examen complémentaire peut alors intervenir, à savoir une imagerie du métabolisme glucidique du cerveau au moyen d'une tomographie par émission de positons au fluorodesoxyglucose [TEP au FDG]. Le cerveau utilise le sucre présent dans le sang comme source d'énergie. Ainsi, la perte de cellules nerveuses du cerveau dans le cas d'une maladie neurodégénérative entraîne une diminution du métabolisme glucidique dans les régions cérébrales affectées. Cette diminution est représentée par une couleur différente dans la TEP au FDG par rapport au métabolisme glucidique normal dans les régions cérébrales qui ne sont pas endommagées (Illustration 7). La première précède la dégénérescence de cellules nerveuses [perte de tissus]. La TEP au FDG est

donc une procédure plus sensible que l'IRM pour diagnostiquer une maladie neurodégénérative.

Une ponction lombaire peut être effectuée pour analyser la fluidité du liquide céphalo-rachidien à la place ou en complément de la TEP au FDG. L'identification de certains biomarqueurs permet de déceler une éventuelle dégradation de cellules nerveuses, une inflammation du tissu cérébral ou une maladie d'Alzheimer. La pertinence de ces marqueurs est toutefois limitée; autrement dit, le patient peut être atteint par exemple de la maladie d'Alzheimer en dépit de résultats d'analyse normaux du liquide céphalo-rachidien.

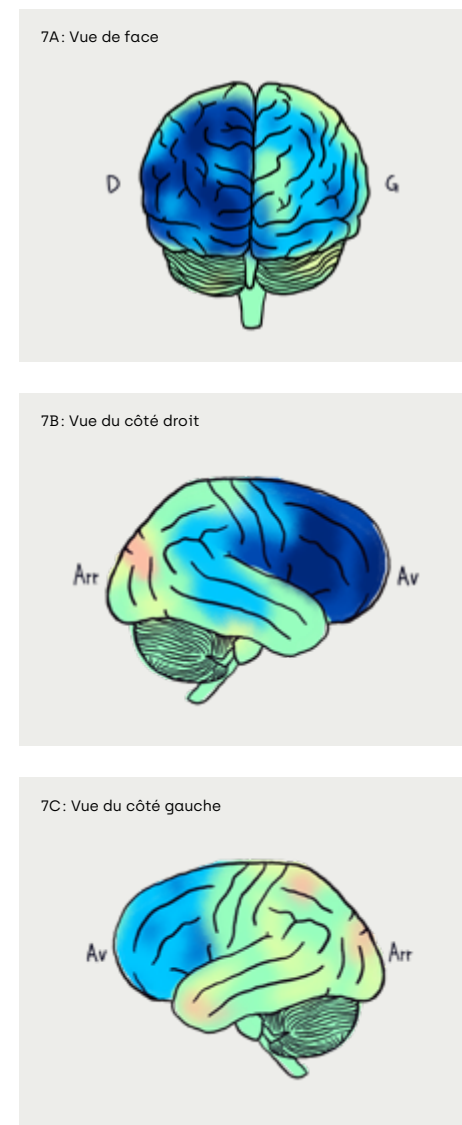
En revanche, pour les maladies du cerveau à l'origine des variantes de DFT, il n'existe actuellement aucun marqueur qui puisse être détecté dans le liquide céphalo-rachidien.



Ill. 6: Image en coupe du cerveau vu du haut [6A] et de face [6B]: atrophie du cerveau au niveau du lobe frontal supérieur extérieur gauche chez un patient de 71 ans atteint d'une variante non fluente de l'aphasie primaire progressive [APPnf]. [D: droite, G: gauche, Av: avant, Arr: arrière, H: haut, B: bas]

Il est également possible de visualiser les dépôts de la protéine amyloïde au moyen d'une tomographie par émission de positons de la protéine amyloïde [voir glossaire] [TEP-amyloïde]. Le cerveau des personnes atteintes de la maladie d'Alzheimer présente un excès de dépôts amyloïdes, contrairement aux patients atteints d'une variante de DFT. Cette différence est importante dans la mesure où une personne atteinte d'une variante atypique de la maladie d'Alzheimer peut présenter des symptômes similaires à ceux d'une personne atteinte d'une variante de DFT (cf. chapitre 1.6). Cette variante de la maladie d'Alzheimer est dite atypique car la maladie d'Alzheimer se caractérise généralement plutôt par des troubles de la mémoire que par des troubles du comportement. La TEP-amyloïde peut donc jouer un rôle décisif dans la distinction entre les variantes de la maladie d'Alzheimer et les variantes de la DFT.

Enfin, il est important de souligner que le diagnostic d'une variante de la DFT est toujours provisoire, le tissu cérébral du patient n'étant pas examiné de son vivant pour détecter des maladies neurodégénératives. Seule une biopsie cérébrale [voir glossaire] effectuée à un endroit précis en vue de l'examen du tissu cérébral au microscope permet d'analyser les dépôts de protéines pathogènes. Il n'y a qu'en présence d'une mutation génétique expliquant le tableau clinique qu'un diagnostic définitif peut être établi sans biopsie cérébrale.



Ill. 7: Schéma 3D d'une tomographie par émission de positons au fluorodesoxyglucose [TEP au FDG]. Captation du glucose réduite (en bleu: plus la couleur est foncée, plus la captation est réduite), accentuée dans le lobe frontal droit, chez une patiente de 56 ans atteinte d'une variante comportementale de la démence fronto-temporale [vcDFT]. [D: droite, G: gauche, Av: avant, Arr: arrière]

1.6 Tableaux cliniques similaires / erreurs de diagnostic

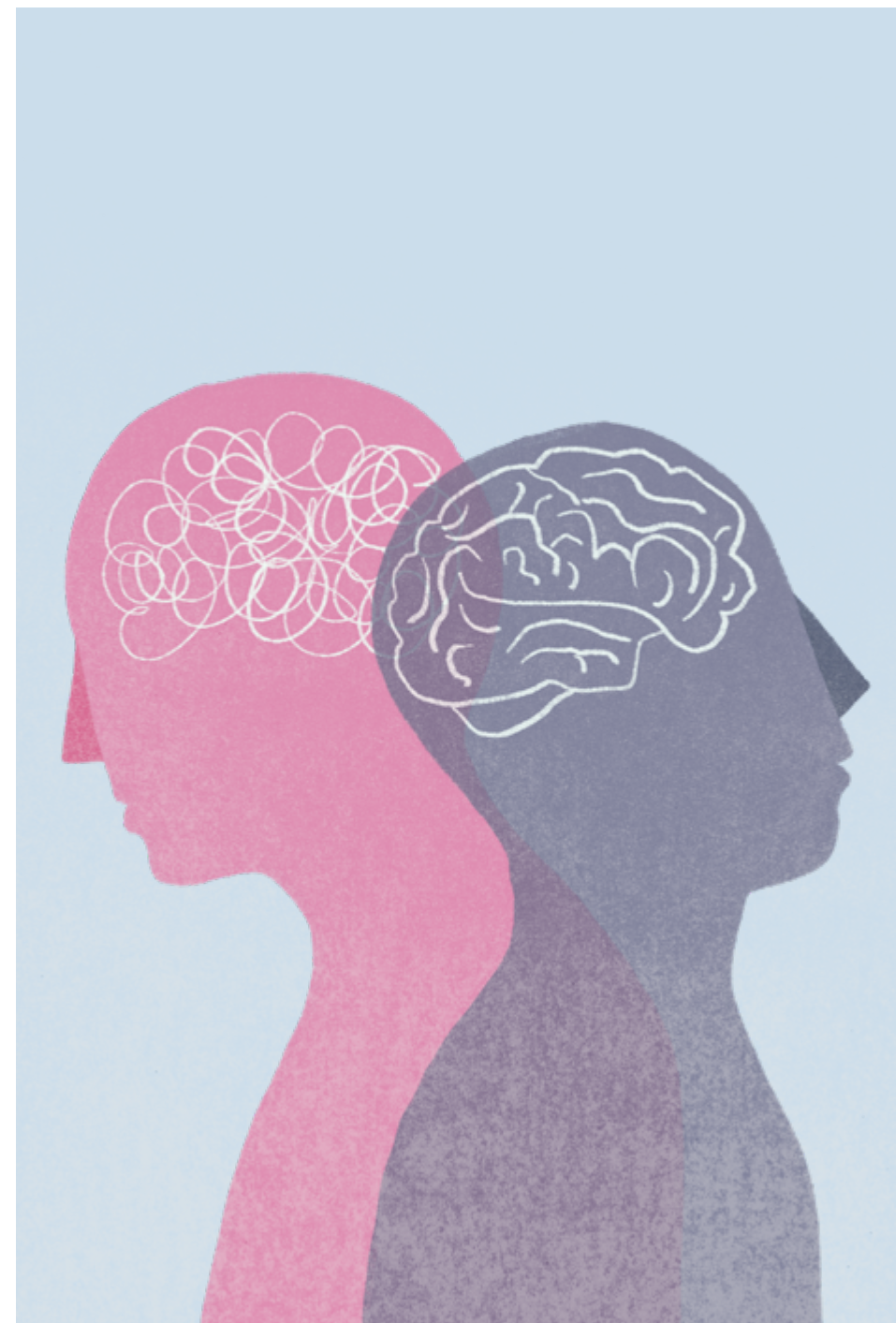
Comme nous l'avons expliqué précédemment, il est difficile de distinguer les variantes de DFT d'autres tableaux cliniques à un stade précoce, en particulier de la vcDFT où, dans un premier temps, un diagnostic psychiatrique est établi dans plus de 50 % des cas. L'erreur de diagnostic psychiatrique la plus courante est l'épisode dépressif sévère, suivi par le [trouble affectif bipolaire \(voir glossaire\)](#), la [schizophrénie \(voir glossaire\)](#) et le [trouble obsessionnel compulsif \(voir glossaire\)](#).

Il existe par ailleurs des maladies neurodégénératives également susceptibles d'entraîner des troubles du comportement similaires à ceux de la vcDFT, comme dans le cas de la variante frontale de la maladie d'Alzheimer évoquée plus haut. Ici, les premiers symptômes ne sont pas les troubles de la mémoire typiques de la maladie d'Alzheimer mais des troubles du comportement, éventuellement aussi associés à des troubles de la mémoire. Les différentes formes d'imagerie cérébrale (IRM et TEP au FDG) susmentionnées ainsi que les analyses du liquide céphalo-rachidien peuvent être utiles pour distinguer la vcDFT et la variante frontale de la maladie d'Alzheimer.

Contrairement à la vcDFT, les deux variantes linguistiques de la DFT font nettement moins l'objet d'erreur de diagnostic. Elles risquent plutôt d'être confondues avec une autre variante atypique de la maladie d'Alzheimer, la variante logopédique de l'aphasie primaire progressive, qui commence également par des troubles du langage. C'est pourquoi cette variante atypique est également classée dans le groupe des aphasies primaires progressives (APP). Le profil de ce trouble du langage diffère toutefois de celui des deux variantes linguistiques

de la DFT. Ici aussi, les imageries cérébrales et les analyses du liquide céphalo-rachidien permettent de distinguer les différents tableaux cliniques.

Il convient par ailleurs de mentionner le syndrome dit de phénocopie vcDFT. Les personnes concernées présentent des troubles du comportement comparables à ceux des patients atteints de vcDFT. Elles ne souffrent cependant pas d'une maladie neurodégénérative, mais très probablement d'une maladie mentale. Contrairement aux personnes atteintes de vcDFT, les symptômes de ces patients n'augmentent généralement pas au fil des ans. La distinction entre la vcDFT et le syndrome de phénocopie vcDFT est très importante au vu des pronostics d'évolution différents de ces maladies et des options thérapeutiques. Tandis que les personnes atteintes de vcDFT connaissent une diminution de leur autonomie au quotidien jusqu'à même devenir totalement dépendantes de leur entourage, les personnes touchées par le syndrome de phénocopie vcDFT conservent généralement leur autonomie. Par ailleurs, il est possible que les patients atteints du syndrome de phénocopie vcDFT puissent répondre positivement à un traitement psychiatrique.



1.7 Traitement médicamenteux

À ce jour [2021], il n'existe aucun médicament homologué susceptible de freiner les maladies neurodégénératives à l'origine des variantes de la DFT. Le traitement pharmacologique actuel agit uniquement sur les symptômes et se limite aux troubles du comportement et aux troubles psychiques. Il n'apporte aucun bénéfice pour les troubles cognitifs et les troubles du langage.

Le traitement médicamenteux des troubles du comportement et des troubles psychiques peut engendrer des effets indésirables. Avant de commencer le traitement, il convient donc de bien peser les avantages et les inconvénients potentiels avec les proches aidants. Outre l'état général de la personne concernée, il est également important de savoir quels médicaments ont déjà été pris et si d'autres maladies sont présentes. Sachant que l'administration de certains médicaments pour le traitement des troubles du comportement peut avoir des effets secondaires, il convient de déterminer à quel point ces troubles sont éprouvants pour la personne concernée ou pour ses proches, afin d'évaluer la pertinence d'un traitement médicamenteux. S'il peut donc s'avérer judicieux et nécessaire de prescrire tel médicament à telle personne présentant un trouble du comportement, il sera peut-être préférable de ne pas le prescrire à une autre personne présentant un trouble similaire, parce que les conditions sous-jacentes sont différentes.

Pour traiter les troubles du comportement et les troubles psychiques, on a principalement recours à des médicaments prescrits pour le traitement de maladies psychiques comme la dépression, la schizophrénie ou les troubles obsessionnels compulsifs. Cette approche est choisie parce qu'il n'existe quasiment aucune étude clinique sur le traitement de troubles du comportement chez les patients atteints de vcDFT. Ce traitement pharmacologique ne peut cependant pas être transposé tel quel des patients psychiatriques aux personnes atteintes de vcDFT, auxquelles il n'est notamment pas possible d'administrer des doses aussi élevées. Cette forme de thérapie nécessite une prise en charge rigoureuse par un spécialiste et une surveillance étroite de la personne concernée par les proches. Il faut savoir que les symptômes évoluent au fur et à mesure que la maladie progresse. Dans le cas de la vcDFT, l'apathie et la pauvreté du langage augmentent généralement, tandis que les troubles du comportement tels que la désinhibition ou les comportements compulsifs diminuent. Dans ce cas, il serait donc judicieux de réduire ou d'interrompre les médicaments précédemment prescrits pour traiter la désinhibition, par exemple. C'est pourquoi il est

important de vérifier régulièrement la nécessité des médicaments destinés au traitement des troubles du comportement et des troubles psychiques.

On utilise principalement des médicaments de type inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine (ISRS). Les ISRS entraînent une absorption et un métabolisme plus lents de la sérotonine, un neurotransmetteur actif dans le cerveau, afin d'en augmenter la disponibilité dans le cerveau. Cet effet est souhaité car la quantité de sérotonine dans le cerveau est réduite chez les patients atteints de vcDFT. Les ISRS servent également à traiter un épisode dépressif. D'autres classes de substances médicamenteuses utilisées pour traiter un épisode dépressif et/ou l'épilepsie peuvent également avoir un effet positif sur les troubles du comportement.

L'administration d'un neuroleptique (médicament utilisé pour traiter la schizophrénie et les délires) doit être envisagée si les troubles du comportement comme la désinhibition, les comportements compulsifs ou l'agitation ne peuvent pas être traités de manière adéquate avec les médicaments mentionnés, ou si des signes psychotiques tels que des délires ou des hallucinations se manifestent. Les neuroleptiques doivent être utilisés avec prudence et si possible pour une durée limitée en raison de leurs effets secondaires, à savoir une réduction des capacités cognitives, le risque de développer un syndrome parkinsonien et un risque accru de mortalité.

Selon l'état actuel des études [2021], les médicaments utilisés pour traiter la dégradation des capacités cognitives dans le cas de la maladie d'Alzheimer n'ont aucun effet sur les variantes de DFT. La classe de substances des inhibiteurs de la cholinestérase augmente même les troubles du comportement comme la désinhibition ou l'agressivité. La distinction diagnostique entre vcDFT et variante frontale de la maladie d'Alzheimer est donc importante non seulement pour le pronostic de ces pathologies, mais aussi pour le traitement médicamenteux.

Un syndrome de type parkinsonien, qui survient dans près de 20 % des variantes de DFT, peut parfois être traité à l'aide de médicaments propres à la maladie de Parkinson.

Cependant, leur effet est généralement limité, voire inexistant. Il est donc important de peser le pour et le contre avant d'entamer un traitement, d'autant plus que des effets secondaires liés aux médicaments comme une désinhibition accrue, une agitation nocturne ou des vertiges peuvent survenir.

1.8 Traitement non médicamenteux

Le traitement non médicamenteux prime sur le traitement médicamenteux pour les trois variantes de la DFT. Alors que dans le cas de la vcDFT, l'accent est mis sur le conseil, l'accompagnement et le soutien des proches, même à un stade précoce de la maladie, dans le cas des deux variantes linguistiques de la DFT, on mise principalement sur la logopédie.

Les différents axes de traitement non médicamenteux entre les variantes de DFT montrent que les patients atteints de vcDFT ont généralement besoin de soutien au quotidien dès l'établissement du diagnostic initial, contrairement aux patients touchés par une des variantes linguistiques de la DFT. Dans ce cas, le trouble du langage est constaté très tôt par les personnes concernées et leur entourage, ce qui permet une évaluation et un diagnostic précoces.

Dans le cas d'une vcDFT, les proches doivent être formés et soutenus quant à la gestion des troubles du comportement et ce, dès l'établissement du diagnostic. Comme pour d'autres maladies neurodégénératives, ce soutien peut prendre la forme d'entretiens individuels de conseil et/ou de participation à des groupes ou à des séminaires spécialisés pour les proches. Il est préférable que ces derniers se joignent à un groupe spécifique pour la vcDFT. Un groupe de proches de personnes atteintes de la maladie d'Alzheimer s'avère moins utile, car ses membres n'ont pas à gérer des troubles du comportement liés à la vcDFT (excepté la baisse de motivation). Lors d'une séance de conseil ou d'un séminaire de formation pour proches, les

participants apprendront à s'adapter aux changements de comportement, ce qui a généralement un impact positif sur ces troubles. Une approche adaptée consiste notamment à moins critiquer les comportements socialement inadéquats, à faire preuve de davantage de tolérance et de souplesse en ce qui concerne les attentes relatives à la bonne réalisation des tâches, ou à signaler moins souvent les erreurs.

La relation entre la personne concernée et son entourage se détend généralement dès l'établissement du diagnostic, car les proches comprennent alors que les troubles du comportement ne sont pas l'expression d'actes volontaires, mais d'une maladie cérébrale.

Toutefois, un soutien psychothérapeutique des proches est parfois également nécessaire en plus des conseils réguliers.

Afin de maintenir la meilleure qualité de vie possible des personnes concernées et de leurs proches, il convient de mettre en place un soutien à domicile

à un stade précoce, rendu possible sous forme de prestations de soins. Par la suite, il est crucial de planifier la fréquentation d'un foyer de jour et, enfin, l'admission de la personne malade en EMS. En ce qui concerne la planification de ces deux étapes, il convient de veiller à ce que les établissements choisis connaissent aussi bien que possible le tableau clinique de la personne concernée et que son âge ne soit pas un obstacle à son admission. Compte tenu de l'âge relativement jeune des personnes concernées, il est souvent difficile, voire impossible de trouver des institutions adéquates à proximité du domicile.

Dans le cas des deux variantes linguistiques de la DFT, l'accent thérapeutique est généralement mis au départ sur le traitement logopédique. Il doit être clair pour la personne concernée que la thérapie logopédique ne peut pas améliorer fondamentalement le trouble du langage, mais qu'elle peut surtout l'aider à mieux gérer ce problème au quotidien. Tandis que certains patients apprécient beaucoup la thérapie logopédique et y ont recours pendant des années, d'autres refusent un tel soutien en raison du stress occasionné par la confrontation avec leurs déficits linguistiques dans le cadre de la thérapie.

La logopédie est également le domaine spécialisé dans la thérapie de troubles du langage et de la déglutition. Les premiers surviennent généralement à un stade précoce de l'évolution de la maladie dans le cas de l'APPnf. Les troubles de la déglutition surviennent souvent à un stade avancé dans le cas de la vcDFT.

L'ergothérapie doit être envisagée en cas de troubles de la coordination motrice qui vont au-delà de la sphère bouche-gorge, comme des difficultés à s'habiller ou à lacer ses chaussures.

Elle peut également être envisagée dans d'autres domaines liés aux capacités cognitives tels que des troubles de l'attention ou de la flexibilité mentale.

Enfin, la physiothérapie peut s'avérer utile pour traiter la raideur, la maladresse et/ou la faiblesse, ainsi que les difficultés à marcher. Les formes de thérapie mentionnées (logopédie, ergothérapie et physiothérapie) stimulent les réseaux dans le cerveau et aident également à structurer le quotidien de la personne concernée, ce qui peut avoir un effet positif sur ses capacités cognitives et son état psychique.

Comme pour le traitement médicamenteux, il convient de déterminer avec la personne concernée et ses proches laquelle de ces formes de thérapie pourrait s'avérer utile pour le traitement du tableau clinique correspondant. Compte tenu de la dynamique de ce dernier, la nécessité et l'utilité de formes de thérapie individuelles ou combinées doivent être examinées à intervalles réguliers au cours de la maladie.

Références

Bang J, Spina S, Miller BL. Fronto-temporal dementia. *Lancet* 2015; 386(10004): 1672-82. doi: 10.1016/S0140-6736(15)00461-4

Hogan DB, Jette N, Fiest KM, et al. The Prevalence and Incidence of Fronto-temporal Dementia: a Systematic Review. *Journal canadien des sciences neurologiques* 2016; 43 Suppl 1: S96-S109. doi: 10.1017/cjn.2016.25

Ljubenkov PA, Miller BL. A Clinical Guide to Frontotemporal Dementias. *Focus* (American Psychiatric Association Publishing) 2016; 14(4): 448-64. doi: 10.1176/appi.focus.20160018

Valente ES, Caramelli P, Gambogi LB, et al. Phenocopy syndrome of behavioral variant frontotemporal dementia: a systematic review. *Alzheimer's Research & Therapy* 2019; 11(1): 30. doi: 10.1186/s13195-019-0483-2

Woollacott IO, Rohrer JD. The clinical spectrum of sporadic and familial forms of frontotemporal dementia. *Journal of Neurochemistry* 2016; 138 Suppl 1: 6-31. doi: 10.1111/jnc.13654

Liste des abréviations

APPnf Variante non fluente de l'aphasie primaire progressive

DFT Démence fronto-temporale

IRM Imagerie par résonance magnétique

ISRS Inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine

TEP au FDG Tomographie par émission de positons au fluorodesoxyglucose

vcDFT Variante comportementale de la DFT (vcDFT) [en anglais: behavioral variant fronto-temporal dementia]

vsAPP Variante sémantique de l'aphasie primaire progressive

Glossaire

Amyloïde Agrégat de protéines produit par l'organisme; dans le cas de la maladie d'Alzheimer, des formes pathogènes d'amyloïde sont présentes dans le cerveau sous forme de dépôts (plaques amyloïdes).

Autosomique dominant 50% de probabilité d'avoir des enfants atteints de la même maladie.

Biomarqueurs Mesures de fluides corporels et/ou de tissus pouvant indiquer un processus pathologique dans l'organisme.

Biopsie cérébrale Prélèvement de tissu (biopsie) du cerveau.

Maladies neurodégénératives Maladies caractérisées par la dégradation (dégénérescence) de cellules nerveuses (neurones).

Schizophrénie Maladie mentale qui fait partie du groupe des psychoses; presque tous les domaines du vécu intérieur et du comportement sont affectés (perception, pensée, vie émotionnelle et affective, capacité de décision, psychomotricité et motivation).

Syndrome Tableau clinique résultant de la concomitance de différents symptômes caractéristiques.

Trouble affectif bipolaire Maladie mentale caractérisée par des fluctuations extrêmes (= bipolaires) de l'humeur et de la motivation qui se manifestent par intermittence; les personnes concernées oscillent entre des phases dépressives

(motivation et humeur en dessous de la normale) et maniaques (motivation et humeur au-dessus de la normale).

Trouble obsessionnel compulsif Maladie mentale caractérisée par une contrainte ou un besoin intérieur de penser ou de faire certaines choses, par exemple se laver sans cesse les mains; les personnes concernées sont conscientes du problème mais ne peuvent rien faire ou presque pour y remédier volontairement.

Variante comportementale Variante de la démence fronto-temporale, principalement caractérisée par un changement progressif de la personnalité et un comportement social inapproprié.

Variante non fluente de l'aphasie primaire progressive Variante de la démence fronto-temporale, principalement caractérisée par un trouble progressif du langage.

Variante sémantique de l'aphasie primaire progressive Variante de la démence fronto-temporale, principalement caractérisée par un trouble progressif des connaissances pratiques et de la compréhension du langage.

2 Défis particuliers auxquels sont confrontés les proches aidants

En règle générale, les proches aidants de personnes atteintes de démence ont des difficultés à cohabiter avec les patients en raison du besoin croissant de soutien de la personne malade, qui n'a en principe pas conscience de sa maladie. Par ailleurs, la démence du ou de la partenaire peut avoir un impact négatif sur l'environnement social et la situation financière.

Tout cela peut expliquer pourquoi les dépressions et l'anxiété sont plus fréquentes chez les proches de personnes atteintes de démence que dans la population normale. Les proches de personnes atteintes de vcDFT et de vsAPP sont confrontés à des défis particuliers supplémentaires, décrits ci-après.



2.1 Troubles du comportement

Les troubles du comportement, qui se manifestent davantage chez les personnes atteintes de vcDFT et apparaissent généralement au fil du temps chez celles atteintes de vsAPP, représentent la principale difficulté pour les proches aidants. Les possibilités de traiter ces troubles à l'aide de médicaments sont souvent limitées, voire inexistantes.

Les troubles du comportement sont souvent évoqués par les proches avant l'établissement du diagnostic. Ils pensent alors que la personne concernée fait preuve d'un comportement totalement inadéquat et pénible à leur égard, ce qui peut conduire à des conflits, des querelles ou même à une séparation.

Face aux troubles du comportement, au changement de personnalité et surtout à l'apathie de l'être cher, les proches ont souvent l'impression de le voir « disparaître ».

Reste alors souvent le sentiment de vivre avec un étranger qui les embarrasse parfois par son comportement et provoque des situations difficiles à supporter, voire invivables. Autant d'éléments qui rendent la cohabitation avec la personne malade difficile au fil du temps [pour une description détaillée des troubles du comportement, voir le chapitre 1.2].

2.2 Diagnostic tardif

Le fait que le diagnostic ne soit parfois établi que plusieurs années après l'apparition des premiers symptômes dans le cas d'une vcDFT peut s'avérer très lourd à porter pour les proches. Il n'est pas rare que les personnes malades reçoivent d'abord un diagnostic psychiatrique entraînant des mesures thérapeutiques inadéquates. Ces dernières sont parfois mises en œuvre dans des cliniques psychiatriques, l'objectif étant de réintégrer la personne malade dans le monde du travail. Outre le stress généré par la cause inconnue des troubles du comportement, le retard de diagnostic peut avoir de graves conséquences financières [voir également le chapitre 1.5].

2.3 Tableau clinique rare

Compte tenu de la rareté de la vcDFT et de la vsAPP, il est difficile pour les proches de trouver d'autres personnes concernées dans leur commune de résidence ou du moins dans les environs pour échanger leurs expériences. Il n'existe que quelques groupes pour les proches de personnes atteintes de vcDFT et de vsAPP en Suisse. La rareté des tableaux cliniques peut également expliquer le fait qu'ils soient relativement peu connus du public. Par ailleurs, il existe peu de références bibliographiques sur le sujet [voir p. 38].

2.4 Personnes malades relativement jeunes

L'âge relativement jeune des personnes malades constitue un défi supplémentaire. Les premiers symptômes apparaissent généralement avant l'âge de 65 ans. À cet âge, la plupart des personnes touchées par la maladie exercent encore une activité professionnelle. Elles ont des projets pour l'avenir et des obligations financières. Dans certains cas, leurs enfants vivent encore à la maison et sont en formation. Les changements de comportement peuvent être plus difficiles à gérer pour eux que pour le ou la partenaire. Les enfants de la personne malade peuvent réagir par de l'inquiétude et un repli, mais aussi par de l'agressivité ou du déni. Ils doivent donc être informés le plus tôt possible de la cause des changements de

comportement de leur parent et pouvoir bénéficier d'un soutien psychothérapeutique s'ils en ont besoin.



3 Gestion des troubles du comportement

Pour les proches, accepter la maladie d'un membre de leur famille et prendre conscience de la cause de ses troubles du comportement est une condition importante pour faciliter la vie au quotidien. Ils seront alors en mesure d'adapter leur réaction en fonction de la situation et du comportement inadéquat de la personne atteinte d'une variante de DFT. Il est important de comprendre que les troubles du comportement sont une manifestation de la maladie, à l'instar de la paralysie après un accident vasculaire cérébral, et non des agissements volontaires de la personne malade.

Lorsque les causes et les conséquences de la maladie sont connues, il est possible de mieux réagir aux troubles du comportement et de les accepter. Une routine quotidienne structurée, des tâches simples à effectuer et, dans la mesure du possible, des compliments et de l'humour plutôt que des critiques et des rectifications facilitent la cohabitation.

Pour y parvenir, il est important de reconnaître les éléments déclencheurs de situations difficiles afin, dans l'idéal, de les éviter ou de les atténuer. Quand on sait ce qui déclenche une situation spécifique, on peut éventuellement l'anticiper. Les problèmes de comportement ne peuvent pas être complètement évités, mais il est possible d'agir positivement sur leur fréquence et leur gravité.

Ainsi, un trouble du comportement peut se manifester dans un certain environnement – dans la salle de bains, en société, à table, en présence ou en l'absence de tiers – ou être déclenché à un moment précis ou par un geste particulier, en se lavant ou en s'habillant, ou plus généralement dans des situations stressantes. Si une telle corrélation est perceptible, on peut essayer de modifier la situation ou le quotidien de manière ciblée, en faisant la toilette à midi plutôt que le matin, par exemple.

Il est également possible d'éviter une situation difficile en laissant à la personne malade le temps de s'habiller ou en l'aidant, ce qui peut avoir une influence bénéfique sur la routine quotidienne. Différentes stratégies pour gérer les troubles du comportement sont exposées ci-après à titre d'exemple.

3.1 Gérer les troubles du comportement



Désinhibition / manque de distance

La personne malade se sert dans l'assiette d'autrui au restaurant. Elle parle brusquement à des inconnus, souvent de sujets très personnels, y compris à des enfants qu'elle ne connaît pas, même si leurs parents s'y opposent manifestement.

Stratégie possible

Face à de tels troubles de comportement, il convient de se demander si se rendre au restaurant ou dans un établissement public n'engendrera pas davantage de stress que de plaisir pour toutes les personnes concernées. Pour sortir de la routine, on peut organiser un pique-nique ou décider de manger dans le salon au lieu de la cuisine. Il est toutefois généralement déconseillé de mettre la personne malade dans des situations inhabituelles, ces dernières étant sources de stress, ce qui peut accroître les troubles du comportement. Si la personne malade a tendance à aborder des enfants, il convient d'observer attentivement l'environnement afin d'éviter les enfants ou en attirant son attention sur d'autres éléments environnants.



Montrer la carte d'Alzheimer Suisse au restaurant ou aux personnes susceptibles de se sentir importunées peut également s'avérer utile. La carte d'Alzheimer Suisse (disponible en français, en italien et en allemand) peut être commandée sur alz.ch ou par téléphone au 058 058 80 20.



Vol

La personne malade dérobe des objets dans les magasins.

Stratégie possible

De nombreux proches aidants estiment qu'il est utile d'informer ouvertement l'entourage du malade, y compris le personnel des commerces habituels qu'il fréquente, et d'expliquer la situation, si nécessaire en présentant la carte d'Alzheimer Suisse. Les objets volés doivent être restitués ou payés dès que possible pour éviter d'éventuelles conséquences juridiques.



Comportement compulsif

La personne malade passe la majeure partie de la journée à jouer à des jeux vidéo. Elle mange exactement la même chose à la même heure tous les jours.

Stratégie possible

Ces comportements doivent être acceptés, même s'ils sont perturbants pour les proches. Des interdictions entraîneraient des tensions et des conflits. Si une alimentation déséquilibrée est susceptible d'entraîner une malnutrition, le recours à des compléments alimentaires peut éventuellement être envisagée sous contrôle médical.



Apathie

La personne malade passe des heures assise sur le canapé et ne prend aucune initiative.

Stratégie possible

Il convient avant tout d'accepter ce comportement. Les proches peuvent essayer de motiver la personne à participer à des activités concrètes, comme partir en promenade. La perspective d'une « récompense », par exemple le repas préféré après une certaine activité, peut accroître la motivation. Cependant, il peut souvent s'avérer difficile de trouver des activités adaptées. Même

si les proches savent généralement ce que la personne malade aime faire, l'intérêt de cette dernière pour une activité est souvent de courte durée.



Inaptitude à conduire

En cas de troubles du comportement, la personne malade n'est plus apte à conduire. Compte tenu du fait qu'elle n'a pas conscience de sa maladie, elle peut vouloir conduire, même si son permis lui a été retiré depuis plusieurs mois. De fait, une personne atteinte d'une DFT pourrait se montrer très contrariée par le fait que son ou sa partenaire conduise désormais sa voiture, son mécontentement se traduisant par un comportement agressif et agité.

Stratégie possible

Si une personne malade se montre subitement agressive, il est avant tout important de ne pas la contredire et de ne pas essayer de clarifier la situation. Elle pourrait même percevoir cela comme une provocation, ce qui aggraverait encore la situation. Le proche doit rester aussi calme que possible et essayer de changer de sujet. Si le ou la partenaire n'a pas impérativement besoin de la voiture, il faudrait peut-être envisager de la vendre et utiliser les transports publics. Si la personne malade est surtout ennuyée de voir son ou sa partenaire conduire « sa » voiture, ce dernier pourrait opter pour une voiture de location après avoir vendu la sienne.

Si nécessaire, il est également possible que des parents, des voisins ou des amis viennent à la rescousse pour les déplacements. Des organisations telles que Pro Senectute, la Croix-Rouge suisse et Aide et soins à domicile proposent des services de transport. La carte d'accompagnement des CFF [carte de légitimation pour voyageurs avec un handicap] couvre une partie des frais de transport et de voyage.

Pour en savoir plus, vous pouvez consulter la fiche d'information d'Alzheimer Suisse sur la conduite automobile.



Manger constamment ou trop manger

La personne malade mange constamment, en grandes quantités et prend de ce fait beaucoup de poids.

Stratégie possible

La plupart du temps, la personne malade fait une fixation sur certains aliments. Les arguments n'empêchant généralement pas les patients de manger, il vaut mieux éviter de laisser les aliments en question à portée de main. Dans la mesure du possible, le réfrigérateur et/ou le garde-manger devraient être verrouillés. Il est également possible d'acheter les aliments en question en plus petites quantités et/ou d'opter pour des aliments hypocaloriques.



Besoin excessif de sommeil

La personne malade dort 13 à 14 heures par nuit et fait une longue sieste en milieu de journée.

Stratégie possible

La maladie se manifeste aussi par un besoin de sommeil accru. Ce besoin est en principe tout à fait naturel, mais il faut veiller à ce que la personne malade ne dorme pas autant dans la journée au point de ne plus pouvoir dormir correctement la nuit.



Inversion du rythme jour-nuit

La personne malade reste éveillée la nuit et dort pendant la journée, ou ne s'endort que le matin puis reste couchée jusqu'en fin d'après-midi.

Stratégie possible

Il convient en premier lieu d'empêcher la personne malade de trop dormir pendant la journée. Des activités physiques comme une promenade peuvent l'aider à ressentir de la fatigue le soir. En outre, il faut veiller à ce qu'elle se couche si possible toujours à la même heure, et à choisir l'heure de manière à ce qu'elle se sente alors suffisamment fatiguée.



4 Offres de répit pour les proches

Chaque personne a sa propre manière de gérer des situations stressantes. Si les proches aidants sont en mesure de réévaluer sans cesse la situation et de se concentrer sur les bons moments et les expériences positives, cela peut être une source de soulagement. Ils peuvent apprendre à gérer la maladie, échanger avec d'autres proches et organiser un soutien.

Repos et détente

Il existe de nombreuses méthodes de repos et de détente pour les proches: training autogène, yoga ou décontraction musculaire progressive selon Jacobson. Certaines de ces techniques sont enseignées dans le cadre de cours. Un accompagnement psychothérapeutique doit en outre être envisagé pour gérer la situation ou les premiers signes de stress, ainsi que les humeurs dépressives et/ou anxieuses. Cet accompagnement peut être prescrit par un médecin.

S'informer et demander conseil

Les proches peuvent s'informer sur la maladie et obtenir des conseils sur les possibilités de prise en charge des personnes malades et les offres de soutien auprès du Téléphone Alzheimer national (058 058 80 00) et des sections cantonales d'Alzheimer Suisse. Ils peuvent participer aux offres de formation d'Alzheimer Suisse destinées aux proches de personnes atteintes d'une variante de DFT.

Échanger

L'échange avec des personnes partageant les mêmes préoccupations, par exemple dans des groupes d'entraide pour proches, ou un accompagnement thérapeutique peuvent aider à gérer les situations stressantes du quotidien. Alzheimer Suisse propose des groupes de parole spécifiques pour les proches de personnes atteintes d'une variante de DFT. L'échange d'expériences permet d'alléger la vie au quotidien et de se rendre compte que l'on n'est pas seul-e.

Conseils de proches aidants à l'attention d'autres proches

Les proches de personnes atteintes d'une variante de DFT recommandent de:

- demander de l'aide rapidement,
- faire preuve de tolérance envers le malade,
- expliquer le « changement » de comportement dû à la maladie à l'entourage,
- solliciter les autres et ne pas vouloir tout assumer soi-même,
- prendre le temps de respirer profondément,
- faire quelque chose de bien pour soi (aller se balader, se faire masser),
- mettre de la musique et danser,
- rendre conscience et apprécier les petites choses (fleurs, animaux, arbres, etc.),

- ne pas perdre son sens de l'humour et rire aux éclats,
- regarder un film, lire un livre passionnant pour se plonger dans un autre monde,
- pratiquer une activité physique (faire des promenades, nager, faire du vélo),
- ne pas débattre avec la personne malade – il est parfois utile de prendre du recul,
- de rompre avec la routine,
- laisser aller les choses, ne pas trop penser aux conséquences (rester dans le bus un arrêt de plus si la personne atteinte de DFT ne veut pas descendre, la « pire » chose qui puisse arriver étant de devoir acheter un titre de transport supplémentaire),
- organiser un séjour pour la personne atteinte de DFT et partir en vacances seul-e ou avec des amis.

Parents, amis, voisins, bénévoles

- L'environnement proche, des amis, des bénévoles (de la paroisse par exemple) peuvent être sollicités afin de répartir la prise en charge et les soins entre plusieurs personnes.

Recourir aux offres de répit

Les offres spéciales destinées aux personnes atteintes d'une variante de DFT et à leurs proches procurent des opportunités de répit. En Suisse, il existe notamment :

- Des centres de jour qui accueillent également des personnes atteintes d'une variante de DFT chez qui les troubles du comportement constituent la principale préoccupation. Un foyer de jour offre une atmosphère conviviale, des activités communes et des repas qui ont un effet positif sur l'humeur et stimulent les facultés des personnes malades. Pour les proches, c'est l'occasion de profiter de quelques heures de répit. Parfois, un service de transport est également proposé.
- Les groupes de proches d'Alzheimer Suisse pour les personnes atteintes de DFT existent aussi bien en Suisse romande qu'en Suisse alémanique.
- Des week-ends de formation destinés aux proches de personnes atteintes d'une variante de DFT organisés par Alzheimer Suisse.
- Des séjours de vacances pour les personnes atteintes de démence et leurs proches organisés par Alzheimer Suisse.

Ces offres spécialisées ne sont disponibles qu'à certains endroits en Suisse. S'il n'existe pas de groupe de proches pour les personnes atteintes de DFT à proximité, il est possible de rejoindre l'un des groupes de proches « classiques » d'Alzheimer Suisse afin de déterminer si celui-ci apporte le soutien souhaité.

Pour en savoir plus, vous pouvez consulter la fiche d'information « [Offres de répit pour les proches aidants](#) » d'Alzheimer Suisse.



5 Questions juridiques et financières

Les troubles du comportement d'une personne atteinte d'une variante de DFT peuvent avoir des conséquences juridiques et soulever des questions délicates, comme l'illustre l'exemple suivant [p. 57].

5.1 Capacité ou incapacité de discernement

Comme pour les autres formes de démence, la capacité ou l'incapacité de discernement revêt une grande importance en présence d'une DFT. Enzo S. peut-il toujours conclure des contrats juridiquement valables ou quelqu'un doit-il le représenter? Peut-il être tenu responsable de son comportement? Le diagnostic d'une variante de DFT n'implique pas nécessairement que la personne est incapable de discernement. Il s'agit ici de prendre en compte la gravité des restrictions liées à la maladie ainsi que leur importance pour déterminer si la personne concernée possède ou non sa capacité de discernement. Cette notion est composée en principe de deux éléments: d'une part, la capacité de décision, autrement dit la capacité intellectuelle de comprendre la signification et l'utilité ainsi que les conséquences d'un acte. D'autre part, la capacité de mettre en œuvre cette décision sur la base de sa propre appréciation, librement et sans influence extérieure. La capacité de discernement d'Enzo S. doit toujours être examinée en rapport avec une situa-

tion concrète et sa complexité (achats quotidiens, vente d'une maison, etc.). Une personne peut ainsi être capable de discernement pour un acte de la vie courante, mais pas concernant la gestion de son patrimoine.

Pour en savoir plus, vous pouvez consulter la fiche d'information « Démences et capacité de discernement » d'Alzheimer Suisse.

5.2 Régler ses affaires quand il est encore temps

La présence d'une DFT peut avoir pour conséquence, au fil du temps, que la personne n'est plus en mesure de prendre des décisions rationnelles. Une mauvaise gestion des affaires financières et administratives et la difficulté de prendre soin de soi en l'absence d'une aide appropriée peuvent poser de nombreux problèmes. C'est pourquoi la personne malade doit être soutenue et encouragée à entamer les démarches nécessaires le plus tôt possible. Tant que ses facultés mentales restent intactes, elle peut très bien consigner par écrit ses volontés pour la période qui suivra la perte de sa capacité de discernement. Pour parer à ces situations, la personne concernée peut régler plusieurs questions en matière de droit de la protection de l'adulte [p. 58] et de droit successoral [p. 60].



Enzo S., 61 ans, tableau clinique DFT

Enzo S., un policier âgé de 61 ans, vit dans un petit village du nord du Tessin où tout le monde se connaît. C'est donc un grand choc pour sa femme lorsqu'une collègue l'informe qu'Enzo a volé plusieurs paquets de cigarettes dans le magasin du village. Interrogé à ce sujet, il nie cet incident et ne peut expliquer son comportement. Le magasin renonce finalement à toute sanction à son égard. Quelques semaines plus tard, cette situation se reproduit et la gérante du magasin découvre qu'Enzo S. emporte des marchandises de faible valeur sans les payer. Ces incidents se répétant et Enzo S. ne cessant de trouver des excuses comme l'oubli de son portefeuille, sa famille commence à se poser des questions. Par ailleurs, Enzo S. a certains gestes agressifs dont il n'était pas coutumier par le passé. Il se distingue aussi depuis un certain temps par son manque de tact et son irritabilité. Son employeur remarque ensuite qu'Enzo S. effectue ses tâches avec une insouciance croissante, ce qui engendre plusieurs explications animées. Finalement, la famille parvient à persuader Enzo S. de consulter une spécialiste, qui diagnostiquera une DFT.

5.2.1 Droit de la protection de l'adulte

Mandat pour cause d'inaptitude et procuration

En établissant un mandat pour cause d'inaptitude, toute personne (encore) capable de discernement peut mandater une personne de confiance qui sera chargée de s'occuper de ses affaires personnelles, administratives et financières lorsqu'elle deviendra incapable de discernement. Il est également possible de désigner un ou plusieurs remplaçants au cas où le mandataire refuserait ou serait incapable d'assumer les tâches requises. Le mandat pour cause d'inaptitude n'entre en vigueur qu'une fois que l'autorité de protection de l'enfant et de l'adulte (APEA) a été informée de la survenance de l'incapacité de discernement et a validé le mandat en question. Ce dernier doit être rédigé à la main, daté et signé ou authentifié par un notaire.

La personne malade peut aussi établir une procuration (générale) lorsqu'elle a besoin d'une aide progressive alors qu'elle est encore capable de discernement. Une telle procuration peut s'avérer judicieuse pour une période transitoire et facilite la représentation de ses intérêts. Elle peut être établie en même temps qu'un mandat pour cause d'inaptitude. Le cas échéant, la personne concernée doit clarifier aussi précisément que possible le rapport entre les deux documents susmentionnés en spécifiant expressément que le mandat pour cause d'inaptitude prévaut sur la procuration lors de son entrée en vigueur.

Pour en savoir plus, vous pouvez consulter la fiche d'information «Mandat pour cause d'inaptitude» d'Alzheimer Suisse.

Directives anticipées

Les directives anticipées permettent de préciser les souhaits d'une personne en matière de traitements ou de soins médicaux pour le cas où elle ne serait plus en mesure de les exprimer en raison d'une maladie ou d'un accident. La personne concernée peut définir les traitements auxquels elle consent ou ceux qu'elle refuse, et/ou nommer un-e représentant-e thérapeutique en lui faisant part de ses souhaits. Il est possible de donner des instructions à cette personne. Les directives anticipées permettent également de décharger les proches de la responsabilité de devoir prendre des décisions difficiles.

Au stade initial de la maladie, la personne concernée est encore capable de rédiger des directives anticipées. Après le diagnostic d'une DFT, il est encore possible d'envisager les répercussions concrètes de la maladie et de son évolution, et de formuler des souhaits personnels concernant le traitement dans les directives anticipées. Ce qui compte, c'est que la personne malade – tant qu'elle est encore capable de discernement – vérifie régulièrement ses directives anticipées et les modifie si nécessaire afin de garantir que les souhaits exprimés reflètent bien sa situation. À un stade avancé de démence, la personne ne sera en revanche plus en mesure de rédiger de telles directives.

Pour en savoir plus, vous pouvez consulter la fiche d'information «Rédiger des directives anticipées» d'Alzheimer Suisse.

Curatelle

Une curatelle est une mesure prise par l'autorité de protection de l'adulte (APEA) qui vise à garantir le bien-être et la protection d'une personne qui a besoin d'aide. L'APEA institue une curatelle lorsque la personne concernée n'a pas pris de mesures particulières sous forme de directives anticipées et/ou de mandat pour cause d'inaptitude, si la représentation légale est insuffisante et si la protection de la personne ne peut pas être assurée d'une autre manière. Une curatelle n'est généralement ordonnée que dans la mesure où l'assistance fournie à la personne concernée par les membres de sa famille, par d'autres proches ou par des services privés ou publics est insuffisante. L'autorité nomme un curateur ou une curatrice et détermine les tâches qui lui incombent dans le cadre de la curatelle en fonction des besoins de la personne malade.

Selon la situation, l'autorité peut soumettre certains actes au consentement du curateur, ou interdire à la personne sous curatelle l'accès à son ou ses comptes bancaires. Au moment de nommer un curateur, l'autorité prend en considération les souhaits et éventuellement les propositions concrètes de la personne concernée et de ses proches. Si la personne proposée comme curateur a les compétences requises pour assumer cette fonction, l'autorité répond en principe favorablement. À défaut, l'APEA nomme une personne disposant des connaissances et des aptitudes requises pour remplir les tâches définies.

5.2.2 Droit successoral

Tant qu'une personne est encore capable de discernement, elle peut prendre différentes dispositions en matière successorale. Le moyen le plus simple de régler une succession est de rédiger (à la main) un testament. Ce faisant, la personne peut avantager le conjoint survivant, tout en respectant les réserves héréditaires des héritiers légaux (p. ex. descendants) qui limitent la liberté du testateur.

Contrairement au testament, le pacte successoral est un contrat bilatéral. Il permet aux époux de se favoriser réciproquement ou de conclure avec un héritier un pacte de renonciation à sa succession. Le pacte successoral doit être dressé et authentifié par et devant notaire.

Pour en savoir plus, vous pouvez consulter la brochure
« Prendre ses dispositions. Avec un testament » d'Alzheimer Suisse.

5.3 Mariage et divorce

La démence peut considérablement mettre la relation conjugale (ou le partenariat) à l'épreuve, et même conduire au divorce (ou à la dissolution du partenariat). Le cas échéant se pose la question du statut juridique du partenaire malade. Une personne atteinte de DFT et capable de discernement peut exercer ses droits personnels (p. ex. demande de divorce) de manière autonome, mais elle aura certainement besoin de soutien pour le faire.

En revanche, si la personne atteinte de DFT est incapable de discernement, elle ne peut accomplir ces actes juridiques et la personne qui la représente légalement ne peut les exercer à sa place. Il s'agit d'un droit strictement personnel absolu qui ne peut être exercé par un représentant légal. Le ou la partenaire en bonne santé d'une personne incapable de discernement atteinte de DFT peut toutefois demander le divorce. Les intérêts de la personne incapable de discernement sont alors défendus par un représentant légal. Dans tous les cas, il est judicieux de vérifier attentivement les conséquences d'un divorce: il convient par exemple d'examiner les conséquences financières en matière d'assurances sociales, de prévoyance professionnelle, de pensions alimentaires et de dissolution du régime matrimonial. L'ex-conjoint-e n'étant plus l'héritier légal ou l'héritière légale après un divorce, la succession et les questions relatives à la représentation de la personne incapable de discernement doivent également faire l'objet d'une réflexion approfondie.

Dans de rares cas, deux personnes non mariées dont l'une est atteinte de DFT décident de se marier. Le mariage requiert la capacité de discernement, et il est donc conseillé de ne pas attendre trop longtemps en cas d'apparition de la maladie. Le mariage est également un droit strictement personnel absolu, qui ne peut donc pas être exercé par représentation. En principe, les mêmes considérations s'appliquent que pour le divorce.

5.4 Répercussions sur la vie professionnelle

Comme l'illustre la situation d'Enzo S. évoquée plus haut, l'évolution de l'état de santé d'une personne atteinte de DFT constitue aussi une source d'inquiétudes pour l'employeur. Cet état de fait pose différentes questions relatives à la protection contre le licenciement, au droit à des indemnités journalières et à l'obligation de l'employeur de continuer à verser le salaire, ainsi que concernant les prestations sociales en cas d'incapacité de travail avant l'âge de la retraite.

5.4.1 Protection contre le licenciement

Si une personne atteinte de DFT est en incapacité de travail partielle ou totale, elle bénéficie de la protection contre le licenciement conférée par le droit du travail pour autant qu'une maladie ait fait l'objet d'un diagnostic médical. La période de protection est de 30 jours la première année de service, de 90 jours de la deuxième à la cinquième année de service et de 180 jours à partir de la sixième année de service [sauf stipulation contraire dans le contrat individuel]. Si un employeur met fin à la relation de travail pendant la période de protection, la résiliation n'est pas valable et doit être renouvelée après l'expiration de ladite période.

5.4.2 Droit à des indemnités journalières et obligation de l'employeur de continuer de verser le salaire

L'employeur peut souscrire une assurance d'indemnités journalières en cas de maladie, mais la loi ne l'oblige pas à le faire. Lorsque la personne concernée présente une incapacité de travail (en général de plus de 25%) et que l'employeur dispose d'une telle assurance, celle-ci verse en principe une indemnité journalière qui correspond à 80% du salaire de l'employé-e. Ces versements s'étendent normalement sur une durée maximale de 730 jours.

Si l'employé-e ne bénéficie pas d'indemnités journalières de l'assurance-maladie et si le contrat individuel ou la convention collective de travail (CCT) ne prévoit rien en la matière, l'employeur verse le salaire pour un temps limité en cas d'incapacité de travail pour cause de maladie (art. 324a du Code des obligations) en fonction de la durée des rapports de travail.

5.4.3 Prestations sociales en cas de DFT avant l'âge de la retraite

Si l'incapacité de travail survient avant l'âge de la retraite, la personne concernée a droit à différentes prestations sociales. Si elle a perdu son travail mais reste en principe capable de travailler, elle peut bénéficier des prestations de la caisse de chômage si certaines conditions (âge, période de cotisation, aptitude au placement) sont remplies. Si la personne n'est plus en mesure ou seulement partiellement en mesure d'exercer son activité professionnelle avant l'âge de la retraite, elle devrait s'annoncer sans délai à l'office de l'assurance-invalidité (AI) compétent pour son canton de domicile. Elle pourra ainsi bénéficier des mesures « d'intervention

précoce » de l'AI, qui examine dans un premier temps la possibilité de mesures de réadaptation avant l'octroi d'une rente. L'objectif de ces mesures est de permettre à la personne concernée de conserver son poste. L'intervention précoce permet entre autres d'adapter les conditions de travail et de formuler des recommandations pour le maintien du poste actuel. Le droit à une rente AI prend naissance au plus tôt un an après l'apparition de la maladie. Une rente n'est allouée que si la capacité de gain de la personne ne peut pas être maintenue par des mesures de réadaptation et si le taux d'incapacité de travail atteint un certain pourcentage. Un taux d'incapacité de travail inférieur à 40% durant la période d'attente ne donne pas droit à une rente d'invalidité.

Une allocation pour impotent peut être octroyée lorsqu'une personne malade a besoin de l'aide d'un tiers pour accomplir des actes ordinaires de la vie quotidienne comme s'habiller, manger, faire sa toilette ou maintenir des contacts sociaux. L'impotence doit être effective depuis un an. Les services d'enquête de l'AI déterminent le degré d'impotence de la personne malade: grave, moyenne ou faible. Cette aide doit permettre à la personne concernée de continuer de vivre chez elle et d'entretenir des relations sociales. La personne qui bénéficie d'une allocation pour impotent de l'AI et a besoin d'une assistance significative peut solliciter une contribution d'assistance auprès de l'office AI compétent. Cette démarche permet, par le biais d'un contrat de travail, d'engager une personne sans lien de parenté pour fournir l'assistance requise à domicile. Une mesure qui renforce l'autodétermination de la personne malade et lui permet de continuer de vivre chez elle aussi longtemps que possible.

En plus de l'allocation pour impotent et de la contribution d'assistance, la personne concernée peut demander des prestations complémentaires (PC) à l'office cantonal compétent. Le cas échéant et contrairement à l'allocation pour impotent, la situation financière (p. ex. la fortune) est prise en compte. Si la personne a droit aux PC, elle peut obtenir le remboursement de certains frais de maladie et d'invalidité en plus des prestations versées chaque mois. Les frais médicaux peuvent être financés de cette manière même si aucune PC n'est perçue. Il vaut donc la peine de vérifier régulièrement si la personne concernée a droit à des prestations complémentaires.

L'assurance-maladie obligatoire couvre les soins de base dispensés par les organisations d'aide et de soins à domicile (p. ex. une aide pour faire la toilette). Les coûts d'accompagnement n'étant cependant pas couverts, l'assurance-maladie obligatoire ne fournit qu'un soutien limité aux personnes atteintes de DFT.

Pour en savoir plus, vous pouvez consulter la brochure « Démence et vie professionnelle » ainsi que la fiche d'information « Prétentions financières en cas de démence » d'Alzheimer Suisse.

5.5. Responsabilité

5.5.1 Responsabilité de la personne malade

Si la personne malade est reconnue incapable de discernement, elle n'est en principe pas responsable du dommage qu'elle cause de par son comportement. Il existe cependant des exceptions comme la responsabilité objective spéciale qui ne repose pas sur un manquement personnel mais sur la réalisation d'un risque qualifié résultant d'une activité, par exemple dans le droit de la circulation routière. Une autre exception concerne la responsabilité des personnes incapables de discernement de l'art. 54 al. 1 CO qui précise que si l'équité l'exige, une personne même incapable de discernement peut être condamnée à la réparation totale ou partielle du dommage qu'elle a causé. Cette situation peut se présenter lorsque la personne à l'origine du dommage possède une grande fortune.

Une personne en situation de démence peut commettre des actes pénalement répréhensibles, à l'instar d'Enzo S. [p. 57], qui vole des marchandises dans un magasin. Le cas échéant, la personne concernée n'est toutefois pas sanctionnée dans la mesure où elle ne comprend pas le caractère illicite de son acte en raison d'une DFT (ou d'une autre forme de démence).

En l'absence de diagnostic, la situation peut s'avérer problématique pour une personne atteinte de DFT dont le comportement peut être interprété comme répréhensible et malintentionné. Enzo S. pourrait être sanctionné par des mesures disciplinaires ou même être licencié sans préavis. La personne concernée doit donc être encouragée à consulter un médecin dès que possible.

5.5.2 Responsabilité des proches

La peur d'être tenu-e responsable d'un acte commis par la personne atteinte de DFT peut être un sujet de préoccupation pour ses proches. Le fait qu'une personne malade prenne le volant alors qu'elle n'est plus capable de conduire, ou qu'elle sorte de la maison en pleine nuit et s'égare, sont des situations qui entraînent des questions juridiques délicates, à la fois pour la personne concernée et pour sa famille. La loi ne prévoit aucun devoir de surveillance qui s'adresse spécifiquement aux proches. Il existe toutefois des situations dans lesquelles une responsabilité n'est pas exclue de par l'application des règles générales de la responsabilité. Il convient ainsi toujours de vérifier si les proches ont pris des mesures adéquates pour éviter tout acte dommageable de la personne concernée.

Si un proche s'est juridiquement engagé à protéger la personne atteinte de DFT de tout danger, par exemple en assumant l'obligation de veiller sur elle, il peut aussi être tenu responsable de son comportement passif. La question de la responsabilité des proches peut également se poser dans la mesure où la personne malade

porte préjudice à une autre personne, comme en traversant la route au feu rouge et en provoquant la chute d'un cycliste. Le principe général est que la responsabilité du proche n'est pas engagée dans la mesure où il a exercé sa surveillance avec le soin habituel et adéquat dans ce type de circonstances.

5.6 Conduite automobile

Le diagnostic d'une variante de la DFT ne signifie pas nécessairement qu'une personne doit immédiatement cesser de conduire. L'aptitude à la conduite évolue cependant au fil du temps, en fonction de l'altération des facultés de la personne concernée. Prendre le volant signifie être en mesure de réagir à chaque instant et de manière adéquate à des situations souvent inattendues. Si la personne malade refuse de rendre son permis d'elle-même, le médecin a le droit de lever le secret médical et de signaler aux autorités tout problème de santé qui altère l'aptitude à conduire un véhicule. Le cas échéant, le service des automobiles peut ordonner un examen médical d'aptitude à la conduite et convoquer la personne malade à une course de contrôle. Le permis de conduire peut être retiré si les aptitudes physiques et mentales d'une personne ne lui permettent plus de conduire en toute sécurité.

Si un proche a des doutes quant à la capacité à conduire de la personne atteinte d'une variante de DFT, elle peut le signaler au médecin de famille ou directement au service des automobiles. La question de la renonciation au permis de conduire doit néanmoins être abordée avec la personne malade avant de faire part de cette situation à un tiers.

Pour en savoir plus, vous pouvez consulter [fiche d'information « Conduite automobile et démence » d'Alzheimer Suisse](#).

6 Foire aux questions



Mon mari a perdu six kilos au cours des trois ou quatre derniers mois, dois-je m'inquiéter ?

Perdre six kilos en quelques mois est exceptionnel et nécessite de consulter un médecin. Il peut y avoir différentes causes chez un patient atteint d'une variante de DFT. Outre une diminution de l'appétit ou des troubles de la déglutition, des besoins caloriques accrus dus à l'agitation et aux déambulations constantes peuvent entraîner une perte de poids. Cependant, il existe aussi d'autres raisons qui ne sont pas liées à la maladie cérébrale (p. ex. pathologie tumorale). Un examen médical est donc conseillé dans tous les cas.



Ma femme peine à avaler les aliments et s'étouffe souvent. Que puis-je faire pour l'aider ?

Les problèmes de déglutition peuvent survenir relativement tôt chez les personnes atteintes d'une variante de DFT, en particulier lorsqu'on leur a diagnostiqué une variante non fluente de l'aphasie primaire progressive [APPnf]. Ces problèmes résultent de la perte

progressive du contrôle du cerveau sur les organes de la déglutition (langue, palais, gorge, etc.). Les personnes malades déglutissent de plus en plus lorsqu'elles mangent et boivent, ce qui entraîne des quintes de toux, parfois associées à des difficultés respiratoires. En raison des troubles de la déglutition, des aliments ou du liquide peuvent pénétrer dans les poumons, ce qui peut entraîner une pneumonie. En outre, les troubles de la déglutition sont généralement associés à une réduction de la consommation alimentaire, ce qui provoque une perte de poids. Chez les patients atteints de vcDFT, ingurgiter des repas à la hâte est l'une des causes des problèmes de déglutition.

Lorsque ces problèmes surviennent, un examen médical s'impose en premier lieu. Le cas échéant, il est recommandé de consulter un logopédiste afin de procéder à des investigations et obtenir un soutien, sachant également que les troubles de la déglutition s'accroîtront au fil du temps. En cas de problèmes, il est en principe recommandé d'opter en premier lieu pour des aliments plus mous, éventuellement hachés, voire réduits en purée. Les aliments secs et qui s'émiettent (pain, gâteaux) devraient être ramollis dans une boisson. Il est préférable d'épaissir les liquides à l'aide d'épaississants. L'utilisation d'un gobelet conçu spécialement pour les troubles de la déglutition peut aussi s'avérer utile. Il est également recommandé de veiller sur la

personne malade lorsqu'elle mange, en l'encourageant à ingérer de petites portions et à boire de petites gorgées entre chaque bouchée. Si un trouble grave de la déglutition se développe à tel point que la personne malade ne peut pratiquement plus ingérer aucun aliment, il est temps d'envisager d'autres options avec le médecin traitant, comme l'insertion d'une sonde dans le système gastro-intestinal.



Mon mari se déplace avec difficulté et souffre de raideurs musculaires croissantes. Que puis-je faire ?

Les raideurs musculaires chez les patients atteints d'une variante de la DFT peuvent être le signe d'un syndrome parkinsonien. Il ne s'agit pas de la maladie de Parkinson à proprement parler, mais d'un syndrome présentant des symptômes similaires. Les syndromes parkinsoniens sont rares dans les variantes de la DFT et ne surviennent généralement qu'à un stade avancé de la maladie. Dans certains cas, les médicaments pour le traitement de la maladie de Parkinson peuvent s'avérer utiles. Des activités physiques régulières comme des promenades et un soutien physiothérapeutique sont essentiels. Un entraînement adapté dans une salle de sport peut être envisagé en fonction de la gravité des raideurs musculaires. Des solutions telles qu'une canne ou un

déambulateur peuvent aider à marcher d'un pas assuré et à prévenir les chutes. Lorsque la personne concernée est alitée, il est important d'entretenir la mobilité articulaire par des mouvements passifs des articulations afin d'éviter des raidissements douloureux. Il est souvent possible pour les proches ou pour le personnel soignant d'effectuer ces exercices avec la personne malade sur les consignes d'un-e physiothérapeute.



Ma femme s'est vu diagnostiquer une vcDFT mais n'est que légèrement affectée. Peut-elle s'occuper seule de nos petits-enfants (3 et 5 ans) ?

Non, ce n'est pas recommandé. On part du principe que les personnes atteintes de vcDFT ont un sens des responsabilités limité. Elles n'évaluent plus correctement les risques et ne sont pas capables de résoudre les éventuels problèmes pouvant survenir.



Ma femme refuse de voir un médecin. Que puis-je faire ?

Étant donné que la personne concernée n'a souvent pas l'impression d'être malade, elle ne comprend pas pourquoi elle devrait consulter un professionnel et refuse donc de le faire. Il peut s'avérer utile d'expliquer que la visite chez le médecin est un contrôle de routine, par exemple pour un test de cholestérol.



Mon mari est de plus en plus désinhibé sexuellement. Que puis-je faire ?

La désinhibition sexuelle est une caractéristique de la vcDFT, mais elle est relativement rare, tant chez les hommes que chez les femmes. On constate en premier lieu une augmentation des insinuations verbales à caractère sexuel. Seules quelques rares personnes malades se masturbent davantage – y compris en public – ou exigent des rapports sexuels fréquents. Les antidépresseurs peuvent se révéler efficaces en cas de désinhibition sexuelle. Ils ont un effet sur le métabolisme de la sérotonine dans le cerveau.

7 Informations, conseils, bibliographie

Offres d'Alzheimer Suisse en lien avec la démence fronto-temporale

Groupe d'entraide pour les proches

Au niveau régional, il existe des groupes pour les proches de personnes atteintes de DFT dans différents endroits en Suisse romande et en Suisse alémanique. Vous trouverez des informations sur le site alz.ch/fr/offres.

Formation pour les proches

Alzheimer Suisse organise chaque année des week-ends de formation pour les proches de personnes atteintes de DFT.

Contact: alz.ch/fr/offres,
info@alz.ch ou 058 058 80 20

Conseil téléphonique

Le Téléphone Alzheimer national au 058 058 80 00 ainsi que les sections cantonales d'Alzheimer Suisse fournissent des informations et des conseils sur le thème de la DFT.

Publications

De nombreuses fiches d'information d'Alzheimer Suisse avec des informations complémentaires peuvent être téléchargées ou commandées gratuitement sur alz.ch/publications-produits. Par exemple:

- Formes rares de démence
- Faire face à l'agressivité
- Conduite automobile et démence
- Offres de répit pour les proches aidants

Autres références bibliographiques

- Katrin Hummel: Gute Nacht, Liebster. Demenz. Ein berührender Bericht über Liebe und Vergessen. Bastei Lübbe, 2014.
- Marc Sollberger: Die Verhaltensvariante der frontotemporalen Demenz: Eine komplexe, wenig bekannte neurodegenerative Krankheit. In: Der informierte @rzt, n° 03, 2013, p. 50-53.
- John R. Hodges [Ed.]: Frontotemporal Dementia Syndromes. Cambridge University Press, 2007.
- Drs CECILIA Ferrer Soler et al.: Démences frontotemporales: mise à jour, Revue médicale suisse, 2017.

Sites Internet intéressants

- Groupe de recherche sur la dégénérescence lobaire fronto-temporale (Frontotemporal Lobar Degeneration): ftld.de/html/home
- The Association for Frontotemporal Degeneration: You don't have to take this journey alone..., 2021: theaftd.org
- Rare Dementia Support, Advice. Community. Learning, 2021: raredementiasupport.org
- YoungDementia UK, 2021: youngdementiauk.org
- Anonyme: AphasiaLand, 2021: aphasiaLand.wordpress.com (blog d'une femme dont le mari est atteint de DFT).
- France Alzheimer et maladies apparentées: francealzheimer.org/comprendre-la-maladie/les-maladies-apparentees/degenerences-lobaires-fronto-temporales

8 Auteurs

PD Dr méd. Marc Sollberger, spécialiste FMH en neurologie, est médecin adjoint au centre mémoire de la médecine gériatrique universitaire de l'hôpital FELIX PLATTER à Bâle. Il travaille depuis plusieurs années sur les différents tableaux cliniques de la démence fronto-temporale, s'intéressant principalement à la variante comportementale de la démence fronto-temporale et à sa détection précoce. Marc Sollberger échange régulièrement avec les membres des groupes de proches de patients atteints de DFT en Suisse et a déjà donné plusieurs conférences lors d'événements destinés aux proches de patients atteints de DFT.

Dr iur. Jean-Damien Meyer est au bénéfice d'un doctorat en droit et s'intéresse au thème de la fragilité d'un point de vue économique, social et sanitaire, ainsi qu'au droit de la protection des adultes.



9 Alzheimer Suisse

Alzheimer Suisse est une organisation d'intérêt public, indépendante et neutre sur le plan confessionnel et politique. Elle s'engage en faveur d'une société dans laquelle l'égalité de droits et d'estime est garantie à toute personne. Elle défend les intérêts des personnes atteintes de démence et ceux de leurs proches. Alzheimer Suisse est représentée dans tout le pays grâce à ses sections cantonales. Ses principaux objectifs sont les suivants:

- fournir des informations et des conseils aux personnes concernées et intéressées,
- renforcer l'entraide,
- soulager les proches,
- promouvoir la collaboration et les échanges professionnels,
- encourager les initiatives en matière de politique sanitaire et sociale en faveur des personnes atteintes de démence,
- défendre les intérêts des personnes atteintes de démence et de leurs familles,
- encourager la recherche dans le domaine de la démence.

Alzheimer Suisse est en lien avec les sociétés Alzheimer du monde entier par le biais des organisations faitières internationales Alzheimer Europe et Alzheimer's Disease International [ADI]. Alzheimer Suisse siège à l'Advisory Board d'Alzheimer Europe. La direction d'Alzheimer Suisse, installée à Berne, gère le Téléphone Alzheimer national [058 058 80 00], qui fournit aux appelants des informations dans trois langues nationales ainsi que des conseils individuels sur toutes les questions en lien avec la démence. Alzheimer Suisse encourage la recherche, élabore des publications spécialisées, soutient la création de nouveaux groupes de proches et de malades, propose des cours de formation continue et organise chaque année, en collaboration avec Santé Publique Suisse, une conférence nationale sur la démence ouverte aux spécialistes, aux scientifiques et à toutes les personnes intéressées.

Alzheimer Suisse a besoin de votre soutien

Alzheimer Suisse ne peut remplir une grande partie de ses tâches que grâce aux dons, aux legs, aux héritages ainsi qu'au soutien de ses membres. Différents projets et prestations offerts par l'association sont en partie financés par l'Office fédéral des assurances sociales.

Aidez-nous à soutenir les personnes atteintes de démence et leurs proches pour leur permettre de mener une vie digne et épanouie:

- par des dons ponctuels ou réguliers,
- en devenant membre d'une de nos 21 sections cantonales.

Pour vos dons à Alzheimer Suisse:

Compte postal 10-6940-8
IBAN: CH33 0900 0000 1000 6940 8
BIC POSFICHBEXXX

Publications d'Alzheimer Suisse

Alzheimer Suisse publie une série de brochures et de fiches d'information destinées aux proches, aux personnes atteintes de démence, aux professionnels de santé et aux personnes intéressées.

Les jeunes malades et leurs proches trouveront des informations de base dans les diverses fiches d'information et brochures indiquées plus haut. Le guide pratique «**Alzheimer et autres formes de démence – Insuffler un élan positif au quotidien**» – rédigé par Stefanie Becker, directrice d'Alzheimer Suisse – fournit aux proches des informations générales sur les différentes formes de démence et les approches thérapeutiques, ainsi que des conseils pratiques sur l'organisation du quotidien. D'autres publications traitent de sujets spécifiques [droit et finances, moyens auxiliaires, placements, alimentation, incontinence, organisation de la vie quotidienne, etc.] et peuvent être commandées ou téléchargées gratuitement. Le magazine «**auguste**», publié deux fois par an, s'adresse à nos donateurs ainsi qu'à nos membres. Chaque numéro est consacré à une thématique spécifique et souhaite contribuer à une meilleure compréhension de la démence et de ses conséquences au quotidien pour les personnes concernées.

Sections cantonales d'Alzheimer Suisse

Alzheimer Suisse compte 21 sections cantonales dans tout le pays. Les plus petits cantons se sont regroupés pour gérer conjointement une section cantonale. Les sections proposent entre autres des conseils personnalisés, des informations sur les offres d'aide, des groupes d'entraide pour les proches, des groupes et des activités pour les personnes atteintes de démence, des vacances Alzheimer pour les personnes atteintes de démence avec ou sans proches, des conseils et un suivi personnalisés, des offres de répit, des cafés Alzheimer et des formations pour les proches ainsi que pour les spécialistes.

Les coordonnées actuelles des sections sont disponibles sur alz.ch/fr. Elles peuvent être demandées par téléphone ou par courriel.

Contacts et commandes

Alzheimer Suisse
Gurtengasse 3, 3011 Berne

Tél.: 058 058 80 20
Courriel: info@alz.ch
Site Internet: alz.ch/fr

Suivez-nous sur



Sites et sections cantonales d'Alzheimer Suisse

Argovie, Bâle-Ville/Bâle-Campagne, Berne, Fribourg, Genève, Glaris, Grisons, Jura, Lucerne, Neuchâtel, Obwald/Nidwald, Schaffhouse, Soleure, Saint-Gall/les deux Appenzell, Uri/Schwyz, Thurgovie, Tessin, Vaud, Valais, Zoug, Zurich

