



ainsi important d'informer l'entourage et, pour l'aidant familial, de maintenir son activité professionnelle et sociale.

La perte d'empathie due à la maladie ne pourra faire espérer à l'aidant que bien peu de reconnaissance de la part de la personne malade.

L'aidant principal doit aussi se protéger des violences, d'ordre physique ou psychologique, en particulier lorsque la désinhibition est importante (dans le couple : infidélité/idées obsessionnelles de jalousie – dépenses très importantes et inadaptées, etc.) et s'efforcer de tenir dans la durée en prenant garde à son propre risque d'épuisement physique et moral.

Les aides financières

La majorité des personnes atteintes de DFT ont moins de 60 ans et relèvent de la loi du handicap du 11 février 2005 qui permet de bénéficier de la prestation de compensation du handicap (PCH).

Les malades jeunes encore actifs subissent une perte de salaire dès lors qu'ils sont mis en arrêt de travail. Deux dispositifs permettent de compenser cette perte :

- Les indemnités journalières ;
- La pension d'invalidité : rémunération attribuée en fonction de la catégorie d'invalidité et calculée sur la base d'une rémunération moyenne obtenue à partir des dix meilleures années de salaire.

Les malades jeunes ne bénéficiant pas d'avantages d'invalidité ni de préretraite peuvent prétendre à l'Allocation Adultes handicapés (AAH), sous certaines conditions. En complément de l'AAH il est également possible d'obtenir le complément de ressources ou la majoration vie autonome.

Ils peuvent prétendre à des établissements dédiés aux personnes âgées en demandant une dérogation d'âge auprès du Conseil Général et, dans ce cas, bénéficier parfois de l'aide sociale à l'hébergement. Du fait des difficultés comportementales, les personnes malades peuvent être pris en charge à l'hôpital dans les unités cognitivo-comportementales.

Le soutien des associations de familles

Les associations organisées par des bénévoles et présentes dans chaque département reçoivent et proposent aux personnes malades et à leur famille :

- Des permanences où l'on pourra les écouter, les informer, les orienter.
- Des conférences-débats où interviennent des experts professionnels.
- Des formations à l'attention des aidants familiaux pour les aider à faire face.
- Des groupes de soutien psychologique animés par des psychologues.
- Des groupes de partage d'expériences, de convivialité et de loisirs.
- Des séjours de vacances adaptés.
- Des haltes-relais.



Union nationale des associations France Alzheimer et maladies apparentées
21, boulevard Montmartre - 75002 Paris
0 811 112 112 (coût d'un appel local)
www.francealzheimer.org

France Alzheimer, 2010

FICHE PRATIQUE

La prise en soin de la personne malade

Les dégénérescences

frontotemporales (DFT)

AA ASSOCIATION FRANCE ALZHEIMER®
www.francealzheimer.org
Un malade, c'est toute une famille qui a besoin d'aide



Autrefois appelées « maladie de Pick », les **dégénérescences frontotemporales (DFT)** sont des **maladies dites « apparentées » à la maladie d'Alzheimer**. Elles se caractérisent par la **mort progressive des neurones dans les lobes frontaux (parties antérieures et latérales du cerveau)**. Ces **régions sont particulièrement impliquées dans le raisonnement, les idées abstraites et la planification**. Elles interviennent aussi dans la **modulation des émotions, l'initiative, le contrôle de soi, le comportement social, l'attention et l'expression verbale**.

Les DFT peuvent prendre trois formes :

- La forme comportementale
- La forme langagière ou « **aphasie progressive** »
- La forme appelée « **sémantique** », altérant la connaissance du sens des mots, de l'usage des objets et des caractéristiques des personnes permettant de les reconnaître.

Le diagnostic

En raison de la survenue lente et progressive des modifications du comportement, et ce avant les troubles de la mémoire, il arrive que les DFT soient confondues avec certaines maladies psychiatriques : maladie bipolaire, trouble obsessionnel compulsif, dépression, ou encore, alcoolisme.

Pour porter le diagnostic de DFT, il est indispensable de réaliser plusieurs examens : évaluation du comportement et des fonctions neuropsychologiques, bilan sanguin, IRM et scintigraphie cérébrale. Il est parfois nécessaire de compléter ces examens par une recherche de mutation génétique dans le sang ou par des dosages de biomarqueurs dans le liquide céphalo-rachidien en cas de doute avec une maladie d'Alzheimer.

Une des caractéristiques des DFT est que la personne malade perd la capacité à reconnaître ses difficultés. Ne s'estimant pas malade, elle refuse fréquemment d'aller consulter, ce qui pose problème à la famille et entraîne souvent un retard dans le diagnostic.

Les symptômes

Les premiers symptômes les plus fréquemment rencontrés sont soit des troubles du comportement et de la personnalité (avec des difficultés d'attention, un repli sur soi, une certaine apathie, des modifications dans la vie affective et des signes de désinhibition), soit des troubles du langage et de la compréhension.

Peu à peu, la personne malade devient distante, voire étrangère à tout ce qui se passe autour d'elle. Elle parle moins et a de plus en plus de mal à s'exprimer.

En revanche, les troubles de la mémoire sont beaucoup moins importants que dans la maladie d'Alzheimer. Il n'y a pas non plus de désorientation spatiale significative. Les capacités intellectuelles restent proches de la normale les premières années.

Caractéristiques des pathologies DFT

- Elles touchent le plus souvent des personnes jeunes, entre 45 et 65 ans.
- Elles touchent autant les femmes que les hommes.
- La maladie s'installe progressivement et sa durée est très variable : de 2 ans à 15 ans.
- Il n'y a pas de déficit en acétylcholine comme dans la maladie d'Alzheimer. Les médicaments prescrits pour cette dernière ne sont donc pas appropriés.

Les dégénérescences frontotemporales sont dites « apparentées à la maladie d'Alzheimer » car ce sont bien des maladies neurologiques dues à une dégénérescence de certaines cellules cérébrales, et en aucun cas des maladies psychiatriques.

Les traitements

Il n'existe pas de consensus dans le domaine de l'utilisation des traitements. Toutefois certains traitements « **sérotoninergiques** » (la sérotonine est un médiateur chimique qui aide à la communication entre les neurones) peuvent dans certains cas améliorer le comportement des malades, sans toutefois enrayer l'évolution de la maladie.

La relation avec la personne malade

L'aidant familial (en particulier le conjoint) va devoir reconnaître qu'il s'agit d'une maladie neurologique - et non pas psychiatrique -, encore irréversible en 2010.

L'entourage doit oublier les interprétations trop rapides, du genre : « *il/elle ne m'aime plus, il/elle devient alcoolique, c'est son travail qui le perturbe...* ».

Les aidants familiaux et professionnels qui accompagnent la personne malade doivent s'efforcer de la protéger sans altérer son autonomie restante. Cela signifie contrôler son appétit, sa consommation d'alcool, ses dépenses, ses propos parfois blessants, sans toutefois lui interdire le plaisir des bons repas, des achats, des mots d'humour.

Les premières années, contrairement à la maladie d'Alzheimer, de nouveaux apprentissages sont encore possibles. Il est donc intéressant, par exemple, de proposer à la personne malade d'utiliser un agenda électronique. Il est également pertinent de l'encourager à avoir ou poursuivre une activité sportive et/ou artistique.

La désinhibition aboutit à un état d'euphorie, d'agitation, et d'activité sans but précis (par exemple la personne peut se servir dans les rayons d'un supermarché, faire des réflexions désobligeantes à haute voix devant la commerçante...). Caractéristique du syndrome frontal, la désinhibition entraîne souvent une rupture du lien social, qui risque d'isoler très rapidement la personne malade et sa proche famille. Il est