Société Alzheimer

Dégénérescence fronto-temporale

Cette fiche renferme de l'information sur la dégénérescence frontotemporale, y compris ses symptômes, les critères pour le diagnostic, et des ressources pour les personnes qui vivent avec ce trouble.

Introduction

La maladie d'Alzheimer fait partie d'un large groupe de troubles qu'on appelle les « troubles neurocognitifs ». C'est une maladie cérébrale dégénérative qui touche les neurones, causant des symptômes propres aux troubles neurocognitifs tels que des pertes de mémoire, des difficultés à effectuer des activités quotidiennes, et des perturbations du raisonnement, du comportement et des émotions. Ces symptômes sont irréversibles : les capacités perdues ne reviendront pas.

D'autres troubles neurocognitifs ressemblent à la maladie d'Alzheimer, car ils provoquent également une dégénérescence neuronale actuellement irréversible. On peut notamment citer les troubles neurocognitifs cérébro-vasculaires, la dégénérescence frontotemporale, la maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ), la maladie à corps de Lewy, la maladie de Huntington et la maladie de Parkinson.

Les symptômes précoces ne sont pas toujours les mêmes : pertes de mémoire, troubles du comportement, difficultés verbales et motrices. Ces symptômes pourraient suggérer un trouble neurocognitif autre que la maladie

Comment diagnostique-t-on la dégénérescence frontotemporale?

- Il n'existe pas d'évaluation simple pour diagnostiquer la dégénérescence frontotemporale. Les médecins établissent le diagnostic après avoir détecté les caractéristiques propres à la maladie et écarté les autres causes possibles.
- L'évaluation repose généralement sur les éléments suivants :
  - Antécédents médicaux, imagerie cérébrale (imagerie par résonance magnétique, tomographie par émission de positons et tomographie monophotonique d'émission) et examen neurologique rigoureux.
  - Évaluation physique et neuropsychologique pour déterminer les troubles du langage, du comportement et de la mémoire, et les facultés visuelles et spatiales.

d'Alzheimer, par exemple une dégénérescence frontotemporale (DFT). Il est impératif d'obtenir une évaluation médicale rigoureuse lorsque ces symptômes apparaissent.

Quel que soit le type de trouble neurocognitif impliqué, nous encourageons les personnes qui remarquent ces changements à obtenir de l'information et de l'aide auprès de la Société Alzheimer.

Qu'est-ce que la dégénérescence frontotemporale?

La dégénérescence frontotemporale est une maladie dégénérative du cerveau. On estime qu'elle représente environ 10 % de tous les cas de troubles neurocognitifs. Chez les personnes de moins de 65 ans, en revanche, elle représente probablement au moins 20 % de tous les cas.

La maladie d'Alzheimer touche généralement la plupart des régions du cerveau. Le terme dégénérescence frontotemporale, lui, regroupe un ensemble de troubles qui affectent surtout les lobes frontaux et temporaux, c'est-à-dire les régions cérébrales principalement associées à la personnalité, au comportement, aux émotions, au langage, à l'élocution, au raisonnement et à la motricité. Dans la plupart des cas de DFT, les neurones de ces régions rétrécissent ou meurent. Dans d'autres cas, ils grossissent et abritent des « corps de Pick » ronds et argentés. On établit alors un diagnostic de maladie de Pick, ou « dégénérescence frontotemporale comportementale », la forme la plus commune de ces dégénérescences.

Ce trouble porte d'autres noms : dégénérescence du lobe frontal, dégénérescence frontotemporale lobaire, complexe de Pick, tauopathie, troubles neurocognitifs sémantiques, aphasie primaire progressive non fluente, dégénérescence cortico-basale ou encore paralysie supra-nucléaire progressive. En général, toutes ces entités cliniques entraînent des signes et symptômes physiques associés à la DFT. La DFT provoque des troubles de la personnalité, du comportement et du raisonnement. Les personnes qui vivent avec ce trouble neurocognitif agiront parfois de manière inappropriée et embarrassante en public. Au stade précoce, les troubles du comportement et/ou du langage peuvent apparaître séparément. Au fur et à mesure que la maladie progresse, ces deux symptomatologies tendent à se superposer. Les difficultés verbales s'accentueront et affecteront la capacité à communiquer.

Au fil du temps, des problèmes de motricité pourraient émerger, et la personne pourrait avoir besoin de plus de soins et d'accompagnement[1]. Contrairement à la maladie d'Alzheimer, la dégénérescence frontotemporale suit généralement une logique temporelle et ne cause pas de pertes de mémoire aux stades précoces. Quand la maladie a bien progressé, on remarque les symptômes classiques des troubles neurocognitifs, soit des épisodes de confusion et de perte de mémoire.

Quels sont les effets de la dégénérescence frontotemporale?

Comme cette forme peut toucher la région frontale et temporale du cerveau, les symptômes concernent souvent la personnalité, les comportements, les émotions, le langage et la parole, le raisonnement et la motricité.

- **Changements comportementaux :** On note une tendance à se perdre dans ses pensées ou une désinhibition (incapacité à contrôler son comportement et ses actions). La personne pourrait manquer d'initiative et se désintéresser de son hygiène personnelle, devenir facilement distraite ou répéter la même action encore et encore. On remarque parfois

aussi des excès alimentaires et une tendance à vouloir mettre des objets dans la bouche. Aux stades précoces, des épisodes d'incontinence peuvent survenir. Parfois, les personnes vivant avec une dégénérescence frontotemporale se désintéressent des autres, changent soudainement d'humeur ou sont en proie à des émotions intenses.

- **Troubles du langage :** On constate des difficultés à trouver le bon mot, une tendance à moins parler, voire une aphasie totale. Souvent, la personne va répéter ce que disent les autres ou bégayer. Elle éprouvera peut-être des difficultés à se concentrer ou à maintenir une conversation. L'écriture et la lecture pourraient également être affectées.
- **Troubles moteurs :** Parfois, les personnes vivant avec une DFT perdront leur expressivité faciale, ralentiront dans leurs mouvements, et seront plus physiquement rigides et instables. Les tremblements, les troubles de la marche, les chutes et les problèmes de coordination sont fréquents. Les capacités motrices disparaissent, et des difficultés à avaler peuvent survenir.

Quels sont les facteurs de risque de la dégénérescence frontotemporale?

La dégénérescence frontotemporale survient généralement plus tôt que la maladie d'Alzheimer et concerne les hommes comme les femmes. Elle dure entre deux et dix ans en moyenne. Les causes de la DFT sont mal connues, tout comme les facteurs de risque. Des études récentes montrent que des mutations génétiques sont impliquées dans certains cas. En revanche, plus de la moitié des personnes qui développent une DFT ne rapportent aucun antécédent familial de trouble neurocognitif.

Existe-t-il des traitements?

Aujourd'hui, aucun remède curatif ni traitement efficace dans le ralentissement de la maladie n'existe. Les inhibiteurs de la cholinestérase utilisés dans le traitement de la maladie d'Alzheimer ne donnent pas de résultats, puisque les régions cérébrales touchées ne sont pas les mêmes. Les traitements actuels visent essentiellement à gérer les symptômes, et de nouvelles stratégies thérapeutiques comportementales peuvent aider. D'autres techniques thérapeutiques, notamment basées sur l'activité physique et la musique, sont viables et utiles. Des études montrent que la qualité de vie des personnes vivant avec un trouble neurocognitif et de leurs personnes proches aidantes s'améliore notablement lorsqu'elles participent à des activités mobilisant leurs forces et leurs compétences. Il faut comprendre la personnalité, les expériences de vie, les systèmes de soutien et les mesures de compensation de la personne pour créer une approche de soins personnalisée qui préserve et améliore la qualité de vie.

Pour en savoir plus

Communiquez avec votre Société Alzheimer régionale : alzheimer.ca/trouvez.

Autres ressources

- Association pour la dégénérescence frontotemporale : theaftd.org/fr/.
- Frontotemporal disorders : Information for patients, families and caregivers. National Institute on Aging. nia.nih.gov/alzheimers/publication/frontotemporal-disorders/introduction. (En anglais).
- Frontotemporal dementia. Mayo Clinic. mayoclinic.com/health/frontotemporal-dementia/DS00874. (En anglais).
- Frontotemporal dementia. UCSF Memory and Aging Center. http://memory.ucsf.edu/ftd/. (En anglais).

Les renseignements contenus dans cette ressource de la Société Alzheimer sont fournis à titre général seulement. Ils ne remplacent pas le diagnostic, le traitement et les conseils médicaux, ou la relation que vous avez avec vos prestataires de soins. La Société Alzheimer vous encourage à consulter une ou un prestataire de soins avant de prendre une décision concernant votre santé.

Société Alzheimer

Société Alzheimer du Canada
20, avenue Eglinton Ouest, 16e étage, Toronto (Ontario) M4R 1K8
Bureau national : 1-800-616-8816
alzheimer.ca/fr
@AlzheimerCanada @AlzCanada @AlzheimerCanada

Numéro d'enregistrement d'organisme de bienfaisance : 11878 4925 RR0001

Dernière révision : 2024. © Société Alzheimer du Canada, 2017. Tous droits réservés.

R300-07F 2026