

Centre de Référence

Centre de Référence des Démences Rares

www.cref-demrares.fr

IM2A - Fédération des maladies du système nerveux

Bâtiment Lhermitte-Chaslin

Hôpital de la Pitié-Salpêtrière

47 boulevard de l'hôpital

75 651 Paris cedex 13

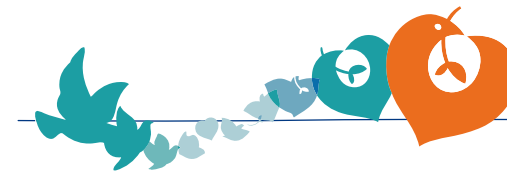
centredereference_demrares@yahoo.fr



Centres de Compétence

VILLE	NOM DU MEDECIN	TELEPHONE
Angers	Dr Frédérique ETCHARRY-BOUYX	02 41 35 46 14
Bordeaux	Dr Wassilios MEISSNER (PSP/DCB) Dr Sophie AURIACOMBE (DFT/APP)	05 57 65 64 20 06 08 33 58 50
Dijon	Dr Isabelle BENATRU (PSP/DCB) Dr Olivier ROUAUD (DFT/APP)	03 80 29 30 89 03 80 29 30 89
Lille	Pr Alain DESTEE (PSP/DCB) Pr Florence PASQUIER (DFT/APP/PSP/DCB)	03 20 44 67 52 03 20 44 60 21
Limoges	Pr Philippe COURATIER (DFT/APP) Dr Frédéric TORNAY (PSP/DCB)	05 55 05 65 60 05 55 05 65 60
Lyon/St Etienne/Grenoble	Dr Catherine THOMAS-ANTERION	04 77 12 78 05
Marseille	Pr Mathieu CECCALDI (DFT/APP) Pr Jean Philippe AZULAY (PSP/DCB)	04 91 38 59 28 04 91 38 43 38
Montpellier	Pr Florence PORTET	04 67 33 02 81
Poitiers	Pr Jean-Luc HOUETO	05 49 44 44 46
Rouen	Pr Didier HANNEQUIN	02 32 88 80 32
Strasbourg	Pr Christine TRANCHANT (PSP/DCB) Dr Frédéric BLANC (DFT/APP)	03 88 11 53 66 03 88 11 68 92
Toulouse	Dr Jérémie PARIENTE (DFT/APP) Dr Christine BREFEL (PSP/DCB)	05 61 77 76 86 05 61 77 76 86

DFT : dégénérescence lobaire fronto-temporale ; APP : aphasie primaire progressive
PSP : paralysie supranucléaire progressive ; DCB : dégénérescence cortico-basale



CHU Pitié-Salpêtrière - Paris

Maladies Rares

Centre de référence

Démences Rares

Les Aphasies Primaires Progressives

Dr Marc TEICHMANN, Marie NOGUES, Sophie FERRIEUX
Responsable : Pr Bruno DUBOIS



ASSISTANCE
PUBLIQUE



HÔPITAUX
DE PARIS

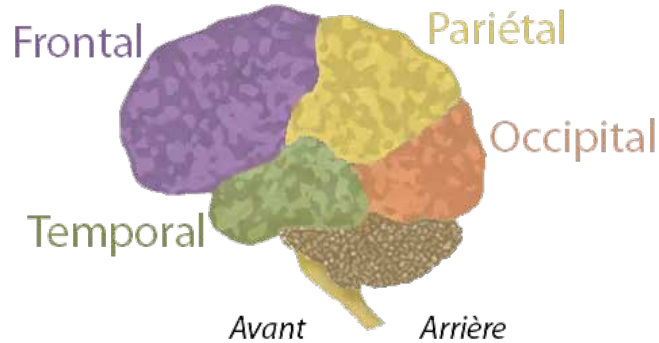




Qu'est-ce qu'une Aphasie Primaire Progressive ?

Les Aphasies Primaires Progressives (APP) sont des maladies dégénératives qui touchent sélectivement les régions cérébrales de l'hémisphère gauche qui prennent en charge le langage (notamment le cortex frontal et temporal).

Les APP (quelquefois aussi appelées syndrome de Mesulam) sont des maladies rares (environ 5/100 000 habitants). Ils affectent un peu plus les hommes que les femmes et débutent dans la plupart des cas entre 45 et 70 ans. Les cas héréditaires sont exceptionnels.



Quels sont les symptômes ?

Selon les différents sous-types d'APP, des aspects distincts du langage peuvent être altérés comme par exemple la connaissance des mots (manque du mot, perte du sens des mots), la syntaxe (phrases très simples) ou l'élocution (déformations des sons du langage).

Les troubles du langage peuvent se manifester également lors de l'écriture et de la lecture entraînant des fautes d'orthographe ou des troubles de la compréhension de textes.

Contrairement à la maladie d'Alzheimer, les patients atteints d'APP n'ont pas d'oublis notables dans la vie courante en dehors de ceux qui s'expliquent par leurs difficultés à évoquer les mots ou à comprendre parfois le discours de l'entourage.

Quelle est l'évolution de la maladie ?

L'évolution est lentement progressive menant à une intensification des troubles langagiers. En dehors du langage il n'y a pas d'autre handicap durant de longues années. Après des années d'évolution, on observe parfois des troubles plus diffus atteignant par exemple la concentration, la mémoire ou encore le comportement.

Quels sont les traitements et quelle est la prise en charge ?

Il n'y a pas de traitement médicamenteux validé. La prise en charge par une équipe neurologique spécialisée et la rééducation orthophonique permettent cependant une stabilisation (dans certains cas une amélioration) et un ralentissement de l'évolution.

Comment faire le diagnostic de la maladie ?

Si vous constatez des troubles isolés du langage qui évoluent de manière progressive, il convient de consulter un neurologue qui vous adressera éventuellement à un collègue spécialisé dans le domaine de la cognition ou à un centre de référence ou centre de compétence de votre région.

Le diagnostic sera posé en fonction de l'examen du langage et des autres fonctions cognitives, du bilan orthophonique et neuropsychologique et de l'imagerie cérébrale (IRM, scintigraphie).

Le centre de référence des Démences Rares de la Pitié-Salpêtrière propose dans le cadre de la prise en charge des patients, une consultation multidisciplinaire et des bilans orthophoniques.

Site Internet du Centre de Référence : <http://www.cref-demrares.fr>