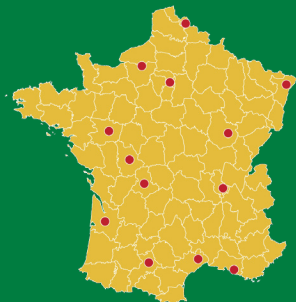


## CENTRE DE RÉFÉRENCE DES DÉMENCES RARES

**IM<sup>2</sup>A**  
**INSTITUT DE LA MÉMOIRE**  
**ET DE LA MALADIE D'ALZHEIMER**

Fédération des maladies du système nerveux  
Bâtiment F. Lhermitte  
Hôpital Universitaire Pitié Salpêtrière  
47 boulevard de l'Hôpital - 75013 Paris

[www.cref-demrares.fr](http://www.cref-demrares.fr)



## CENTRES DE COMPÉTENCES

VILLE	MÉDECIN	TÉLÉPHONE
Angers	Dr ETCHARRY-BOUYX	02 41 35 46 14
Bordeaux	Dr MEISSNER	05 57 82 12 53
Bordeaux	Dr AURIACOMBE	06 08 33 58 50
Dijon	Dr ROUAUD	03 80 29 57 80
Lille	Pr PASQUIER	03 20 44 60 21
Lille	Pr DEFEVRE	03 20 44 67 52
Limoges	Pr COURATIER	05 55 05 65 59
Limoges	Dr TORNAY	05 55 05 65 60
Lyon/St Etienne/Grenoble	Pr VIGHETTO	04 72 11 80 71
Marseille	Pr CECCALDI	04 91 38 59 28
Marseille	Pr AZULAY	04 91 38 43 33
Montpellier	Dr GABELLE-DELOUSTAL	04 67 33 60 29
Poitiers	Pr HOUETO	05 49 44 44 46
Rouen	Pr HANNEQUIN	02 32 88 13 55
Strasbourg	Pr TRANCHANT	03 88 12 85 32
Strasbourg	Dr BLANC	03 88 12 86 38
Toulouse	Dr PARIENTE	05 61 77 76 86
Toulouse	Dr BREFEL	05 61 77 76 86

Conception Graphique : Direction de la Communication - PSL-CFX-AP-HP - Version 2 - avril 2016

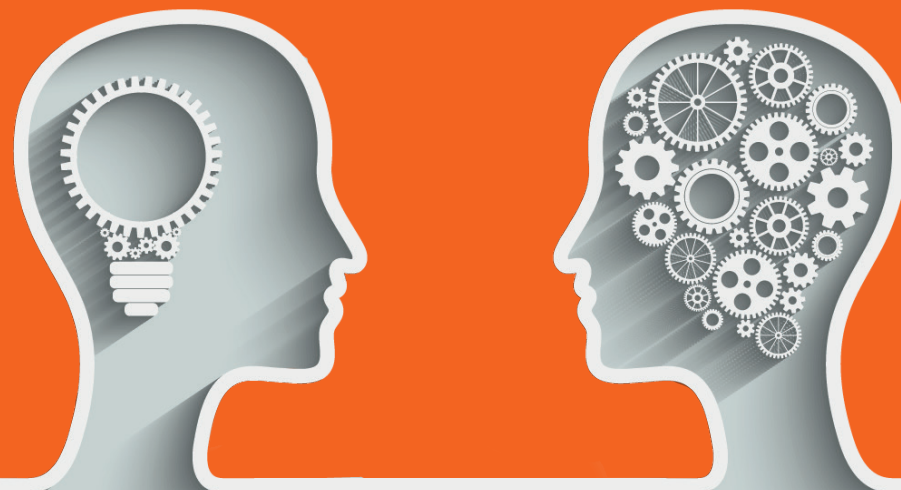
INFORMER

# Aphasies Primaires Progressives

MALADIES RARES

Centre de Référence Démences Rares

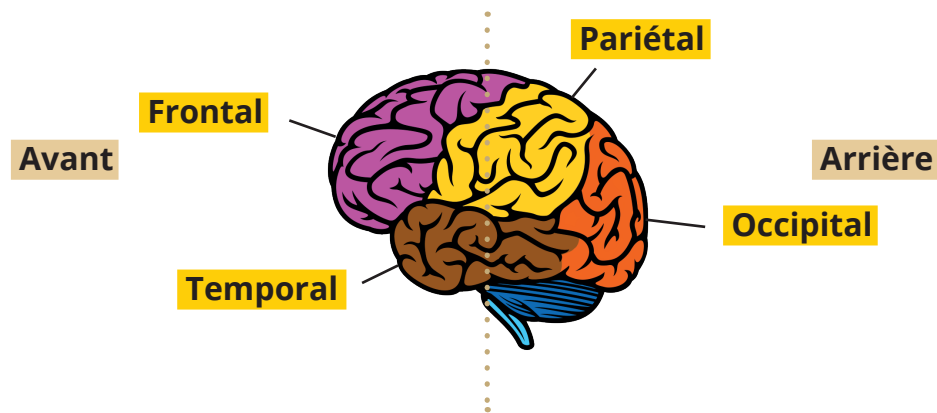
Docteur Marc TEICHMANN,  
Mme Marie NOGUES et Mme Sophie FERRIEUX  
Responsable : Professeur Bruno DUBOIS



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

Les aphasies primaires progressives (APP) sont des maladies dégénératives touchant 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 7/100 000 habitants). Elles affectent des patients relativement jeunes puisqu'elles débutent dans la plupart des cas avant l'âge de 65 ans. Les cas héréditaires sont rares.



## 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, lentement progressive, mène 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 concernant 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 ou un ralentissement de l'évolution.

## Comment faire le diagnostic de la maladie ?

Si vous constatez des troubles isolés ou prédominants 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 ainsi que de l'imagerie cérébrale (IRM, scintigraphie, Tomographie par Emission de Positons TEP) et éventuellement de la ponction lombaire.

Le centre national de référence « Démences Rares » de la Pitié-Salpêtrière propose dans le cadre de la prise en charge des patients une consultation multidisciplinaire comprenant, entre autres, des bilans cognitifs et des investigations complémentaires.