Association France-DFT
Dégénérescences Lobaires Fronto-Temporales

Association PSP France
Paralysie Supranucléaire Progressive

ACTES

9e Journée Française

des Dégénérescences Lobaires Fronto-Temporales



Mercredi 13 novembre 2024

Hôpital adultes de la Timone
Espace Éthique Méditerranéen

Organisée par :

L'association France-DFT - www.france-dft.org

Le Centre National de Référence des Démences Rares ou Précoces CRMR-DRP
www.cref-demrares.fr

L'association PSP France - www.pspfrance.org

Association France-DFT

Dégénérescences Lobaires Fronto-Temporales

SOMMAIRE

4 L'OUVERTURE

6 SESSION CLINIQUE ET RECHERCHE

13 APPORT DE L'IMAGERIE DANS LE DIAGNOSTIC DE LA DFT ET LA PSP

20 SYNTHÈSE SUR LE CONGRÈS ISFTD D'AMSTERDAM

27 ACTUALITÉS THÉRAPEUTIQUES PSP ET DFT

34 SESSION PRISE EN CHARGE

39 LE BALUCHONNAGE

44 LES PROGRAMMES ETP

52 LA PRISE EN CHARGE DES TROUBLES DU COMPORTEMENT PSP ET DFT

63 LA QUESTION DE LA CONDUITE APRÈS L'ARRÊTÉ DE 2022

76 NOUS CONTACTER

INTRODUCTION

Chers amis,

La journée française des DLFT évolue.

En 2023, la relabellisation des Centres de Référence et de Compétence a apporté des modifications dans l'organisation des Centres Démences Rares ou Précoces.

Le Centre de Référence situé à La Pitié Salpêtrière est devenu Centre de Référence Coordonnateur et un « **niveau intermédiaire** » a été créé, dénommé Centre Constitutif. Les anciens centres de compétence de Lille et Marseille sont ainsi devenus les deux Centres Constitutifs pour les Démences Rares ou Précoces.

C'est pour cette raison qu'à partir de cette neuvième édition, la journée française des DLFT qui est depuis l'origine organisée par France-DFT s'élargit à toutes les formes de DLFT ajoutant à la vcDFT et aux APP, les formes motrices que sont la PSP et le SCB.

Désormais, la journée annuelle se teindra alternativement à Paris, Lille et Marseille en commençant pour cette neuvième édition à Marseille. Elle sera co-organisée par le Centre qui l'accueillera et les Associations **France-DFT** et **PSP France**. Dans la mesure du possible, elle continuera à se tenir en septembre durant la Semaine Internationale de Sensibilisation aux DLFT (*World FTD Awarness Week*) qui existe depuis 2015. Cette année avait lieu en septembre le congrès médical international des DLFT à Amsterdam, auquel France-DFT a participé, raison pour laquelle cette neuvième journée a eu lieu en novembre et a permis d'informer sur les interventions réalisées à Amsterdam.

OUVERTURE

Dr Marc TEICHMANN |
Responsable du Centre coordonnateur CRMR-DRP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

Mme Dominique de BLANCHARD |
Présidente de l'Association France-DFT

Pr Alexandre EUSEBIO |
Responsable du centre constitutif CRMR-DRP, Hôpital Timone, Marseille

Bonjour !

Nous sommes très heureux de vous accueillir pour cette 9e journée française des dégénérescences lobaires fronto-temporales (DFT), délocalisée à Marseille.

Elle portera de façon inédite sur les convergences entre les DFT comportementale et langagières, la PSP et la DCB. Ce sera l'occasion de parler de recherche fondamentale, clinique et thérapeutique, mais aussi de la prise en charge des patients, sans oublier les aidants.

Sur le plan pratique, le réseau des démences rares ou précoces s'articule autour d'un centre coordonnateur à la Salpêtrière à Paris (https://cref-demrares.fr/), de deux centres constitutifs, à Lille et à Marseille (qui ont été relabellisés lors de la campagne de 2022), et de 15 centres de compétences. Il est rattaché à la filière de santé Brain-team (https://brain-team.fr/).

France-DFT voudrait comme d'habitude faire appel aux bonnes volontés pour rejoindre l'équipe du Conseil d'Administration et du bureau qui sont composés en majorité de personnes de plus de 70 ans…. Nous avons donc besoin d'assurer la relève en intégrant de jeunes retraités ou des actifs, aidants ou anciens aidants, qui ont du temps disponible. Nous avons aussi besoin du soutien de malades – je sais qu'ils sont nombreux à assister à cette journée –, qui peuvent apporter leur témoignage et aider l'association. Merci d'avance pour votre soutien !

Olivier SCHANG |
Président de l'Association PSP France

Bonjour et bienvenue à cette journée à laquelle PSP France s'est associée.

Notre association, animée par des conjoints aidant et enfant de malades bénévoles, consacre ses actions à deux maladies, la PSP et la DCB, et ses trois missions principales sont les suivantes :

- informer les familles et les malades, après un diagnostic ou au cours de l'évolution de la maladie,

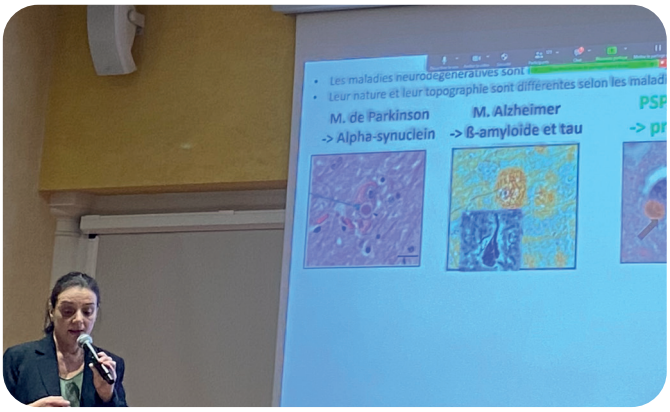
- organiser des réunions entre les professionnels de santé, les familles ainsi que des groupes de paroles et de partages d'expérience,

- soutenir la recherche médicale avec des bourses grâce aux dons.

La PSP et la DCB sont des maladies très différentes d'Alzheimer et de Parkinson et même, d'une certaine façon, des DFT – nous aurons l'occasion d'en discuter durant cette journée.

C'est la première fois que nous nous associons à cette excellente initiative de France-DFT. Notre délégation Provence est très active avec Claire de Séverac présente aujourd'hui et qui organisera une autre rencontre à Marseille le 23 novembre pour les PSP et DCB

Je remercie les professionnels de santé qui ont accepté de participer à cette importante journée d'information sur les convergences entre DFT, PSP et DCB.



SESSION CLINIQUE ET RECHERCHE

Dr Isabelle LE BER |
Neurologue du centre coordonnateur
CRMR-DRP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

DFT, PSP, DCB :
maladies distinctes ou du même spectre ?

Même si les entités syndromiques des DFT, PSP et DCB sont différentes, il existe un continuum entre ces maladies, qui touchent toutes les lobes frontaux et temporaux.

A noter en liminaire : le terme de SCB est utilisé pour décrire la forme clinique de la maladie , celui de DCB est utilisé lorsque la présence de ces lésions est confirmé par un examen post mortem du cerveau et assure formellement le diagnostic.

Les lésions des DFT, PSP et SCB

Toutes les maladies neurodégénératives sont causées par l'accumulation et l'agrégation d'une protéine anormale dans les cellules du cerveau (neurones, cellules gliales). Ces maladies se distinguent par la nature des protéines qui constituent les lésions cérébrales et leur localisation.

La maladie de Parkinson, par exemple, est causée par l'agrégation de l'alpha-synucléine, la protéine qui constitue le « **corps de Lewy** ». Ces lésions sont très typiques de la maladie de Parkinson. La maladie d'Alzheimer est, elle, associée à deux types de lésions constituées de protéine ß-amyloïde (formant des « plaques amyloïdes ») et de protéine Tau (formant des « dégénérescences neurofibrillaires »).

La protéine Tau, sous des formes différentes, est également la protéine majeure constituant les lésions cérébrales de la paralysie supra-nucléaire progressive (PSP), du syndrome cortico-basal (SCB) et d'environ 30% des cas de DFT comportementale. Dans les cas restants (70%) les DFT comportementales sont causées par l'agrégation d'une autre protéine, la TDP-43.

Par ailleurs, la présentation clinique de la maladie est déterminée par la localisation cérébrale de ces lésions. Les fonctions neurologiques des régions cérébrales initialement lésées (par exemple le langage, la motricité, le comportement etc.) seront altérées de façon prépondérante. En l'occurrence, les principales régions cérébrales touchées dans les maladies qui nous intéressent sont :

- Le cortex frontal de façon prédominante dans la DFT comportementale ;
- Les régions cérébrales du langage dans les formes langagières de ces maladies (appelées l'aphasie primaire progressive ou APP) ;
- Les régions pariétales plus postérieures mais également certaines régions sous-corticales et frontales dans le SCB ;
- Le mésencéphale dans la PSP.

Un peu d'histoire

La DFT a été initialement décrite par **Arnold Pick**, en 1892, chez six patients présentant des troubles du langage et des troubles comportementaux associés à une atrophie cérébrale circonscrite aux lobes frontaux et temporaux. Les lésions cérébrales de ces maladies ont été décrites par la suite par **Aloïs Alzheimer** qui a identifié des lésions particulières (*corps argyrophiles*) qu'il a appelés « ***corps de Pick*** ». Aujourd'hui, on sait que ces lésions sont constituées d'une forme particulière de protéine Tau (à noter que la protéine TDP- 43 n'a, quant à elle, été découverte qu'en 2006)

Par la suite, dans les années 1980, plusieurs présentations cliniques ont été individualisées, en distinguant une forme comportementale (DFT comportementale) plus fréquente et des formes langagières (aphasies primaires progressives ou APP) plus rares. Les critères cliniques actuellement utilisés pour diagnostiquer la DFT comportementale et les APP, n'ont été établis qu'en 2011.

L'histoire de la PSP et du SCB est plus récente. En effet, c'est en 1964 que **Steele**, **Richardson** et **Olszewski** décrivent les premiers cas cliniques de PSP. Ils en ont décrit l'atteinte motrice, et c'est dix ans plus tard que l'atteinte cognitive associée a été mieux décrite.

La description des premiers patients atteints de SCD par **Rebeiz** date de la même période, en 1968. Les critères de diagnostic les plus récents intègrent, comme dans la PSP, différents sous-types cliniques selon la prédominance motrice, cognitive ou langagière de l'atteinte.

C'est dans les années 1990 que les lésions cérébrales des PSP et du SCB ont été décrites, permettant de distinguer ces deux formes. Elles sont toutes les deux associées à des dépôts de protéine TAU qui constituent des lésions différentes selon la maladie, formant des « ***touffes astrocytaires*** » pour la PSP et des « ***plaques astrocytaires*** » dans le SCB.

Evolution plus récente des connaissances

Plus récemment il est apparu qu'il existait de nombreuses formes transitionnelles entre DFT, APP, PSP et SCB et que leur diagnostic peut évoluer et être révisé au cours de l'évolution en fonction de la progression des symptômes. Pour rendre compte de cela le terme de « **complexe de Pick** » a été introduit par **Kertesz**, dans les années 2000. Il englobe sous un même terme les DFT comportementales, les APP, la PSP et le SCB. Aujourd'hui, on parle plus volontiers de « ***dégénérescences lobaires fronto-temporales*** », pour décrire l'ensemble des formes cliniques et pathologiques, de ces maladies.

Principales caractéristiques des DFT comportementales, APP, PSP et SCB

Forme comportementale de DFT

La DFT comportementale se manifeste initialement par des modifications du comportement telles qu'une apathie, une désinhibition comportementale ou verbale, des troubles du comportement alimentaire, une perte des conventions sociales, des changements de comportement alimentaire (précipitation sur la nourriture, une modification des préférences alimentaires par exemple), des troubles émotionnels et affectifs (émoussement affectif, perte d'empathie) et le développement de comportements ritualisés et stéréotypés.

Ces symptômes comportementaux s'associent à des troubles cognitifs qui touchent les fonctions exécutives. Il s'agit de difficultés d'attention, de concentration, de planification, de raisonnement, de jugement etc. La mémoire est, elle, relativement épargnée contrairement à la maladie d'Alzheimer.

L'imagerie cérébrale (IRM) révèle une atteinte (atrophie cérébrale) qui prédomine dans les régions cérébrales antérieures, au niveau des lobes frontaux et temporaux.

Comme mentionné précédemment, la DFT comportementale est très largement causée (60-70% des cas) par des lésions constituées de protéine TDP-43, et beaucoup plus minoritairement par des inclusions de protéine TAU (20-30%) ou d'autres protéines (10%)

Au total, l'association de troubles comportementaux et cognitifs et de troubles de neuro-imagerie constitue un diagnostic probable de DFT. Le diagnostic est définitif soit après un examen post-mortem du cerveau, soit par l'identification d'une cause génétique qui signe la nature de la pathologie.

Aphasies primaires progressives (APP)

En marge des DFT comportementales, il existe des présentations cliniques moins fréquentes dans lesquelles prédominent des troubles du langage. Il s'agit des APP dont il existe plusieurs formes. Les formes non-fluentes touchent principalement la production verbale (discours laborieux, erreurs grammaticales et de conjugaison, omissions de mots…), alors que les formes sémantiques se manifestent par des troubles de compréhension. Selon les formes, les lésions ne touchent pas les mêmes régions du cerveau.

Outre une diversité de l'expression clinique il existe une diversité des lésions sous-jacentes. Les APP non fluente sont le plus souvent associées à des lésions cérébrales constituées de dépôt de protéine Tau (65 %), alors que les formes APP sémantiques sont, elles, largement dominées par des lésions TDP-43.

Ainsi, outre une diversité de l'expression clinique, il existe une diversité des lésions sous-jacentes.

Paralysie supra-nucléaire progressive (PSP)

Le syndrome le plus typique de la PSP, dit syndrome de Steele-Richardson ou Richardson, associe un syndrome de type parkinsonien avec une lenteur des mouvements et une réduction de leur amplitude (akinésie), et une rigidité .
Contrairement à la maladie de Parkinson un tremblement de repos est rarement observé – et, le cas échéant, il est généralement peu sensible aux traitements dopaminergiques qui sont utilisés dans la maladie de Parkinson.

A ce syndrome akinéto-rigide, est associé une paralysie progressive du regard qui se caractérise par un ralentissement, une limitation ou une impossibilité de réaliser des mouvements oculaires volontaires, en particulier dans la verticalité. Il s'y associe souvent dès le début de la maladie une instabilité et des chutes en bloc souvent en arrière.

D'autres symptômes, comme une contraction anormale des paupières, un freezing (difficulté à initier la marche), et /ou des troubles cognitifs peuvent être associés. Les troubles cognitifs, quand ils sont présents se manifestent par un ralentissement cognitif et une atteinte des fonctions exécutives (comme celle décrite dans la DFT), par une perte de flexibilité mentale et une adhérence aux stimuli environnementaux.

Globalement les critères diagnostiques de PSP considèrent actuellement quatre domaines fonctionnels importants : les troubles moteurs, l'instabilité posturale précoce, l'akinésie et les troubles cognitifs (syndrome frontal, troubles du langage et autres). Au niveau de l'imagerie (IRM) cérébrale on observe une atteinte (atrophie) du mésencéphale réalisant ce que l'on appelle le « signe de colibri ».

Comme mentionné précédemment, les lésions les plus caractéristiques de la PSP sont des agrégats de protéines Tau dans les neurones et les cellules gliales, qui constituent les « touffes astrocytaires ».

Les formes moins typiques de PSP

En marge du classique syndrome de Steele-Richardson, on reconnaît des formes cliniques moins typiques (et de diagnostic plus difficile) selon la prédominance de l'un ou l'autre des critères cités.

Ainsi un syndrome parkinsonien (PSPP) ou des éléments du SCB, ou plus rarement d'autres symptômes moteurs peuvent être au premier plan (sans aucun trouble oculomoteur). Avec le syndrome de Steele-Richardson, ces variantes constituent les formes motrices de la maladie, présentes chez 60 % des patients.

A côté de ces formes présentations motrices, il faut noter que plus de 30% des patients commencent leur maladie par une forme cognitive qui peut mimer un SCB, une DFT comportementale ou APP non-fluente.

Globalement on décrit maintenant huit types de PSP selon la prédominance de l'atteinte motrice ou de l'atteinte cognitive. Toutes ces variantes cliniques sont décrites dans les protocoles nationaux de diagnostic et de soins (PNDS) rédigés sous la coordination du Pr Alexandre Eusebio.

Syndrome cortico-basal (SCB)

La forme la plus typique du SCB associe un syndrome parkinsonien akinéto-rigide souvent asymétrique, touchant souvent les membres supérieurs, ainsi que des troubles du mouvement (postures anormales dystoniques, myoclonies), une apraxie (difficulté de la programmation et réalisation des gestes), un syndrome du membre étranger (difficulté à contrôle ce que fait le membre) entre autres.

Des troubles cognitifs et comportementaux peuvent être associés. Ils se manifestent sous la forme de troubles des fonctions exécutives (comme décrits dans une DFT) d' une apathie, d'une désinhibition, ou sous la forme de troubles du langage, d' une APP non-fluente ou une apraxie de la parole.

Le profil d'imagerie est différent de celui observé dans les DFT ou dans les PSP. L'atteinte (atrophie) touche des régions plus postérieures du cerveau, plus généralement les régions pariétales, ou plus largement les aires fronto-pariétales, et elles sont souvent asymétriques.

Comme mentionné précédemment, les lésions typiques sont constituées de dépôts de protéine Tau formant les « plaques astrocytaires ».

Les formes cliniques moins typiques de DCB

Comme pour la PSP une partie des patients ont une forme clinique moins typique ressemblant parfois à une PSP, à une DFT ou à une APP. Là encore, les principales caractéristiques des formes motrices et des formes cognitives figurent dans les PNDS rédigés sous la coordination du Pr Alexandre Eusebio.

Conclusion

En résumé, la DFT comportementale, les APP,la PSP et le SCB forment un spectre clinique assez large, avec d'importants chevauchements. Même si les grandes caractéristiques de ces maladies sont maintenant beaucoup mieux connues, certains diagnostics peuvent encore s'avérer difficiles de nos jours.

Les outils comme les tests cognitifs et l'imagerie restent insuffisants pour discriminer clairement les présentations cliniques et les formes lésionnelles (TDP-43, TAU) de ces maladies. Ce point est pourtant crucial dans la perspective de thérapeutiques ciblées à venir.

De nombreuses technologies de dosage de marqueurs biologiques sont développées dans l'objectif de mieux distinguer les protéines, afin d'avoir une prédiction de la pathologie sous-jacente du vivant du patient. Certaines méthodes s'annoncent intéressantes, car elles élargissent le champ de détection à différents tissus : liquide céphalorachidien, plasma, peau etc.

De nouveaux marqueurs d'imagerie sont aussi développés, avec des traceurs plus spécifiques.

À ce stade, ces développements se font dans un cadre de recherche. Néanmoins certains de ces marqueurs s'avèrent prometteurs et devraient permettre, dans quelques années, de mieux cibler la pathologie responsable de la présentation clinique chez un patient donné et, par conséquent, de mieux l'adresser dans un essai thérapeutique qui ciblera l'une ou l'autre des protéines dont nous avons parlé.

Échanges

Dr Marc Teichmann

La perspective des marqueurs in vivo, au niveau microscopique, est de définir les cibles pour les essais thérapeutiques. Cela explique les nombreuses recherches en cours.

Dr Isabelle Le Ber

Les traitements dopaminergiques utilisés actuellement en pratique clinique pour améliorer les troubles moteurs de la maladie de Parkinson n'ont pas d'indication spécifique chez les patients atteints de DFT. Ils peuvent être essayés chez les patients atteints d'un SCB mais, dans la réalité, ils n'ont pas la même efficacité que dans la maladie de Parkinson.

En ce qui concerne les recherches sur des traitements futurs, elles ciblent pour la plupart les protéines constituant les lésions cérébrales des différentes maladies neurodégénératives. Dans la maladie de Parkinson, les lésions sont composées d'une protéine autre que celles dont nous avons parlé : l'**α-synucléine**. Dans les DFT, PSP et SCB, l'objectif est de développer des traitements ciblant les protéines TDP-43 ou TAU. La cible du traitement n'est donc pas la même.



APPORT DE L'IMAGERIE DANS LE DIAGNOSTIC DE LA DFT ET LA PSP

Dr Stéphan GRIMALDI |
Neurologue CRMR-DRP,
Hôpital Timone, Marseille

Pr Éric GUEDJ |
Médecine Nucléaire CRMR-DRP,
Hôpital Timone, Marseille

Dr Stéphan Grimaldi

Au CRMR-DRP de la Timone, nous prenons en charge les patients avec syndromes parkinsoniens dont la Maladie de Parkinson et les syndromes parkinsoniens atypiques. Je vous présenterai les modifications cérébrales que l'IRM cérébrale permet de voir, puis le professeur Guedj vous présentera celles que la médecine nucléaire permet d'identifier.

Présentations cliniques avec syndrome parkinsonien

Un certain nombre de maladies se présentent cliniquement par un syndrome parkinsonien. Quand un patient consulte pour un ralentissement global, une rigidité au niveau musculaire, ou parfois un tremblement, on évoque souvent d'abord la maladie de Parkinson dans laquelle les symptômes sont limités à ceux-là, et qui répond très bien au traitement. Mais après quelques mois ou années, d'autres symptômes peuvent apparaître, associés à la présentation clinique initiale. Appelés « **atypies** », ils conduisent à reconsidérer le diagnostic et à recourir à des compléments d'examens comme l'évaluation neuropsychologique, qui permet de définir le profil cognitif des patients, et l'imagerie cérébrale.

Il est donc normal de ne pas avoir obligatoirement d'imagerie cérébrale en début de maladie. Celle-ci est demandée dans un second temps, en cas d'atypies cliniques.

Imagerie cérébrale et PSP

L'œil du radiologue et du neurologue cible particulièrement le tronc cérébral, qui fait la jonction entre les hémisphères cérébraux et la moelle épinière.

Chez un sujet présentant une PSP, une modification apparaît dans la partie haute du tronc cérébral (mésencéphale), qui s'amincit et s'aplatit au lieu de présenter une courbure comme chez les sujets qui n'ont pas cette maladie. Vue de côté le mésencéphale prend alors une forme de colibri – ou, vu du dessus, d'une tête de Mickey. C'est un marqueur très évocateur, sous réserve qu'il existe aussi des signes cliniques en rapport avec la maladie.

On peut aussi observer un aspect un peu concave ou creusé du mésencéphale. On parle de « morning glory sign », car la forme fait penser à celle d'une fleur qui s'apprête à s'ouvrir le matin.

La combinaison de signes cliniques évocateurs et de signes IRM vise à augmenter la probabilité de diagnostic. Il est essentiel de mettre l'imagerie en relation avec la clinique, pour éviter les interprétations excessives.

Il existe aussi des marqueurs plus complexes, comme le ratio aire du mésencéphale/aire du pont. En outre, la recherche et l'intelligence artificielle permettent aussi de mettre en évidence de plus en plus d'anomalies très fines, qui permettent elles aussi d'augmenter la probabilité diagnostique.

Ces outils sont utilisés dans la recherche clinique et dans les essais thérapeutiques, pour suivre l'évolution des patients sous traitement.

Imagerie cérébrale et DCB

Dans le cas de la dégénérescence corticobasale, le syndrome parkinsonien est cliniquement très asymétrique, avec une posture souvent dystonique, une apraxie (*difficulté à positionner les doigts pour effectuer un geste*) et des troubles sensitifs d'un côté du corps. Cette asymétrie est observable par imagerie.

Chez un sujet touché par la maladie, le cerveau est diminué en taille et en volume de manière très asymétrique, ce qui s'illustre par des sillons du cortex plus creusés, une corne ventriculaire plus élargie d'un côté que de l'autre et un corps calleux aminci.

Là encore, il est toujours important, à partir de la clinique, de rechercher une corrélation par l'imagerie pour augmenter la probabilité de diagnostic.

Imagerie cérébrale et DFT

La DFT peut se présenter avec ou sans syndrome parkinsonien. En fonction de la présentation clinique, les modifications cérébrales sont assez spécifiques. Ainsi, lorsqu'il existe des modifications comportementales, on observe une atteinte frontale, c'est-à-dire une diminution en volume de la partie antérieure du cerveau. En cas de troubles du langage au sens de la sémantique, l'atteinte dans le cerveau est temporale. Quand ces troubles entraînent plutôt des difficultés syntaxiques ou des difficultés à articuler, ce sont plutôt les aires motrices du langage qui sont touchées.

Par ailleurs, certaines formes de DFT sont d'origine génétique. Il y a donc un risque de transmission de génération en génération. Les atteintes varient selon les mutations génétiques identifiées. Dans les mutations C9orf72 par exemple, l'atteinte est plutôt temporale, tandis que dans les formes aux mutations MAPT, l'atteinte est plutôt motrice et touche la programmation du langage.

En conclusion

On effectue une imagerie cérébrale quand il existe un doute entre Maladie de Parkinson (maladie la plus fréquente) et un syndrome parkinsonien atypique car il existe des signes évocateurs à l'examen clinique. Il ne faut donc pas s'étonner qu'une imagerie cérébrale ne soit pas demandée initialement par le médecin traitant ou par le neurologue, mais peut l'être après plusieurs mois ou plusieurs années d'évolution de la maladie.

Ainsi l'imagerie est là pour compléter l'évaluation clinique. Elle ne la remplace absolument pas, et on ne peut se fier à un simple compte rendu d'imagerie- a fortiori si le radiologue n'a pas vu et examiné le patient.

Certes, le bon diagnostic arrive un peu plus tard dans l'évolution de la maladie, mais les traitements qui permettraient de ralentir la maladie ne sont pas encore disponibles. Toutefois, la recherche avance et il est important de développer des marqueurs cliniques et d'imagerie de façon très précoce.

Pr Éric Guedj

Ma présentation portera sur l'imagerie nucléaire. C'est une imagerie plus fonctionnelle et biologique que structurelle et morphologique. Pour reprendre l'exemple des « oreilles de Mickey », on voit moins bien les détails anatomiques, mais on voit leur fonctionnement en couleur. On parle d'ailleurs d'imagerie biologique ou d'imagerie moléculaire, puisqu'elle permet d'observer le fonctionnement cérébral, en particulier la neurotransmission.

Cette présentation s'appuie pour beaucoup sur l'expérience de nos collègues parisiens, qui bénéficient d'une imagerie TEP-IRM dont j'ai repris plusieurs de leurs diapositives.

Les biomarqueurs en neuro-imagerie

Il existe deux grands types biomarqueurs en neuro-imagerie pour les pathologies neurodégénératives et en particulier pour la problématique des syndromes parkinsoniens atypiques (PSP, DCB) élargie à la DFT.

Un marqueur non spécifique : la consommation de glucose par le cerveau

Le premier marqueur renseigne sur la consommation métabolique du cerveau en glucose. Cette information non-spécifique reflète l'activité synaptique globale, donc la somme de la neurotransmission. Depuis une vingtaine d'années, cet examen est utilisé en routine dans les centres de médecine nucléaire.

L'exploration des pathologies neurodégénératives et des syndromes parkinsoniens atypiques apparaît dans les dernières recommandations, européenne et américaine. Pour autant, il ne s'agit pas d'examens de première intention et même pas de deuxième intention, puisque ces examens arrivent après la clinique et l'imagerie morphologique (IRM).

Différentes études décrivent des profils (*patterns*) sur des structures clés, qui permettent en probabilité de distinguer les différents profils de Parkinson atypique.

Dans la maladie de Parkinson, par exemple, le métabolisme est globalement conservé, à la fois sur les structures profondes et sur le cortex. Dans les cas de démence à corps de Lewy (DCL), l'atteinte est plus diffuse et corticale. Dans les DFT, l'atteinte est lobaire frontale et temporale. Dans la DCB, l'asymétrie montrée en IRM s'observe aussi en imagerie nucléaire (TEP).

Un marqueur spécifique : l'activité dopaminergique

Ce biomarqueur est plus spécifique de la neurotransmission. Le DaT-SCAN, qui permet de mesurer l'activité du transporteur de la dopamine, figure dans les premières indications pour établir un diagnostic différentiel entre un tremblement essentiel et une maladie de Parkinson.

Cette activité dopaminergique est mesurée au niveau des noyaux gris centraux dont l'aspect est, chez le sujet sain, homogène et symétrique. En cas d'atteinte dopaminergique, l'aspect en virgule devient beaucoup plus ponctuel. Cela ne signe pas forcément une maladie de Parkinson, mais une dégénérescence de la voie dopaminergique, c'est-à-dire une étiologie neurodégénérative pouvant correspondre à une maladie de Parkinson ou à des syndromes parkinsoniens atypiques dégénératifs. Ce marqueur de dégénérescence peut aussi être utilisé pour la PSP et pour la DCB.

Un marqueur en développement : la consommation de la protéine Tau

Il s'agit d'une des protéinopathies majeures associées aux maladies neurodégénératives avec une imagerie complexe parce qu'il en existe plusieurs isoformes. Toutefois, l'imagerie Tau est déjà indiquée aux États-Unis, pour la maladie d'Alzheimer et la littérature commence à s'intéresser au Parkinson atypique et notamment à la PSP, avec des anomalies Tau.

En conclusion

Dans la PSP, les biomarqueurs restent assez peu spécifiques avec des anomalies frontales internes, puisqu'on les retrouve dans différents types de pathologies, notamment vasculaires. Pour autant, ils s'avèrent pertinents en deuxième ou troisième intention, devant un syndrome cortico-basal, pour orienter vers une maladie très corticale.

Dans le cadre de la DFT, la TEP-FDG aura un intérêt compte- tenu des anomalies fronto-temporales, tandis qu'elles sont plus associatives et diffuses dans la maladie d'Alzheimer. Il existe une très bonne indication de la TEP Amyloïdes, utilisée en clinique en France depuis deux ans, en particulier chez les sujets jeunes. En l'occurrence, la TEP Amyloïdes sera négative en cas de DFT. En revanche, cette imagerie est moins pertinente pour discriminer une DFT par rapport à des profils plus psychiatriques et des troubles du comportement ou la PSP, puisque ces entités ne sont pas associées à des dépôts amyloïdes.

À l'avenir, l'imagerie de l'hyper phosphorylation de la protéine Tau, qui arrive pour la maladie d'Alzheimer, devrait se développer aussi pour les syndromes parkinsoniens atypiques.

Échanges

Pouvez-vous dire un mot du TEP FDOPA ?

Pr Éric Guedj

C'est de l'imagerie dopaminergique, avec des traceurs un peu différents de ceux que nous avons présentés et qui sont mesurés par la TEP.

La qualité d'image de la TEP est beaucoup plus fine, ce qui permet de voir plus de choses, mais le traceur n'est pas aussi pertinent que celui du DaTSCAN. Les deux méthodes présentent donc des avantages et des inconvénients.

Un essai clinique de phase 3 est en train de se terminer, en France, avec l'équivalent du traceur du DaTSCAN en TEP. L'objectif est de combiner l'efficacité de la cible biologique avec une imagerie très fine.

Un patient avec un trouble du comportement est-il capable d'obéir quand on lui demande de ne plus bouger, dans le cadre d'un examen d'imagerie ?

Pr Éric Guedj

En général, l'IRM s'avère plus compliquée à faire que l'imagerie nucléaire. La durée d'examen est une donnée à prendre en compte.

Dr Stéphan Grimaldi

Pour faire une IRM, il faut entrer dans une sorte de tunnel. Pour les patients qui sont claustrophobes ou développent de l'anxiété et supportent mal la sorte de grille qu'il faut placer sur le visage – car elle accroît le sentiment d'enfermement- cela peut parfois être compliqué. Dans le cadre du diagnostic, on s'adapte au patient, l'objectif étant d'obtenir le minimum d'informations dont on a besoin.

Il est par exemple possible de faire des protocoles très courts, avec deux ou trois séquences (images). Mais dès que l'on veut des examens plus complets, ou dans le cadre de la recherche, l'IRM peut durer jusqu'à une heure et demie et parfois ce n'est pas supportable pour tout le monde.

Les biomarqueurs peuvent-ils aider à trouver des traitements ?

Pr Éric Guedj

Les biomarqueurs pourront à l'avenir permettre d'orienter vers les bons traitements dans une approche personnalisée, et surtout de traiter plus précocement les patients

Dr Stéphan Grimaldi

Des protocoles sont en cours cherchant à évaluer des biomarqueurs de dégénérescence très précoce. On passe alors dans l'IRM des patients qui sont au stade débutant de ces maladies -Parkinson ou avec des symptômes atypiques mais ne remplissant pas complètement les critères d'une PSP ou d'une DCB. Ces marqueurs évaluent la quantité d'eau, de sel, de fer, la connexion entre les différentes régions cérébrales et sont combinés aux données cliniques. La description de toute modification cérébrale par rapport à des sujets contrôles peut être le point de départ d'un traitement innovant. Il faut donc explorer le plus largement possible le cerveau et ses changements

Une littérature et des études combinent-elles les biomarqueurs biologiques (liquides) d'une part et l'imagerie solide d'autre part ?

Pr Éric Guedj

Oui, elles commencent à se développer.





SYNTHÈSE SUR LE CONGRÈS ISFTD D'AMSTERDAM

Pr Thibaud LEBOUVIER |
Neurologue et Responsable du centre constitutif CRMR-DRP, CHU Roger Salengro, Lille

Mme Dominique de BLANCHARD |
Présidente de l'Association France-DFT

Pr Thibaud Lebouvier

Cette année, le congrès de l'ISFTD (International Society for frontotemporal dementias) s'est tenu à Amsterdam.

Les dégénérescences fronto-temporales (DFT) sont des maladies hétérogènes, qui peuvent être révélées par des troubles du comportement ou du langage mais également par des problèmes moteurs. Elles sont causées par des agrégats de protéines différentes, principalement la protéine Tau et la protéine TDP-43. Elles sont sporadiques – dans la majorité des cas – ou génétiques.

Tous les deux ans, le congrès de l'ISFTD permet d'aborder toutes ces formes en présence de nombreux cliniciens spécialistes du langage, de la cognition ou des mouvements anormaux, mais aussi de chercheurs fondamentaux, des imageurs et des généticiens. Et ce, au cours d'une session unique et conviviale, propice aux interactions.

Les formes langagières des DFT

Les formes langagières des DFT correspondent aux aphasies primaires progressives (APP), principalement les formes asémantique et agrammatique/non fluente.

Plusieurs présentations se sont intéressées au développement de ces phénomènes dégénératifs très localisés au niveau cérébral donnant lieu à des syndromes focaux, et certaines de ces présentations ont argumenté qu'un déterminant possible de la vulnérabilité de ces régions cérébrales soit neurodéveloppemental.

Ainsi, il est possible que des APP surviennent parce que le processus neurodégénératif se greffe dans une région du cerveau fragilisée par des anomalies du neurodéveloppement au cours de l'embryogenèse.

Des indices en faveur de cette hypothèse commencent à être colligés par plusieurs équipes, qui ont notamment montré que dans les APP asémantiques, (syndrome proche de celui de la démence sémantique), on trouve une proportion plus importante de gauchers ou d'ambidextres qu'au sein de la population générale. Être gaucher n'est pas anormal, mais peut s'expliquer par une trajectoire neurodéveloppementale différente du cerveau gauche et pourrait avoir pour conséquence une vulnérabilité de certaines régions cérébrales. Cette hypothèse de vulnérabilité liée au neurodéveloppement chez les personnes non droitières est également discutée dans le cadre de l'épilepsie du lobe temporal, par exemple.

Au-delà de la latéralité de la personne, il a également été observé un pourcentage plus important de personnes ayant souffert d'un bégaiement dans la population de patients souffrant d'un syndrome de dégénérescence corticobasale ou développant une aphasie agrammatique/non fluente.

Des outils en langue française sont d'ailleurs développés par les équipes de Toulouse, de Besançon ou encore de Grenoble, pour rechercher les antécédents de troubles du neurodéveloppement pouvant fournir des pistes explicatives aux phénomènes dégénératifs focaux. Cette recherche des antécédents développementaux tend ainsi à devenir une routine dans l'exercice clinique quotidien auprès de ces patients.

Parallèlement à ces outils, l'ISFTD a mis en valeur de nombreux travaux pour permettre de mieux caractériser les difficultés langagières de ces patients et améliorer leur prise en soins.

Les formes comportementales des DFT

Plusieurs interventions ont présenté des outils numériques visant à analyser la musicalité du langage, ou prosodie, chez les patients atteints de DFT.

Certains logiciels analysent ainsi le contenu émotionnel du langage. En l'occurrence, chez les patients atteints de DFT, ces analyses montrent une relative absence de variation de la tonalité émotionnelle du langage au cours d'un récit demandant par exemple d'exposer un événement de vie heureux. Ces marqueurs digitaux du langage pourraient avoir un potentiel rôle au niveau du diagnostic, voire devenir un outil capable de suivre l'évolution de la maladie.

La cryomicroscopie électronique : un bond de géant pour les APP asémantiques

Lors du congrès de l'ISFTD, une grande nouvelle a concerné les aphasies primaires progressives asémantiques.

Déterminer la structure des différents agrégats de protéines pouvant être observé dans le cadre des pathologies du spectre des DFT permet d'améliorer notre connaissance de la physiopathologie de ces maladies, en identifiant les acteurs ou les marqueurs du phénomène neurodégénératif. Mieux connaître la protéine responsable est en effet crucial pour comprendre sa fonction et la raison de son altération, mais aussi identifier les cibles thérapeutiques potentielles et les biomarqueurs qui permettraient de diagnostiquer la maladie plus précocement.

Au cours des dernières années, l'un des grands progrès dans ce domaine est venu du recours à la cryomicroscopie électronique, c'est-à-dire la microscopie électronique améliorée grâce aux technologies numériques et à l'intelligence artificielle.

En l'occurrence, la cryomicroscopie électronique permet de regarder les agrégats protéiques avec une résolution inédite, jusqu'à l'atome, et de les reconstituer en trois dimensions – ce qui est une performance remarquable.

Elle est utilisée depuis 2017 dans les maladies neurodégénératives les plus courantes, à commencer par la maladie d'Alzheimer compte tenu de sa prévalence, puis aux tauopathies qui sont des sous-types de DFT. Il est alors apparu que pour chaque sous-type de tauopathie, il existe un repliement particulier des agrégats de la protéine Tau. Ainsi, dans la PSP, la protéine Tau ne se replie pas de la même façon que dans la DCB. Ce faisant, la cryomicroscopie électronique a permis de commencer à créer un répertoire des différents types de tauopathies.

Depuis 2022, la même technique a été utilisée pour caractériser les agrégats de TDP-43 (Transactive response DNA binding protein 43) dans les DFT-TDP de type A (agrégats en forme de chevron) et B (agrégats en forme de double hélice).

Pour les DFT-TDP de type C (qu'on retrouve essentiellement dans les APP asémantiques/démences sémantique), la cryomicroscopie électronique vient de montrer que les agrégats de TDP-43 ont cette fois un aspect de « cerf-volant » ; c'est toujours la même protéine qui s'agrège, mais ses agrégats n'ont pas du tout la même allure.

Mais ce n'est pas tout ! La caractérisation de ces agrégats a montré que dans les DFT-TDP de type C une seconde protéine, l'annexine A11, s'agrège avec la protéine TDP-43. Cette observation montre pour la première fois un agrégat hétéromérique (c'est-à-dire constitué de plusieurs protéines) et donne de nouvelles pistes pour identifier des biomarqueurs spécifiques à ces pathologies

Cette découverte importante a pu être réalisée grâce au don du cerveau de 4 personnes et souligne l'importance de cette démarche pour mieux comprendre les pathologies neurodégénératives.

Une multitude de réseaux

Le congrès a aussi été l'occasion de montrer le grand nombre de réseaux internationaux qui se développent autour des DFT.



Emma Willis - Dominique de Blanchard
Tracey Wardill - Suzan Dickinson

Dominique de Blanchard

Lors des congrès biennaux ISFTD, une session parallèle est également consacrée aux aidants. Cette année, elle était co-organisée par l'association américaine, qui est un contributeur financier important de cet événement, et par l'association néerlandaise.

Par ailleurs, la prochaine édition, en 2026, se tiendra à Philadelphie – ville de naissance de l'ISFTD et de l'association américaine. En outre, à compter de cette date, le congrès deviendra annuel.

Parler pour combattre la stigmatisation et l'omerta autour des DFT, et rompre l'isolement

L'épouse de l'acteur Bruce Willis, Emma Heming-Willis, était présente au congrès pour apporter son regard singulier. Elle a confirmé, s'il en était besoin, l'importance des témoignages – tant des malades que des aidants.

Pour Emma Heming-Willis, l'objectif de faire connaître la DFT de son célèbre mari était d'aider à réduire la stigmatisation qui frappe les malades dès l'annonce du diagnostic d'une DFT, qu'elle soit comportementale ou langagière – même si cette stigmatisation est moins forte dans les pays anglo-saxons que dans nos pays latins, où l'on peut parler d'une véritable omerta autour du diagnostic des maladies neurodégénératives.

Si une célébrité ose avouer être atteinte d'une maladie qui perturbe les rapports sociaux, pourquoi les personnes ordinaires devraient-elles avoir honte et cacher la maladie quand elles y sont confrontées ?

De nombreuses communications sont consacrées à la maladie d'Alzheimer, mais très peu le sont aux DLFT. La maladie d'Alzheimer est également moins effrayante, car elle touche principalement des personnes âgées, contrairement aux DFT comportementales et langagières qui concernent majoritairement des personnes de moins de 60 ans.

La présidente de l'association australienne, Tracey Wardill, est également intervenue pour rappeler que lorsqu'on n'ose pas parler d'une maladie rare et compliquée, on ne peut pas l'expliquer et, du même coup, les autres ne peuvent pas la comprendre. Or l'incompréhension nourrit la stigmatisation. C'est un cercle vicieux.

Emma Heming-Willis a également rappelé que le diagnostic d'une dégénérescence, parfois encore appelée « démence », place le malade et son aidant face à l'absence de traitement, donc face à l'absence d'espoir d'amélioration. Le malade et l'aidant familial se retrouvent donc très seuls.

Parler, échanger et ne pas avoir honte est crucial.
Le partage d'informations entre aidants, mais aussi entre aidants et médecins,
participe à la compréhension du malade et de la maladie.

Du caregiver (aidant) au care partner (aidant-partenaire)

« Si le neurologue est le spécialiste de la maladie, l'aidant est le spécialiste du malade. En étant constamment présent aux côtés du malade, l'aidant est celui qui le connaît le mieux et qui observe le mieux son évolution », a déclaré **Emma Heming-Willis.**

En plus de caregiver (aidant), les Anglo-Saxons emploient désormais le terme de, care partner pour désigner la personne qui, en partageant son expérience personnelle de vie avec le malade dont il est le partenaire, participe à l'évolution de la connaissance de la maladie.

Écouter le ressenti des malades et le témoignage des aidants est essentiel.
Les groupes d'éducation thérapeutique du patient (ETP)
font pleinement partie de ce processus.

L'internationalisation des aides

Le dernier point à retenir de cette journée des aidants est l'internationalisation de l'aide fournie par les grandes associations, la première d'entre elles étant The AFTD, l'association américaine. À titre de comparaison, son budget s'élevait à 8 millions de dollars en 2018, contre 30 000 euros pour France-DFT !

Son site, **www.theaftd.org**, est consultable en plusieurs langues, parmi lesquelles le français.

Il convient aussi de souligner la montée en reconnaissance et en échanges internationaux de World FTD United, qui regroupe désormais les associations de 15 pays (Allemagne, Argentine, Australie, Brésil, Canada, Colombie, Espagne, France, Hollande, Inde, Irlande, Italie, Royaume-Uni et États-Unis). Cette fédération est à l'origine de la création d'un certain nombre de panels et de registres, dont le FTD Disorders Registry qui rassemble les données de malades atteints de DLFT.

Certes, ce dernier n'est accessible qu'aux Canadiens, aux Américains et aux Anglais, compte tenu des règles de protection des data en vigueur. Cette initiative peut toutefois servir d'exemple. Il semblerait d'ailleurs que la Hollande envisage de mettre en place un registre similaire au niveau européen.

Enfin, nous avions pu constater lors de la conférence de Lille que les présentations de recherches cliniques étaient de plus en plus nombreuses, et cette tendance s'est confirmée à Amsterdam, avec des cohortes de malades diagnostiqués de plus en plus précocement. Or, plus le diagnostic sera précoce, plus nous aurons de chances d'avancer rapidement.

Échanges

Quelle est la place des PSP et des DCB dans le large ensemble que constituent les DLFT ?

Pr Thibaud Lebouvier

La présentation motrice des PSP et des DCB ne constitue qu'une partie du spectre des manifestations possibles de ces maladies. Les PSP ou DCB, au sens neuropathologique du terme, peuvent être révélées par des troubles du langage ou du comportement similaires à ceux que l'on retrouve dans d'autres formes de DFT. C'est pour cette raison que PSP et DCB, qu'elles soient de révélation motrice ou cognitive, sont désormais associées au grand spectre des DLFT.

Pour autant, associer PSP et DCB aux DLFT ne signifie en rien qu'on les néglige : les PSP et les DCB ne sont pas les parents pauvres du congrès ISFTD, bien au contraire. Nous avons ainsi assisté, à Amsterdam, à une présentation d'Adam Boxer, spécialiste des essais thérapeutiques sur les taupathies englobant les PSP. Sur le plan du diagnostic, nous avons également entendu parler des biopsies de peau qui permettraient :

- de diagnostiquer plus précocement, en cas de syndrome parkinsonien, une PSP ou une DCB plutôt qu'une maladie de Parkinson et plus généralement identifier une Tauopathie;

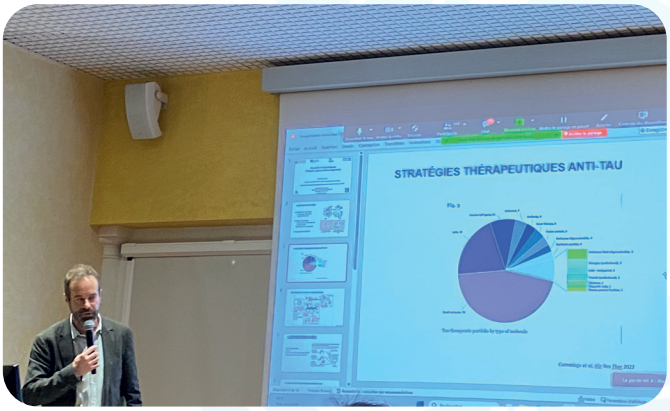
- d'expliquer les degrés de sévérité de ces maladies.

Dr Isabelle Le Ber

Il y a même eu, au congrès d'Amsterdam, plus de présentations sur les PSP et DCB que lors des sessions précédentes. L'élan est réel.

Toutes ces maladies sont désormais considérées comme convergentes. Espérons que, le moment venu, le traitement des unes servira aux autres.





ACTUALITÉS THÉRAPEUTIQUES PSP ET DFT

Pr Alexandre EUSEBIO |
Responsable du centre constitutif
CRMR-DRP,
Hôpital Timone, Marseille

Pr Thibaud LEBOUVIER |
Neurologue et Responsable
du centre constitutif CRMR-DRP,
CHU Roger Salengro, Lille

Pr Alexandre Eusebio

Je concentrerai mon exposé sur les actualités thérapeutiques dans la PSP, même si je mentionnerai brièvement aussi la DCB.

Les lésions histopathologiques de la PSP et de la DCB sont très proches. La protéine en cause est la protéine Tau, et les nuances concernent la localisation dans les contingents cellulaires.

La recherche thérapeutique dans les tauopathies est riche, puisque l'on évoque désormais des traitements anti-Tau.

Cette stratégie thérapeutique a vocation à s'étendre à toutes les maladies concernées par l'accumulation de protéines Tau. Un article datant de 2023 montre que près de 180 molécules sont en cours de développement, tous stades confondus.

Exemples de stratégie thérapeutique anti-Tau

Réduire la synthèse de protéine Tau dans les neurones

L'objectif est de réduire la traduction de l'ADN du gène qui code pour la protéine Tau en protéine Tau.

Ces approches qualifiées de thérapies géniques utilisent des petites molécules d'ADN, qui se fixent sur l'ARN messager responsable de la production de protéine Tau. Ensuite, devenu inutilisable, cet ADN est détruit par la cellule. La production de protéine Tau est donc bloquée de façon efficace.

Un développement est en phase de test précoce chez des patients PSP mais aussi, dans une autre étude, chez des patients atteints de la maladie d'Alzheimer.

Cette approche thérapeutique passerait par des ponctions lombaires, pour une administration directement dans le liquide céphalo-rachidien.

Empêcher l'agrégation

Quand la protéine est produite, l'objectif est d'éviter que la protéine s'accumule, en utilisant des molécules qui inhibent l'agrégation ou qui modifient l'activité enzymatique qui permet de phosphoryler la protéine et la rend particulièrement sensible à l'agrégation.

Deux études ont été présentées lors du congrès de l'ISFTD. La première n'a pas montré d'efficacité de la molécule, mais permis de tirer plusieurs enseignements, en particulier concernant un marqueur en IRM. La seconde, qui est une étude de phase 2, est sur le point de démarrer.

Bloquer la propagation

Quand la protéine s'agrège, la stratégie thérapeutique consiste à bloquer sa propagation en utilisant des anticorps qui se fixent sur les agrégats.

Deux études ont déjà eu lieu, mais elles ont été négatives. Pour autant, il existe des données dans la maladie d'Alzheimer qui pourraient inspirer de nouvelles études dans la PSP.

Autres approches pharmacologiques

D'autres approches sont suivies, pour ralentir l'évolution de la maladie.

L'une d'entre elles vise à évaluer l'effet de la molécule AZP2006 (française), qui réduit l'inflammation et stimule la libération de facteur neurotrophiques. Une étude de phase 2 a déjà été conduite dans la PSP et une étude de plus grande ampleur est prévue courant 2025.

Une autre piste vient du développement de la molécule AMX0035, qui a montré une efficacité dans la maladie de Charcot, qui peut être associée à certaines formes de DFT avec accumulation de TDP-43. Une étude est prévue courant 2025 dans la PSP.

Approches non-médicamenteuses

D'autres approches visent à réduire de façon immédiate plusieurs manifestations cliniques.

Une étude française vise un traitement symptomatique cette fois, pour réduire la fréquence et la sévérité des chutes dans la PSP. Les données sont encore en cours d'analyse et il est trop tôt pour communiquer des résultats préliminaires. Ceux-ci sont espérés pour le courant du premier semestre 2025.

Une autre étude portant sur l'instabilité posturale est en cours aux États-Unis, pour évaluer l'effet de la stimulation répétitive magnétique transcrânienne, par une technique de neuromodulation non invasive.

En conclusion

De nombreux essais thérapeutiques ont eu lieu et sont à venir, visant à modifier le cours évolutif de la PSP et, dans une moindre mesure, de la DCB.

À ce stade, les approches anti-Tau sont majoritaires. Les essais ont concerné plusieurs centaines de patients, ce qui est une première réussite s'agissant de maladies rares. L'objectif est d'étendre les résultats obtenus pour la PSP à d'autres taupathies.

Enfin, les approches non-pharmacologiques présentent aussi un intérêt.

Pr Thibaud Lebouvier

Le congrès ISFTD d'Amsterdam a aussi été l'occasion de présenter des thérapeutiques médicamenteuses et des interventions non-médicamenteuses, qui font aussi l'objet d'une recherche très vive et stimulante dans le domaine des aphasies primaires progressives (APP).

Les thérapies à distance

Dans de nombreuses régions, il est compliqué de trouver un orthophoniste spécialisé dans les maladies neuro-évolutives. Pourtant, la France bénéficie d'un relativement bon maillage d'orthophonistes, et d'une prise en charge par la Sécurité sociale. Dans les pays où ce n'est pas le cas, des recherches ont été conduites pour développer la psychoéducation et les modes de rééducation à distance. Ces initiatives inspirantes pourraient aider la France à mieux tirer parti de son vivier d'orthophonistes, en impliquant les associations de malades pour identifier les modalités les mieux adaptées aux DFT, APP,PSP et DCB.

De nombreux travaux ont été présentés à Amsterdam, parmi lesquels ceux de l'orthophoniste britannique Anna Volkmer sur les critères de jugement d'efficacité d'une prise en soins pertinents selon les malades et leurs familles, ou les programmes de psychoéducation déployés à Québec et disponibles en français

Par ailleurs, des essais randomisés auprès de patients souffrant d'une APP et leur proche organisés dans plusieurs pays anglophones sont présentés dans l'étude d'Emily Rogalski, intitulée « Communication Bridge », avec un bras expérimental et un bras témoin. Dans cet essai, les malades testaient une appli personnalisée, interactive (comprenant des interactions en direct avec un thérapeute) et impliquant aussi le proche- aidant, permettant de fixer des objectifs pertinents pour le patient en s'appuyant sur une méthode de revalidation. Le but de l'intervention est d'encourager le patient à trouver les astuces pour trouver les bons mots et mieux se faire comprendre. Le taux d'arrêt d'utilisation de cette thérapie en distanciel n'est que de 8% ce qui est une performance. De premiers signaux d'efficacité ont également commencé à être observés chez les patients du groupe expérimental.

Cette étude permet aussi de démontrer qu'un essai thérapeutique non-médicamenteux peut être effectué avec autant de rigueur qu'un essai thérapeutique médicamenteux.

L'ocytocine : une piste non concluante

Concernant les formes comportementales des DFT, plusieurs essais ont visé à tester l'ocytocine, une neurohormone sécrétée lors de la lactation et dont il a été montré qu'elle peut être impliquée dans l'empathie et la réponse émotionnelle.

Toutefois, les résultats ont montré que dans les DFT, l'ocytocine ne permet pas de restaurer une forme d'empathie et de « chaleur humaine ».

Seul un effet du traitement sur l'apathie était observé mais cet effet était trop marginal pour que l'essai soit poursuivi.

La recherche thérapeutique est un chemin complexe et souvent semé d'embûches.

Mais il existe aussi de bonnes nouvelles, comme c'est le cas pour les formes génétiques de la maladie.

La recherche thérapeutique sur les formes génétiques des DFT liées aux mutations sur le gène de la progranuline

Ces formes sont chimiquement pures, puisque le mode d'action de ces mutations est expliqué par une perte de fonction : il n'y a plus de protéine, ou la protéine construite n'est plus active, ce qui engendre un processus neurodégénératif dans les régions frontales et temporales. La physiopathologie est plus simple que dans d'autres maladies neuro-évolutives.

Il semble que la diminution du taux de la progranuline peut avoir des répercussions majeures sur la microglie (les cellules gliales impliquées dans l'immunité au niveau du système nerveux central), en lui faisant adopter un phénotype pro-inflammatoire aboutissant, après plusieurs années, à l'enclenchement d'un processus neurodégénératif.

Dans la perspective de restaurer la progranuline, c'est-à-dire augmenter le taux de cette protéine dans le système nerveux central, trois types de stratégies font actuellement l'objet d'essais thérapeutiques.

Bloquer la destruction de la progranuline

La voie de dégradation de la progranuline a été identifiée : elle fait appel à un récepteur (sortiline) qui peut être bloqué par un anticorps.

L'immunothérapie ne consisterait donc pas à cibler les agrégats (comme l'immunothérapie dirigée contre la protéine Tau) mais le récepteur, afin de l'invalider et l'empêcher de fixer la progranuline, laquelle pourrait alors être présente en quantité plus importante dans le système nerveux central. Il s'agit de la voie la plus avancée dans le traitement des DFT liées aux mutations sur le gène de la progranuline.

Après un essai de phase 1 ayant confirmé que cette immunothérapie fonctionne sur la cible, la phase 2 a montré que les paramètres de la neurodégénérescence diminuaient et que le taux de neurofilaments (marqueur non spécifique de dégénérescence des neurones) retrouvait des valeurs presque normales.

Un essai de phase 3 est en cours, sur une population de 103 sujets symptomatiques et de 16 sujets asymptomatiques à risque. Ses résultats sont attendus fin 2025 ou début 2026.

Restaurer la production de progranuline

Cette stratégie (thérapie génique), qui vise à augmenter la quantité de la protéine en la faisant produire par génie génétique, a déjà montré sa pertinence dans l'amyotrophie spinale infantile, dont le pronostic a été révolutionné par une thérapie génique utilisée chez des nourrissons pour restaurer la synthèse déficiente d'une protéine. Ici, un virus s'intègre dans les cellules du système nerveux central et active des gènes pour produire la protéine déficiente. Grâce à cette méthode, des enfants qui étaient condamnés à un décès précoce sont même capables de marcher. Certes, la plus grande prudence est de mise, car il s'agit d'une approche très débutante. Mais elle pourrait s'avérer pertinente pour d'autres maladies.

Dans les mutations du gène de la progranuline, la stratégie consisterait à injecter un adénovirus dans le liquide cérébrospinal (liquide dans lequel baigne le système nerveux.) Cet adénovirus délivrerait un fragment d'ADN codant pour la progranuline déficiente, qui pourrait s'intégrer aux cellules du système nerveux et restaurer la production de progranuline..

À ce stade, la cible semble pouvoir être atteinte. Il a d'abord été montré que si le virus engendre une réponse immunitaire, celle-ci peut être contrôlée par des thérapies assez simples comme des fortes doses de corticoïdes. Il n'y a pas eu de gros accident lié à la réaction immunitaire attendue face à l'injection d'un virus exogène. Il a également été montré que le virus paraît s'intégrer et restaurer la production déficiente de la progranuline .

L'essai clinique est en attente.

Administrer la progranuline

Pour administrer la proganuline, il faut lui faire passer la barrière hémato-encéphalique. La solution envisagée réside dans une progranuline modifiée, capable de se fixer à certains récepteurs comme celui de la transferrine. Cette progranuline modifiée est actuellement testée dans un essai thérapeutique en phase 1 et 2. Des signaux d'efficacité commencent à être observés, même si le niveau de preuve n'est pas très élevé. Il semblerait que la pathologie des patients ayant reçu cette immunothérapie évoluerait moins vite.

Ces recherches suscitent de réels espoirs, pour les formes de DFT liées aux mutations sur le gène de la progranuline.

Il est également envisagé de tester ces thérapies sur les formes sporadiques de DLFT.

Échanges

À qui les patients atteints de PSP qui voudraient participer aux essais thérapeutiques peuvent-ils s'adresser ?

Pr Alexandre Eusebio

Il faut contacter le centre de référence ou de compétence du secteur. Les essais ne démarrent pas simultanément partout sur le territoire.

Les expérimentations de thérapies à distance via des appli seront-elles disponibles à tous ?

Pr Thibaud Lebouvier

Les données sont là et chacun est libre de s'en emparer pour reproduire les modèles du Québec et des États-Unis. En France, il n'est peut-être pas nécessaire de proposer des thérapies à distance, mais nous pouvons nous inspirer du développement de critères de jugement pertinents et de différentes modalités de thérapie.

Des produits utilisés dans l'agriculture peuvent entraîner des maladies de Parkinson. Faut-il supprimer ou privilégier certains aliments ? Dans le tube digestif, des amorces d'anticorps provenant d'une intervention nutritionnelle peuvent-elles prévenir ces maladies ?

Pr Alexandre Eusebio

Sur le plan de l'alimentation, la maladie de Parkinson fait l'objet de recommandations. Le régime de type crétois, par exemple, semble associé à un moindre risque de développer la maladie. Par ailleurs, certaines recherches montrent que le microbiote est modifié par la maladie de Parkinson, et que l'on peut agir sur ce dernier.

S'agissant des PSP, les études montrent un rôle de l'environnement, en particulier de certains pesticides. En revanche, les PSP et les DCB ne font pas encore l'objet de recommandations particulières en matière de facteurs nutritionnels.

Pr Thibaud Lebouvier

J'ignore ce qu'il en est concernant l'alimentation et les facteurs nutritionnels dans les DFT. Je ne crois pas qu'il y ait de littérature à ce sujet.

SESSION PRISE EN CHARGE

LA MUSICOTHÉRAPIE

Ella TANDÉO | Musicothérapeute CRMR-DRP,
Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

La musicothérapie est une thérapie non médicamenteuse reposant sur la musique et les sons en général.

Les intuitions quant aux effets de la musique sur l'être humain sont anciennes. Dès l'Antiquité, Platon parlait déjà d'une « **harmonie touchant l'âme humaine** ». Au Moyen-âge, les modes musicaux étaient perçus comme pouvant influencer les émotions et avoir un impact sur la psyché. En 1801, Pinel préconisait la musique pour « **le traitement moral de la folie** ».

Aujourd'hui, les effets de la musique sont étudiés et utilisés de manière cadrée.

Définition et modalités

La Fédération française des musicothérapeutes définit la musicothérapie comme « une pratique de soin, de relation, d'aide, d'accompagnement, de soutien ou de rééducation utilisant le son et la musique, sous toutes leurs formes, comme moyen d'expression, de communication, de structuration et d'analyse de la relation ».

Les sessions se déroulent individuellement ou collectivement, et s'articulent autour d'objectifs précis et définis pour chaque patient ou groupe de patients. La thérapie active consiste à jouer avec des instruments ou à chanter, tandis que la thérapie réceptive consiste à écouter de la musique. Ces deux types peuvent être combinés lors d'une même séance.

La musicothérapie s'adresse, dans un cadre approprié, à des personnes présentant des souffrances ou des difficultés liées à des troubles psychiques, sensoriels, physiques et neurologiques, ou encore en difficulté psychosociale ou développementale.

Elle s'appuie sur les liens étroits entre les éléments constitutifs de la musique, l'histoire du sujet et les interactions entre les patients et le musicothérapeute.

L'universalité de la musique fait qu'elle peut être proposée à tous, du nourrisson à la personne âgée. Les musicothérapeutes interviennent en Ehpad, dans les structures de soins, dans les foyers de vie aussi et dans les services hospitaliers, en particulier en gériatrie, en pédiatrie, en néonatologie, en psychiatrie et dans les services de rééducation.

Le musicothérapeute utilise toutes les sortes d'instruments et peut aussi faire écouter des morceaux qui ne sont pas spécifiques à la musicothérapie.

En France, plusieurs universités délivrent un diplôme de musicothérapie.

Musicothérapie et maladies neurodégénératives

En tant que thérapie non pharmacologique, la musicothérapie puise dans les ressources préservées du patient. Cette méthode a le mérite d'être valorisante et d'adjoindre une notion de plaisir, ce qui motive le patient à suivre ce travail thérapeutique.

Plusieurs études montrent les intérêts de la musicothérapie pour les personnes atteintes d'une maladie neurodégénérative :

- cette thérapie est facilement accessible et applicable ;
- elle ne présente pas d'effets secondaires ;
- la mémoire musicale est préservée dans les stades avancés de la maladie ;
- les patients sont capables d'apprendre de nouvelles chansons ;
- les patients peuvent montrer des réponses émotionnelles ;
- la musique peut aider les autres fonctions non musicales, en stimulant la mémoire autobiographique, en encourageant les apprentissages, en soutenant l'interaction sociale et en luttant contre l'isolement.

En neurologie, l'approche de la musicothérapie repose sur l'utilisation de la musique entendue ou jouée pour stimuler et soutenir les fonctions cognitives des patients. En effet, le réseau neuronal impliqué dans la perception de la musique est fortement connecté au système moteur et cognitif.

La perception de la musique interagit également avec des régions qui sous-tendent des processus émotionnels et motivationnels qui, à leur tour, stimulent les régions impliquées dans certaines capacités cognitives et comportementales.

D'autres études cliniques ont permis de mettre en évidence que la musique rythmée pouvait améliorer ou moduler les capacités de marche, notamment chez les patients parkinsoniens.

La perception de la musique entraîne également une amélioration ou une meilleure récupération du langage chez des patients atteints d'aphasie ou de troubles de la parole.

Cependant, la plupart des études montrent que ces effets sont transitoires et qu'une stimulation musicale régulière s'avère nécessaire pour générer des effets thérapeutiques à long terme.

Enfin, le cadre de la thérapie permet de prolonger les effets en présence du musicothérapeute, qui accompagne et suit la personne tout au long de la prise en charge.

Effets de la musique sur le cerveau

Pourquoi sommes-nous sensibles à la musique ? Que se passe-t-il au niveau cérébral ?

Dans le cerveau, aucune aire n'est dédiée ou liée à la musique. Mais, en fonction du type d'émotion véhiculée par la musique, différentes aires sont stimulées et différents effets sont observés.

Les musiques identifiées comme joyeuses, par exemple, activent les régions liées au plaisir et à la récompense et sont corrélées à la libération de dopamine.

La musicothérapie au CRMR-DRP de la Pitié-Salpêtrière

Afin de mettre à profit la musicothérapie pour les quatre maladies prises en charge par le centre de référence, des séances de groupe seront mises en place, avec au moins un entretien individuel préalable et, si possible, un bilan psychomusical. Ce bilan permet de montrer si la musicothérapie est indiquée pour le patient, d'évaluer sa réceptivité à la musique et, le cas échéant, son type de réceptivité.

Plusieurs axes de travail et plusieurs objectifs thérapeutiques sont visés, comme la régulation de l'humeur et l'amélioration du bien-être par le jeu instrumental ou la stimulation physique et motrice pour favoriser la mise en mouvement des affects, donc le travail sur les émotions.

Dans une pratique hebdomadaire, la musicothérapie peut aider à diminuer l'anxiété et l'agitation. Qui plus est, la verbalisation et les échanges sont encouragés à la suite des temps de jeux instrumentaux.

Un autre objectif porte sur l'amélioration des aspects moteurs, avec des exercices autour du rythme et éventuellement de la danse, pour travailler le geste et l'anticipation des mouvements.

Un autre objectif thérapeutique est l'amélioration du langage. Dans ce cadre, le protocole de musicothérapie est fondé sur des techniques de chant et d'apprentissage ou de réapprentissage de chansons et de mélodies, avec un travail sur l'articulation des mots, la diction, le sens, le vocabulaire et la respiration.

Perspectives

Le CRMR-DRP vient de lancer un projet pour créer et développer une application sur tablette, en lien avec le travail effectué en musicothérapie. Cette application sera téléchargeable à la fois par le patient, par ses aidants, par la musicothérapeute et par l'équipe médicale du Centre.

Cette application sera construite en trois volets.

- Le rythme

Ce volet proposera des exercices et des stimulations pour suivre le rythme d'une musique et se déplacer en cadence. Il permettra de travailler la fluidité du geste, du mouvement et de la marche, mais aussi la mémorisation.

- Le langage et la parole

Ce volet utilisera des assemblages mélodiques encourageant l'expression verbale et la participation par le chant.

- L'émotion et la cognition

Ce volet permettra de stimuler et d'associer des ressentis à des musiques, de solliciter des capacités attentionnelles et exécutives, mais aussi de surmonter l'inertie comportementale en faisant participer le patient par le chant et le mouvement.

Par ailleurs, un projet d'étude expérimentale aura pour ambition d'évaluer les effets de la musique sur les aspects moteurs, cognitifs et comportementaux.

Mira Didic

Merci pour cette belle présentation ! Certains patients développent une « musicophilie », qui les place dans un état de bien-être qui mérite d'être favorisé.

Échanges

La musicothérapie peut-elle aussi utiliser des images, associées à la musique ?

Ella Tandéo

En psychiatrie, on peut utiliser des images, avec le jeu Dixit par exemple, et demander au patient d'exprimer quelle musique elles lui évoquent.

En quoi consiste le bilan psychomusical ?

Ella Tandéo

Il a été mis au point et standardisé par le Dr Verdeau-Paillès et se déroule en trois temps :

- l'écoute de dix morceaux musicaux et l'observation des réactions du patient ;
- un entretien avec le patient pour connaître son anamnèse musicale et sonore ;
- l'utilisation d'instruments par le patient et l'observation par le thérapeute.

Comment solliciter un bilan psychomusical ?

Ella Tandéo

Les psychothérapeutes peuvent le proposer, le plus souvent en début de prise en charge.

Où trouver un musicothérapeute ?

Ella Tandéo

Vous pouvez vous adresser directement aux structures, mais certains musicothérapeutes exercent aussi en cabinet.



LE BALUCHONNAGE

Sandrine CONSTANS |
Directrice de Baluchon France

Le baluchonnage est une solution de répit et d'accompagnement de longue durée à domicile, dans laquelle un intervenant unique remplace l'aidant durant plusieurs jours. Ce dispositif, en cours d'expérimentation, se veut donc rassurant pour le couple aidant-aidé.

Il s'adresse aux aidants de tous âges, en particulier lorsque le maintien des repères et des habitudes de vie est essentiel pour l'aidé. Une étude sociodémographique conduite en 2023 montre que cette solution correspond à environ **10 000 aidants.**

C'est un répit de l'aidant particulier, puisqu'il se fait au domicile de l'aidé, avec un intervenant unique sur la durée ce qui nécessite une dérogation au droit du travail.

Les missions de Baluchon France

L'association Baluchon France s'est constituée en 2013, avec des bénévoles militants, pour que le baluchonnage puisse se déployer dans tout le territoire. L'idée a fleuri chez les trois fondateurs à la suite d'un voyage d'études au Québec, où ce concept existe depuis 1999.

Baluchon France est à la tête du réseau du baluchonnage en France.

L'association a pour mission de :

- favoriser son implantation en accompagnant les services adhérents ;
- faire connaître cette solution de répit innovante pour les aidants ;
- influencer les conditions de sa pérennisation ;
- la généraliser sur le territoire français.

Par ailleurs, Baluchon France forme et accompagne les baluchonneurs.

Dépasser le stade de l'expérimentation

Le baluchonnage s'inscrit dans le cadre d'une expérimentation de dérogation au droit du travail, au travers de l'article 53 de la loi ESSOC (pour un État au service d'une société de confiance), afin que l'aidant puisse être remplacé durant deux à six jours consécutifs par un seul et même intervenant. Ouverte en 2019, cette phase a été prolongée à deux reprises et est toujours en cours, dans la perspective de trouver en levier législatif.

Toutes les bonnes volontés sont nécessaires pour appuyer ce projet !

Le levier législatif n'est pas loin, puisque l'article 7 de la proposition de loi du 15 novembre 2024 visant à améliorer le repérage et l'accompagnement des personnes présentant des troubles du neurodéveloppement et à favoriser le répit des proches aidants prévoit la pérennisation de cette dérogation au droit du travail. Encore faut-il que la loi soit promulguée, que les décrets soient publiés et que les conditions de qualité et de sécurité satisfassent au maximum les aidants et le salarié unique ce dont l'association Baluchon France sera garante. Une parution avant la fin de l'année éviterait l'interruption du service. Elle permettrait aussi le déploiement du baluchonnage à tous les départements.*

Baluchon France entend que les salariés soient formés au répit de longue durée, mais aussi aux pathologies concernées. L'association est également favorable à la mise en place d'un journal d'accompagnement, d'une période de transition et d'une astreinte téléphonique pour le salarié, l'aidant et l'aidé.

État des lieux

Depuis le lancement, 622 baluchonnages ont été effectués, correspondant à 2 569 jours de répits offerts aux aidés.

Par ailleurs, 77 % des baluchonnages durent quatre jours. Cela ne correspond pas nécessairement aux besoins des aidants. De fait, le processus de sécurisation de la prise en charge du proche aidé mériterait d'être allongé. Mais c'est une question de financement.

La majorité des aidants sont retraités, car, à l'origine, le baluchonnage a été créé pour les aidants de malades d'Alzheimer avant de s'ouvrir à d'autres pathologies, y compris aux jeunes adultes et aux enfants souffrant de troubles du neurodéveloppement.

Les baluchonneurs, quant à eux, sont âgés de 51 ans en moyenne et disposent le plus souvent d'une longue expérience dans l'aide à domicile et l'accompagnement. L 'expérimentation n'était ouverte qu'aux services à domicile. Par ailleurs, si les baluchonneurs sont encore majoritairement des baluchonneuses, les hommes sont de plus en plus nombreux.

Si l'intérêt pour les aidants est largement prouvé, l'expérimentation a également un impact positif pour les baluchonneurs, qui soulignent la capacité retrouvée à concrétiser leur vocation d'aide.

La répartition sur le territoire est inégale, avec encore de nombreuses zones blanches. En outre, tant que le cadre juridique reste expérimental, les services autorisés ne peuvent pas évoluer.

Un processus minutieux

Le processus du baluchonnage est minutieux. La présidente de Baluchon France parle d'ailleurs de « *dentelle* ».

L'objectif est d'accompagner l'aidant autant que possible. Une visite d'évaluation préalable permet ainsi de prendre en compte les besoins et les caractéristiques du profil de la personne aidée. Un maximum d'informations est nécessaire pour déterminer si un baluchonneur peut intervenir ou non.

Si l'intervention est possible, une visite de courtoisie est organisée une dizaine de jours avant le baluchonnage, afin que le baluchonneur se présente au couple aidant-aidé, dans une démarche de mise en confiance mutuelle

Le baluchonnage en tant que tel commence par une période de transition de trois heures, en présence du baluchonneur, de l'aidant et de l'aidé, pour finaliser les aspects pratiques.

En fin de mission, le salarié rédige un journal d'accompagnement qui retrace les jours de baluchonnage à la façon d'un journal de bord à destination de l'aidant. Il s'agit de décrire l'ambiance, ainsi que la façon dont le proche aidé s'est senti et dont le séjour s'est déroulé. Ce journal dresse aussi un portrait du proche aidé avec un point de vue extérieur, et s'attache à apporter des réponses aux difficultés exprimées par l'aidant.

L'aspect financier

Le baluchonnage coûte en moyenne **750 €** par 24 heures.

Toutes les heures de baluchonnage sont rémunérées au salarié, incluant le temps de formation, le temps de coordination, le temps de la visite de courtoisie, et les services comme le journal d'accompagnement et l'astreinte téléphonique.

Quand l'expérimentation est sortie, une enveloppe d'ingénierie était prévue pour les services, mais pas pour le financement des baluchonnages. Il a donc fallu se débrouiller, et nouer des partenariats avec différents acteurs comme les conseils départementaux, les agences régionales de santé ou les caisses de retraite complémentaire. Ces dernières financent le dispositif

en demande individuelle, ce qui est lourd pour les familles. D'autres subventions peuvent aussi être obtenues, de manière hétérogène. Toutefois, certaines demandes de baluchonnage n'aboutissent pas, faute de financement.

Une campagne de mobilisation et une pétition sont en cours, pour que ce dispositif puisse être pérennisé et généralisé dans de bonnes conditions.

Lina

Je m'occupe de la coordination du baluchonnage dans le Vaucluse et les Bouches-du-Rhône. Dans ces départements, les demandes sont nombreuses et les caisses de retraite participent financièrement.

Un baluchonnage de quatre ou cinq jours coûte de l'ordre de **2 500 €**, et revient à 80 ou 110 € pour l'aidant.

La visite de courtoisie à domicile dure deux heures et demie. L'objectif est de connaître les médicaments à administrer et les habitudes de l'aidé, mais aussi de répondre aux questions et de rassurer l'aidant.

L'astreinte permet de contacter le baluchonneur une fois dans la journée, mais aussi la nuit. Le cas échéant, une coordinatrice peut intervenir. Ce cas ne s'est toutefois jamais produit.

Le baluchonneur peut rester jusqu'à six jours au maximum, et obtient dix jours de repos compensateur.

Le baluchonnage est un beau concept. Tous les baluchonneurs sont satisfaits de ce moment de partage.

Échanges

La continuité des services est-elle assurée, pendant le baluchonnage ?

Lina

Oui, qu'il s'agisse des services d'aide à domicile ou des soins d'infirmerie ou de kinésithérapie, d'autant que le baluchonneur n'est ni une aide à domicile ni un soignant. Il est là pour remplacer l'aidant, en maintenant les habitudes de l'aidé.

Quid de la préparation des repas ?

Lina

Il arrive que l'aidant prépare et congèle des plats à l'avance, mais le baluchonneur peut aussi cuisiner. En général, les aidants dressent la liste des aliments que la personne aidée apprécie ou pas. Par ailleurs, les repas sont pris ensemble.

Le baluchonneur peut se reposer pendant que l'aidé fait sa sieste.

Qui est l'employeur ?

Lina

C'est toujours un service d'aide à domicile intervenant en mode prestataire, et autorisé par la Direction générale de la cohésion sociale (DGCS).

Y a-t-il un nombre limité de séances ?

Sandrine Constans

Non, mais le financement n'intervient qu'une fois dans l'année, suivant les caisses. Il est arrivé qu'un aidant demande un deuxième baluchonnage, et qu'il obtienne un financement partiel.

Mira Didic

Merci pour vos interventions. Cette prise en charge mérite d'être connue.

De nombreux départements disposent déjà de ce dispositif, mais il faut espérer qu'une solution soit trouvée d'un point de vue légal.

*mise à jour du 15.03.2025 : la loi dite « TND » du 15 novembre 2024 a pérennisé la dérogation au droit du travail pour le répit des aidants. Le dispositif pourra donc se poursuivre et s'étendre après la sortie des décrets.

LES PROGRAMMES ETP

Dr Florence LEBERT | Psychiatre CRMR-DRP,
CHU Roger Salengro, Lille

Pour commencer, je voudrais remercier France DFT au nom des familles. Cette journée annuelle alimente un sentiment d'appartenance à une communauté qui a longtemps manqué aux proches de patients DLFT.

Le programme d'éducation thérapeutique du patient (ETP) du CRMR-DRP de Lille existe depuis bientôt deux ans, et s'articule en deux parties : pour les patients et pour les aidants. Il s'agit d'une approche expérimentale, visant à s'approcher au plus près des besoins.

C'est un véritable challenge, car il n'est pas courant de proposer un programme d'ETP à des patients concernés par une anosognosie, une faible conscience de la maladie, avec une grande variabilité d'un malade à l'autre.

Le programme d'ETP de Lille

Pour la première partie, dédiée aux patients, nous avons choisi de faire des petits groupes (6 patients au maximum) pour être relativement proches des malades et favoriser la confiance. Le programme s'adresse aux patients :

- présentant des formes comportementales et/ou langagières de la pathologie,
- avec une conscience partielle de la maladie,
- déjà suivis par l'équipe et familiers des lieux,
- avec une faible évolution des troubles cognitifs,
- qui acceptent de venir pour des séances en présentiel.

La deuxième partie du programme est dédiée à des aidants, lesquels ne sont pas nécessairement liés aux patients qui participent aussi au programme. Jusqu'ici, d'ailleurs, aucun couple aidé-aidant n'a participé aux séances, notamment parce que plusieurs aidants avaient déjà participé à des formations dispensées par France-DFT.

Les séances du diagnostic éducatif se font en présentiel, sauf pour les aidants implantés hors de la région, et les séances d'ETP proprement dites ont lieu en visioconférence.

Les séances dédiées aux patients

Le diagnostic éducatif

La première partie du programme (dite « *diagnostic éducatif* ») prend la forme de rencontres avec les patients, dans le cadre d'un entretien semi-structuré autour de quatre thématiques :

- conscience de la maladie,
- état psychologique (façon dont la maladie est vécue),
- conscience de l'état général (description d'eux-mêmes, hygiène de vie, etc.),
- perception des relations avec les proches.

Plusieurs outils classiques sont utilisés, comme des QCM, des images permettant une description verbale (de l'appétit, de l'apathie, des troubles de la déglutition, etc.), des échelles analogiques ou des smileys.

Au total, 20 patients atteints de DLFT ont été rencontrés dans le diagnostic éducatif. Les résultats ont été les suivants.

Conscience de la maladie

67 % des patients savent qu'ils ont une DFT. Ils ne remettent pas en cause le diagnostic et **83 %** d'entre eux savent qu'il s'agit d'une maladie neurologique.

En revanche, ils se trouvent en grande difficulté quand on leur demande d'expliquer leur maladie. Certains parlent du cerveau. Aucun ne parle de l'âge, même parmi ceux âgés de plus de 75 ans. Les malades ont tendance à expliquer que leurs conjoints ou leurs enfants leur affirment qu'ils ont tel ou tel comportement, et ils adhèrent au moins partiellement à ces propos.

État psychologique

La majorité des patients indique aller bien et considère ne pas avoir changé depuis quelques années.

Lorsqu'on leur demande comment ils se sentent avec leur maladie, **92** % répondent aller très bien. La grande majorité indique ne pas en souffrir et être satisfaite de son traitement (le plus souvent, des antidépresseurs sérotoninergiques).

Par ailleurs, **33** % (dont les 5 patients qui ont adhéré au programme d'ETP) souhaiteraient avoir plus d'informations sur leur maladie.

Les malades sont également intéressés par la cause de leur maladie (pourquoi ai-je cette maladie ? pourquoi cette maladie me touche-t-elle moi ?), et certains s'interrogent quant à leur espérance de vie.

Conscience de l'état général

Lorsqu'on leur demande si certaines images leur font penser à leur maladie, une grande différence est observée en fonction des symptômes. Les patients ont une relativement forte conscience d'avoir plus d'appétit, acceptant parfois le terme de boulimie, et tous reconnaissent être devenus apathiques. En revanche, ils ont peu conscience d'une dégradation de leur hygiène.

La majorité pense avoir une très bonne hygiène de vie et faire attention à son alimentation, même si les patients déclarent aussi être devenus plus gourmands. Ils ne voient pas de problème concernant leur toilette et leur présentation physique, et ont plutôt conscience de ne pas faire de sport.

Perception des relations avec les proches

Les patients estiment en grande majorité que leurs proches les comprennent et ils pensent à l'unanimité que leur maladie ne complique pas la vie de ces derniers. Ils ne comprennent d'ailleurs pas qu'alors qu'ils ne font rien ou pas grand-chose, ils pourraient rendre la vie difficile à leur conjoint ou leurs enfants et ce, même quand on leur explique pourquoi.

En revanche, les malades ont une grande conscience de la fatigue de leurs proches, mais ne voient pas comment ils pourraient les aider. Ils n'imaginent pas non plus faire quelque chose pour leur faire plaisir, comme la cuisine.

La moitié des patients explique que leurs proches leur font des reproches.

25 % des patients expriment des regrets, principalement s'agissant de l'arrêt de la conduite automobile ou de la difficulté à se servir d'internet.

25 % déclarent se sentir seuls, et la majorité admet – ***avec une certaine tristesse*** – ne plus avoir d'amis.

En conclusion, ces réponses montrent que l'anosognosie est inconstante.

Certains patients ont envie de plus d'explicitation médicale sur leur maladie, dont ils comprennent l'origine neurologique. Leurs questions concernent notamment l'évolution de la maladie, et ils sont en attente de réponses claires et simples. Tout le défi consiste alors à leur apporter des réponses à leur niveau. Un important travail de simplification doit être effectué.

Par ailleurs, l'atteinte de la cognition sociale est un facteur important de difficultés au sein des familles. Les patients ne parviennent pas à comprendre pourquoi ou comment ils peuvent fatiguer les proches. Ils ressentent le fait d'être parfois blessés par des paroles de leur entourage, mais n'expriment pas de désir de revanche. Enfin, ils reconnaissent un isolement et sont tristes d'avoir perdu leurs amis. Leur détachement n'est que partiel.

L'ETP

Sur les 20 patients DLFT rencontrés durant le diagnostic éducatif, seuls 5 ont accepté le programme et ont vu l'utilité de venir aux séances en plus de leurs consultations habituelles.

Le programme d'éducation compte cinq séances d'une heure et demie. Il est animé par un médecin et une infirmière, impliqués au quotidien dans la consultation mémoire. Le fait que les patients nous connaissent peut constituer un biais dans la participation.

- La première séance concerne la DFT, et ce que l'on peut faire.

- La deuxième séance consiste à décrire les signes, à faire comprendre la raison de leur survenue et à expliquer les conséquences : boulimie, prise de poids, réduction de la mobilité, apnée du sommeil, diabète…

- La troisième séance porte sur l'apathie et les dangers de la sédentarité.

- La quatrième séance s'intéresse à la fatigue et aux difficultés que peuvent ressentir les proches.

Nous avons créé un prototype de jeu, « **La DFT sur un plateau** », qui s'apparente à un jeu de l'oie avec des questions, des dés, un parcours, et une récompense. L'objectif est de tester les acquisitions au cours des quatre premières séances, et d'opérer un renforcement voire de tout reprendre à zéro quand l'information a été oubliée.

Bilan

Les cinq patients étaient très contents d'être ensemble et cherchaient plutôt à s'aider. Même s'ils ne se reconnaissaient pas toujours d'une séance à une autre, il y avait un sentiment d'appartenance au groupe.

La participation a été très bonne, puisque seul un patient a manqué une séance. La familiarité avec les locaux et les animateurs a peut-être joué. Nous verrons ce qu'il en sera avec d'autres groupes dans lesquels nous ne connaîtrons pas les malades.

Par ailleurs, il est crucial que les outils soient simples. Certaines questions de « La DFT sur un plateau » étaient trop compliquées, par exemple. Il ne fait pas de doute que les malades ont un intérêt pour la connaissance de la maladie, mais ce sujet ne peut pas être travaillé de la même façon selon les patients, les symptômes et les stades de la maladie.

Si les patients ne semblent pas indifférents aux remarques de leurs proches et à la perte de leurs amis, ils ne comprennent pas comment ils peuvent les fatiguer en ne faisant rien, et encore moins comment ils pourraient aider.

Enfin, leur besoin d'écoute ne fait pas de doute.

Les patients pour lesquels l'atteinte mnésique n'est pas trop importante ont des capacités d'apprentissage de bonnes pratiques. Pour autant, ils ne sont pas nécessairement prêts à appliquer les recommandations, parce qu'ils ne ressentent pas les risques et parce que leur priorité est de se faire plaisir, en particulier au niveau alimentaire.

Certains malades sont capables d'appliquer ponctuellement les bonnes pratiques, notamment lors des séances de jeu, pour remporter le cadeau. Cependant, ils ne sont pas toujours capables d'appliquer ces connaissances dans le temps.

Il est malgré tout intéressant de noter que les patients tentent de diffuser les bonnes pratiques autour d'eux. Un patient a ainsi mis son chien obèse au régime. Un autre a poussé son épouse à faire du sport parce qu'elle était souffrante. Il faut aussi mentionner un patient diabétique qui a nettement amélioré sa glycémie, car il était persuadé que l'alcool était bon pour la mémoire.

Quand les patients sont contactés par téléphone une semaine après la séance, tous se déclarent heureux d'y avoir participé et ont envie de revenir, même s'ils ne se souviennent pas de tout et en parlent peu à leurs proches.

Les séances dédiées aux aidants

Déroulé

Le programme est assez classique et se déroule en quatre séances de deux heures.

- La première séance est dédiée à l'explication des DLFT, leurs causes et les traitements du futur. Sont aussi abordées les différences avec la maladie d'Alzheimer, surtout dans les formes jeunes. En l'occurrence, plusieurs aidants du programme avaient déjà participé à des formations Alzheimer et avaient exprimé qu'ils ne s'y retrouvaient pas.

- La deuxième séance aide à comprendre les changements de comportement, et fournit des pistes quant aux façons de procéder.

- La troisième séance s'articule autour de la communication avec son proche.

- La quatrième dernière séance est totalement consacrée à l'aidant, pour l'aider à lutter contre l'épuisement et à se préserver.

Ce qui différencie les programmes d'ETP des formations classiques est l'étape du diagnostic éducatif, qui consiste en la rencontre de chaque participant en individuel, avec comme objectif de déterminer où il en est dans sa connaissance de la maladie et dans ses difficultés au quotidien avec son proche. Il s'agit également d'identifier ce qui lui est insupportable, ce qu'il ne comprend pas, ses souffrances et son besoin d'explications.

Le programme est reconstruit à chaque session en fonction du diagnostic éducatif et une évaluation de satisfaction est proposée à la fin de chaque séance.

Deux mois plus tard, une séance complémentaire d'une heure est proposée, sous la forme d'une discussion informelle.

Pour garder le contact, les familles sont également invitées à participer aux cafés DFT de France-DFT Hauts-de-France. Nous proposons également divers événements au cours de l'année.

Bilan

Pour l'instant, trois séances se sont tenues et 15 aidants les ont suivies intégralement.

La plupart des participants sont satisfaits et recommandent la formation. Très peu ont arrêté en route. Un seul aidant ne s'est pas véritablement reconnu dans le groupe, étant donné que son proche a une forme langagière prédominante ou quasi-unique. De fait, ce dispositif n'est sans doute pas pertinent pour cette forme.

Les familles sont rodées aux visioconférences et sont contentes de ne pas avoir à se déplacer.

Il est également apparu que les participants apprécient de ne pas rencontrer de visu des proches de malades qui seraient à un stade plus avancé, pour ne pas être envahis par des paroles d'aidants vivant des choses plus difficiles qu'eux.

Le côté familier du domicile est sympathique, également.

En revanche, la disparité des offres d'accompagnement suivant les régions peut poser problème. Il est intéressant d'échanger avec les participants extrarégionaux, en prenant garde à ne pas donner l'impression que certaines régions sont privilégiées.

Enfin, la relation de groupe sera à n'en pas douter plus éphémère qu'en présentiel. Il s'agit d'un autre mode de contact, qui a tout autant besoin d'exister.

Échanges

Dominique de Blanchard

Avez-vous pu faire des résultats croisés avec d'autres centres mettant en place des ETP ?

Dr Florence Lebert

Nous sommes peu nombreux, et les missions sont parfois très différentes d'un centre à l'autre. Un état des lieux national pourrait être dressé par Brain Team.

Certains patients sont déclarés dépressifs, alors que la maladie est déjà avancée. Les psychiatres connaissent-ils bien les DFT ?

Dr Florence Lebert

Les connaissances varient fortement suivant les régions. Une bonne orientation précoce vers un service ayant l'expérience de ces malades est encore une question de (mal)chance. La situation s'est améliorée dans les Hauts-de-France, avec des réorientations en Centre Mémoire de Ressources et Recherches.

Par ailleurs, certains centres de mémoire ont un psychiatre. Réunir toutes les casquettes dans la même équipe peut aider.

Depuis cinq ans, il existe une sous-spécialisation des psychiatres en psychiatrie des personnes âgées. Mais le nombre de psychiatres ayant une bonne connaissance des maladies neurodégénératives reste peu élevé.

Compte tenu de la rareté des DFT, il n'est pas simple de trouver à proximité une équipe habituée à cette pathologie.

Puisque l'absence de conscience de la maladie est forte, doit-on rappeler régulièrement aux patients qu'ils sont malades, ou risquent-ils de perdre confiance dans l'aidant ?

Dr Florence Lebert

Certains malades expriment un besoin et une attente en ce sens, mais l'ETP n'est pas nécessaire pour tous les patients. Sur les 20 que je pensais potentiellement accessibles, seuls 5 ont été prêts à faire la démarche. Pour autant, je ne regrette pas de l'avoir faite pour ces 5 personnes.

Qu'en est-il d'un point de vue administratif, compte tenu du nombre peu élevé de participants ?

Dr Florence Lebert

L'ARS des Hauts-de-France est assez compréhensive. Je ne m'attendais pas à avoir 30 patients, et l'ARS non plus. En revanche, s'il n'y avait eu que des aidants, cela aurait posé problème.

Comment les aidants peuvent-ils vous contacter ?

Dr Florence Lebert

Je transmettrai les coordonnées de l'infirmière qui recueille les demandes. Nous vous accueillerons volontiers au groupe d'aidants !

Mira Didic

D'autres ETP se développent, notamment à Paris, Angers et Marseille.

Dominique de Blanchard

À Paris, le centre Fernand-Widal en propose.



LA PRISE EN CHARGE DES TROUBLES DU COMPORTEMENT PSP ET DFT

Dr Francesca de ANNA | Neuropsychologue CRMR-DRP, Hôpital Timone, Marseille

Dr Ève Benchetrit | Neuropsychologue CRMR-DRP, Hôpital Timone, Marseille

Dr Francesca de Anna

Dans les DFT, certaines modifications comportementales peuvent être considérées comme gênantes ou déplacées.

Face à ce constat, j'ai conduit un travail sur la notion de normalité et montré qu'il est essentiel de replacer certains comportements de patients atteints de DFT dans le contexte de la société, de la famille, du couple et du cercle amical. L'objectif est de ne pas seulement voir la personne malade sous l'angle de ce qu'elle fait ou ne fait plus, mais d'ouvrir le regard à tout son environnement. En effet, les personnes atteintes d'une maladie neurodégénérative font partie d'un système.

Dr Ève Benchetrit

Je travaille dans le service de neurologie des pathologies du mouvement. Je m'occupe donc davantage de patients atteints de PSP, en collaboration avec le professeur Eusebio.

Dr Francesca de Anna

Le spectre des DFT recouvre différentes pathologies, mais nous concentrerons notre présentation sur la DFT à variante comportementale et sur la PSP.

Les troubles du comportement : quels impacts et quelles origines ?

Le mot « *trouble* » a une connotation négative, qui a nécessairement un impact sur le patient. À cet égard, le terme anglais, « challenging behaviour », semble plus intéressant : en évoquant un comportement qui met au défi, il donne envie de relever le challenge.

Le trouble du comportement caractérise « chaque comportement lié à une maladie neurodégénérative, provoquant une détresse et/ou constituant un danger pour la personne malade et pour son entourage ».

Le terme « *chaque* » est primordial et explique qu'il n'existe donc pas de trouble du comportement type, qui répondrait à un traitement type.

Cette définition montre aussi qu'il ne suffit pas de se demander si tel ou tel comportement est anormal ou ne convient pas, mais s'il provoque une détresse ou s'il est dangereux.

Selon les cas, un même comportement peut être considéré comme un trouble, ou pas. Ainsi, une déambulation en secteur protégé et une déambulation à domicile sont un comportement de même nature, mais les impacts ne sont pas les mêmes.

L'environnement et le retour que l'on fait au patient sur son comportement ont aussi des effets.

Il est également intéressant de s'intéresser à l'origine d'un comportement, plutôt qu'à sa nature.

L'agressivité, par exemple, peut avoir différentes causes : douleurs, manque de stimulation, désespoir… Réciproquement, une même cause peut avoir des manifestations comportementales différentes. L'anxiété peut ainsi se traduire par de l'agressivité, des cris ou une agitation motrice.

Tout dépend du malade, de l'aidant et de l'environnement. Il est donc essentiel d'analyser chaque situation de façon précise et au cas par cas. Par exemple, au lieu de dire « *il crie* », cette analyse permettra de dire « il crie quand des enfants viennent le voir, quand il y a du bruit ou quand il se trouve dans une salle d'attente ».

- Il ne faut pas se fixer sur la nature du comportement, mais sur son impact et son origine.

- Il ne faut pas non plus pointer du doigt le comportement d'une personne, mais comprendre son contexte pour agir et relever le défi lancé par les troubles du comportement.

Les profils comportementaux des patients DFT à variante comportementale et PSP

Dr Ève Benchetrit

Il est important de signaler une modification comportementale de son proche au médecin ou au neurologue référent, car certains traitements peuvent la majorer ou en engendrer d'autres. Notre rôle est d'expliquer les mécanismes et les causes de ces modifications, pour mettre en place des stratégies et faciliter la communication avec son proche.

Pour cette présentation, nous avons retenu deux modifications parmi d'autres : la désinhibition (le « *trop* », l'excès) et l'apathie (le « *pas assez* »).

Ces deux versants, même s'ils semblent opposés, peuvent coexister chez un même patient, dans la même journée et face à une même situation.

Les manifestations de l'apathie

L'apathie est un syndrome, un trouble du comportement. Ce n'est pas une modification de l'humeur.

Les symptômes

Même quand son humeur est bonne, une personne apathique manifeste moins de motivation et d'envie. En d'autres termes, l'apathie est un désordre de la motivation.

Le patient se sent alors lésé :

- il ne sait plus comment engager une action, donc il ne la fait pas ;
- il n'est plus motivé à faire une action ;
- il ne ressent rien en faisant l'action, donc il finit par ne plus la faire.

Souvent, les patients apathiques restent assis sans rien faire ou commencent une tâche sans la terminer, puis n'en font plus aucune. C'est alors à l'aidant de jouer le rôle de moteur pour tenter d'activer la motivation au quotidien.

Nous entendons souvent ces verbatims en consultation, qui nous évoquent un syndrome d'apathie.

- « Il peut rester assis dans son fauteuil pendant des heures, sans rien faire. »
- « Elle n'intervient plus dans les conversations, et reste très en retrait. »
- « Il n'entreprend plus d'activité de sa propre initiative, je dois le pousser à faire. »
- « Elle reste passive et semble indifférente à ce qu'on peut lui dire ou aux échanges avec des proches qui, habituellement, lui faisaient plaisir. »
- « Il fait sans cesse la même activité, car il la maîtrise et elle ne le met pas en échec. »

Dans tous les cas, il faut bien comprendre qu'être apathique, être moins motivé ou présenter moins d'intérêt pour les personnes de l'entourage ne signifie pas systématiquement être triste. Dans la majorité des cas, nos patients sont purement apathiques.

- Quand votre proche reste assis le regard dans le vide, il n'y a pas de souffrance morale associée. C'est un désordre de la motivation.
- Le personnel soignant peut vous aider à faire la part des choses. Le cas échéant, si une dépression coexiste avec une apathie, le médecin pourra prescrire des antidépresseurs.

Les stratégies à mettre en œuvre

L'apathie la plus gênante est purement comportementale : le patient ne fait rien et n'initie rien de lui-même.

Une stratégie consiste alors, pour l'aidant, à jouer un rôle moteur – sans s'épuiser – et à donner le coup de départ. Le patient peut d'ailleurs déclarer avoir eu plaisir à faire une activité qu'il n'a pas su mettre en route lui-même.

Pour aider le patient à s'organiser pour mettre en place une action, il importe de lui donner des consignes précises et claires, pour chaque tâche. « On ira au restaurant ce soir », par exemple, est trop large et ne suffira pas à le motiver. Il conviendra plutôt de dire : « Mets ta chemise pour aller au restaurant, tu seras beau et les enfants seront contents de te voir. » La notion de plaisir a toute son importance.

Pour que le patient soit plus autonome, il est possible d'établir progressivement des routines.

L'expression des émotions

Souvent, les accompagnants déplorent que leur proche ne réagisse plus comme avant : « *C'est soit trop, soit pas assez*. »

Dans les émotions, il y a toujours deux aspects :

- l'expression,
- la capacité à lire une émotion chez l'autre.

En l'occurrence, les patients rencontrent des difficultés dans ces deux domaines : ils ne parviennent plus à contrôler l'expression de leurs émotions et ils ont moins de cognition sociale, ce qui est souvent source de conflits.

Les aidants expriment souvent ressentir de la tristesse, de la colère, de la fatigue et une absence de remerciements. Ces sentiments sont justifiés, mais il est important de comprendre que le patient n'arrive plus à interpréter la lecture des sentiments sur le visage de l'autre.

- L'indifférence ne signifie pas que les sentiments ont changé vis-à-vis de l'aidant, mais que l'aidé ne parvient plus à interpréter les émotions.

- En consultation, les patients le verbalisent clairement : vous êtes leur repère, la personne qu'ils aiment et sur qui ils comptent le plus.

Quand les capacités cognitives sont correctes, il est conseillé de réapprendre au malade à identifier et à lire les émotions, en mettant le bon mot sur la bonne émotion dans telle ou telle situation. Si vous êtes en colère, vous pouvez ainsi demander au patient : « Tu as l'impression que je suis en colère ou contente ? »

Les manifestations de la désinhibition

Les régions cérébrales de l'inhibition nous aident à ne pas dire tout haut ce que l'on pense tout bas, ou à ne pas effectuer une action que l'on ne devrait pas faire. Lorsqu'elles dysfonctionnent, on parle de désinhibition.

Les symptômes

Les patients n'ont plus le filtre ou le frein qui leur laisse entendre qu'il n'est pas adapté de réagir autant :

- ils disent frontalement tout ce qu'ils pensent,
- ils peinent à contrôler leur attitude,
- ils éprouvent des difficultés à stopper une action en cours,
- ils ne parviennent pas à arrêter une réaction émotionnelle.

Les aidants expriment que cela peut être gênant au niveau social, car les patients deviennent plus familiers, font des remarques inappropriées en public ou font montre d'agressivité.

- Il faut alors se rappeler que ces comportements désinhibés ne sont pas faits exprès.

Les stratégies à mettre en œuvre

Une stratégie peut consister, pour l'aidant, à détecter les signes de dérapage : du bruit, une voix plus forte que d'habitude, un trop grand nombre de stimulations, l'irritabilité d'un proche, la fatigue…

La question à se poser est : « Que s'est-il passé pour que mon proche réagisse comme il l'a fait ? Quel était l'environnement ? »

L'objectif n'est pas de systématiquement éviter ces situations, mais de les anticiper pour s'y préparer et ajuster son attitude face au comportement modifié.

- **En étant préparé, on est moins surpris et on trouve plus de ressources pour réagir à certaines manifestations.**

Prise en charge non médicamenteuse : les recommandations de la HAS

Dr Francesca de Anna

En 2009, les recommandations de la Haute Autorité de santé (HAS) concernaient la prise en charge des symptômes comportementaux et psychologiques à un stade avancé de la maladie.

En 2021, des groupes de travail ont été lancés et de nouvelles recommandations pour la prise en charge de ces symptômes ont été publiées en septembre 2024.

Les points clés à retenir sont les suivants.

- En premier lieu, la prise en charge est non médicamenteuse. Le traitement n'arrive que dans un deuxième temps.

- Ces recommandations tentent de se rapprocher autant que possible de la vie réelle, et visent à anticiper les modifications du comportement.

Cinq domaines sont abordés.

- **Les activités du quotidien**

Il est préconisé de se fonder sur les intérêts intérieurs de la personne malade, en essayant d'aider à l'initiation des activités et d'instaurer des mouvements répétitifs pour créer des points de repère.

- **La communication**

Il est conseillé de prendre le temps, d'aider à trouver le mot manquant en offrant un choix et de ne pas hésiter à passer par le toucher, pour rassurer et inciter.

- **La simplification des tâches**

Il est recommandé de réduire les tâches complexes en étapes simples, de fournir des routines et de combiner l'invitation verbale et l'invitation tactile.

- **La simplification de l'environnement**

Il est possible de mettre en place des rappels visuels (couleurs, étiquetages…), et il est suggéré d'éviter les bruits et les distractions qui pourraient happer l'attention du patient.

- **L'accompagnement et le soutien des aidants**

Il est conseillé aux aidants d'intégrer un réseau de soutien, de faire un travail pour comprendre que les modifications du comportement ne sont pas intentionnelles, détendre les règles au quotidien, éviter de convaincre le malade qu'il a un mauvais comportement et plutôt essayer de le comprendre.

- **Les aidants sont au centre de la réflexion.**

Les aidants déclarent souvent ressentir de la culpabilité, de l'anxiété, de la colère, de la frustration, parfois de la honte, de la tristesse, de la solitude et de la fatigue.

Trois facteurs expliquent ce ressenti :

- l'inconnu ;
- la relation entre la personne malade et l'accompagnant ;
- le temps.

Quand le diagnostic est évoqué puis posé, les aidants sont projetés face à l'inconnu et aux doutes. La personne malade est elle aussi mise face à sa propre vulnérabilité. Il faut donc faire avec cet inconnu.

- **Il est important de travailler sur l'acceptation de l'instabilité, car il n'y a pas de réponse toute faite.**

Par ailleurs, dans la relation entre la personne malade et l'accompagnant, le regard de l'autre englobe à la fois l'identité du patient et celle de l'aidant.

Le philosophe Michel Malherbe dont l'épouse est atteinte d'une maladie d'Alzheimer indique : « On me demande souvent si ma femme me reconnaît. Je réponds que je ne sais pas, peut-être. Mais pourquoi personne ne me demande si moi je la reconnais ? »

- La relation avec la personne malade soulève plusieurs questions. Qu'est devenue la personne avec qui je partage ma vie ? Quel proche et quel aidant suis-je pour elle ?

Enfin, les aidants ont besoin de temps pour prendre conscience et incarner ce rôle, en trouvant ce qui leur convient.

Il faut du temps pour soi. Mais le temps fait aussi évoluer la maladie, ce qui demande une constante adaptation. Et c'est encore le temps qui permet de reconstruire du lien et d'en créer d'autres.

- Il n'y a pas d'obligation à devenir aidant.
- L'injonction « *il faut* » mérite d'être transformée par « *je peux* » ou « *je ne peux pas* ». L'essentiel est d'avoir le choix, et de connaître ses limites et ses émotions.

En conclusion

Il n'existe pas de recette miracle. Il importe de faire au mieux en fonction de ses possibilités, en prenant en compte le contexte – l'environnement, le moment auquel se trouve le malade et celui auquel se trouve l'aidant.

Des solutions de prise en charge à distance existent, qu'il s'agisse d'ETP, d'approches personnalisées ou de consultations famille. Plusieurs plateformes nationales sont également à disposition des aidants.

- Les professionnels peuvent vous venir en aide !

- N'hésitez pas à nous faire savoir quel accompagnement vous convient le mieux.

Un extrait du documentaire « *On va où, Ana ?* » est diffusé aux participants.

Échanges

Que faire quand un patient peu conscient de ses troubles parle de suicide ?

Dr Francesca de Anna

Il n'est pas aisé de répondre à cette question. Dans un reportage, une accompagnante confrontée à cette situation témoignait qu'elle faisait distraction puis, qu'avec le recul et l'analyse de la situation et des moments dans lesquels cette phrase était prononcée, il est apparu que l'évocation du suicide n'était pas un ressenti de tristesse par le malade, mais plutôt un leitmotiv en cas d'ennui.

Au début de sa maladie, mon mari la niait mais j'étais persuadée qu'il en avait conscience. Quand il était contrarié, il faisait le geste de se suicider et notre enfant tournait la situation en dérision.

Dr Francesca de Anna

Merci pour ce témoignage.

Quand la maladie évolue, le patient réalise-t-il l'état dans lequel il se trouve ?

Dr Ève Benchetrit

Cela dépend. Dans les PSP, les patients sont moins anosognosiques de leurs difficultés que ceux atteints des DFT. Ils se mettent en danger par une perte de contrôle et par une impulsivité, sans avoir conscience de la perte de leurs capacités motrices.

Quand des difficultés cognitives s'y ajoutent, tout devient plus compliqué encore. Il faut alors poser les questions fermées, pour avoir une réponse de type oui ou non quant aux souffrances, aux douleurs ou à la volonté. Les échanges tactiles permettent aussi d'avoir accès à certaines informations.

Dr Francesca de Anna

Pour nous voir nous-mêmes, nous utilisons l'abstraction. Mais cette fonction est souvent fragilisée, avec l'évolution de la maladie et de l'aggravation cognitive.

Il est difficile d'avoir conscience de soi pour l'autre. Le toucher, la parole et le fait de considérer le malade comme une personne sont des moyens de maintenir le lien.

Dr Ève Benchetrit

Nous parlons d'un spectre de maladies. Aucune réponse ne peut donc être généralisée.

Même si chaque cas est différent, certaines choses procurent-elles généralement de la joie ou du plaisir, et peut-on les encourager ?

Dr Francesca de Anna

Il faut favoriser et maintenir au maximum les activités et les moments qui procurent de la joie et du plaisir.

Que peut-on faire pour prévenir la mise en danger du patient par des comportements impulsifs ou des troubles de l'attention ?

Dès qu'il y a un doute en matière de sécurité du patient, il peut être conseillé d'envisager un accompagnement lors des sorties, ou d'aménager le domicile en conséquence.

Entretenir un lien physique est également important. Au moment de traverser la rue, par exemple, il peut s'agir de prendre la main du malade et de lui expliquer la tâche qu'il s'apprête à accomplir, en associant le verbal et le tactile.

Dr Ève Benchetrit

Par définition, un acte impulsif n'est pas prévisible. Il importe alors d'observer les situations dans lesquelles ces actes se répètent. Repérer les signes de dérapage permet de limiter ou de contourner le déclenchement ou la montée d'une réaction excessive.

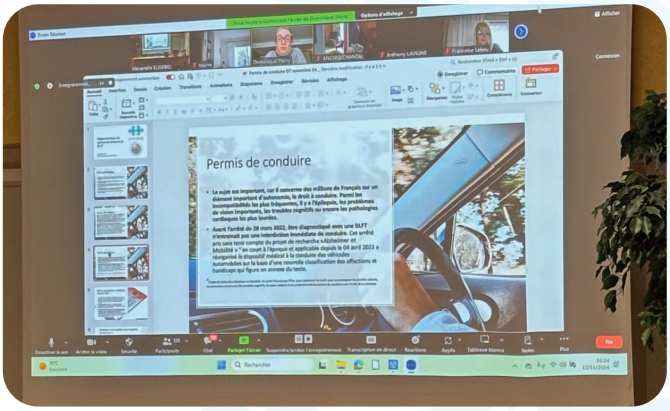
S'il y a un conflit parce que la personne éprouve du plaisir à effectuer des activités qui engendrent des comportements impulsifs, il convient de prévoir des aménagements ou d'envisager un accompagnement. Car mettre un terme à une activité est souvent mal vécu

Mira Didic

Le documentaire « On va où, Ana ? » est très intéressant et instructif. Il pose la question du bénéfice/risque de la liberté.

Que l'on soit malade ou pas, la vie est faite de risques. Parfois, pour favoriser le plaisir et le bien-être des malades, il faut accepter de prendre des risques.





LA QUESTION DE LA CONDUITE APRÈS L'ARRÊTÉ DE 2022

Dominique THIRRY |
Juriste en droit de la santé, Juris Santé

Dans le cadre de son partenariat avec la filière de santé **Brain Team**, Juris Santé met à disposition des aidants ou des patients atteints d'une maladie rare du système nerveux central une ligne téléphonique, un accompagnement personnalisé et, lorsque cela s'avère nécessaire, du coaching.

Rappels sur le permis de conduire

Le permis de conduire est un titre sécurisé, qui atteste des droits de conduire de son titulaire et mentionne les éventuelles conditions et restrictions associées à ce droit – en l'occurrence, l'autorisation de circuler sur les voies ouvertes ou non à la circulation publique.

Dès avant 2022, des conditions strictes s'appliquaient aux personnes atteintes de certaines affections médicales, qui devaient passer un contrôle médical soit avant de passer le permis, soit en cas de détérioration de leur état de santé ou de diagnostic d'une maladie pouvant altérer la conduite.

Pour autant, le fait d'être diagnostiqué avec une DLFT n'entraînait pas une interdiction immédiate de conduire. Suivant l'avis du neurologue, il était possible de conduire jusqu'à l'aggravation de l'état de santé. Le contrôle médical avait donc lieu tardivement.

L'arrêté du 28 mars 2022

L'arrêté du 28 mars 2022 réorganise complètement le dispositif médical relatif à la conduite de véhicules automobiles sur la base d'une nouvelle classification des affections et handicaps. En d'autres termes, il revisite le droit de conduire, dans le cadre des DLFT et d'autres pathologies, dont l'épilepsie, les problèmes de vision, les troubles cognitifs, les pathologies cardiaques les plus lourdes ou la sclérose en plaques.

L'interdiction de conduire s'applique jusqu'à l'évaluation par une équipe pluridisciplinaire. Les DLFT, par exemple, ont été référencées comme devant entraîner d'emblée une incompatibilité avec la conduite à partir du **niveau 3** de l'échelle de Reisberg.

Cet arrêté rappelle le rôle de chacun, à commencer par le conducteur « *qui doit faire preuve de responsabilité* ». Or, en cas de déni vis-à-vis d'une pathologie, il est difficile de prendre ses responsabilités.

L'arrêté rappelle également que nul ne peut prendre la route s'il n'est pas en état de conduire du fait de sa pathologie, de son traitement médical, de sa consommation de substances psychotiques ou de son état de fatigue.

Si un conducteur détecte ou se sait atteint d'une pathologie référencée par l'arrêté, il doit consulter un médecin agréé, qui donne un avis de compatibilité avec ou sans condition, ou un avis d'incompatibilité temporaire ou définitive.

Pour leur part, les DLFT sont listées dans la **classe 4** des pathologies neurologiques, qui regroupe aussi les pathologies psychiatriques et les addictions. Les troubles cognitifs, c'est-à-dire les maladies Alzheimer et apparentées, sont listés au sous-titre 4.4.2.

Cette réglementation est particulièrement sévère pour ces pathologies, puisqu'elle établit une incompatibilité avec la conduite dès le début du stade 3 de l'échelle de Reisberg, lequel correspond au stade de troubles cognitifs légers. Bien qu'elle ne soit plus utilisée depuis plus de vingt ans par les médecins, cette échelle doit obligatoirement être utilisée par les médecins agréés par la préfecture.

Cette disposition aboutit, le plus souvent, à une interdiction définitive de conduire dès que le diagnostic est posé.

Un recours contre cet arrêté a été déposé en juin 2022 par la société française de neurologie et diverses associations, mais il a été rejeté par le Conseil d'État. En effet, celui-ci a considéré que la réglementation visait à garantir la sécurité routière et respectait les normes minimales européennes concernant l'aptitude physique et mentale des conducteurs.

> Les associations devront poursuivre leurs démarches et plaidoyers pour faire évoluer ce cadre législatif par d'autres moyens, notamment dans le cadre de futures stratégies nationales de santé.

Le cas des DLFT

Pour les DLFT, l'arrêté prévoit une incompatibilité en cas de suspicion d'atteinte par cette pathologie et tant que le doute sur la nature du trouble subsiste. Un avis spécialisé doit alors être sollicité sans délai – il semble que le neurologue qui suit le malade puisse délivrer cet avis, sans qu'il soit nécessaire de recourir immédiatement à un médecin agréé.

Lorsque le diagnostic est posé, il est possible d'obtenir un permis temporaire et provisoire tant que la maladie reste au stade 1 ou 2. La plupart du temps, la conservation du permis est limitée à six mois, et une nouvelle visite est requise après cette échéance.

Dans les maladies neurodégénératives qui ont vocation à s'aggraver dans le temps, cette incompatibilité devient souvent définitive – et ce, dès le début du stade 3 de l'échelle de Reisberg.

Marche à suivre

Communication de l'avis médical

L'avis médical est à communiquer à la compagnie d'assurance, puisque la rétention de cette information change l'objet du risque ou en diminue l'opinion pour l'assureur. À défaut, comme le prévoit le code des assurances, l'assureur peut se fonder sur l'absence de déclaration intentionnelle pour solliciter la nullité du contrat.

Demande d'un bilan d'évaluation

Juris Santé conseille de demander un bilan d'évaluation des capacités de conduite auprès d'un centre spécialisé (service de médecine physique et de réadaptation ou auto-école agréée), même si cette démarche n'est pas prise en charge par la Sécurité sociale, sauf rares cas.

Ce bilan a pour objectif d'évaluer la compréhension et la maîtrise des règles de la circulation, mais aussi l'aptitude à réagir sur la route. Il peut se dérouler en situation réelle ou sur simulateur.

En règle générale, lorsque le bilan d'évaluation des capacités de conduite est positif, le médecin agréé suit sa préconisation et ne prononce qu'une limitation temporelle.

Selon les cas, l'évaluation des capacités de conduite permet au patient d'acquérir de nouveaux réflexes, ou de prendre conscience qu'il n'est plus apte à conduire.

Demande d'un rapport d'examen détaillé

Un rapport d'examen détaillé peut également être demandé au neurologue qui a posé le diagnostic, en sollicitant son avis concernant l'aptitude à conduire et sa durée prévisionnelle.

L'interdiction de conduire peut intervenir brusquement et poser des problèmes, en particulier pour les patients n'habitant pas en ville et n'ayant pas la possibilité d'utiliser des transports en commun ou de faire appel à des transports spécifiques au handicap. Le risque existe, alors, d'accentuer leur isolement.

Obligations

À partir du moment où un médecin diagnostique une DLFT, il a l'obligation d'informer le patient sur les risques encourus par une poursuite de la conduite.

Les professionnels de santé qui suivent le patient sont tenus au secret médical. Cela signifie que si un patient présente une affection incompatible avec le permis de conduire, ils ne peuvent ni alerter directement la préfecture, ni demander à un médecin agréé de convoquer le patient. Ils peuvent, en revanche, établir un rapport et le remettre au patient, qui le communiquera à son tour aux autorités compétentes.

Toutefois, s'ils estiment que la situation est très préoccupante, les médecins peuvent faire une information préoccupante au procureur de la République. Mais, le plus souvent, elle est faite par l'assistante sociale.

Par ailleurs, le professionnel de santé doit tout mettre en œuvre pour convaincre le patient de se soumettre au contrôle médical obligatoire. Il doit notamment préciser les peines encourues sur le plan pénal et civil en ne s'y soumettant pas, en particulier lorsque le patient s'obstine à conduire malgré les recommandations.

Le médecin doit aussi veiller à la traçabilité de l'information délivrée pour justifier du bon accomplissement de son obligation. En cas de mise en cause de sa responsabilité, il lui appartiendra de prouver par tout moyen qu'il a bien délivré l'information à son patient.

Dans la réalité, la charge de convaincre le patient d'effectuer ce contrôle médical incombe souvent aux proches. La difficulté vient du fait que le permis de conduire est synonyme de liberté.

Le contrôle médical est effectué par un médecin agréé par le préfet, qui ne peut être ni le médecin traitant ni le neurologue chargé du suivi du patient. La liste des médecins agréés est consultable sur le site internet de chaque préfecture.

Dans la mesure où les médecins agréés ne sont pas des spécialistes de la pathologie, il est conseillé de préparer à l'avance les documents à lui fournir. Cela implique de :

- préremplir un formulaire Cerfa, téléchargeable ou disponible en version papier en préfecture ;
- remplir le questionnaire de santé figurant à l'annexe 3 de l'arrêté du 28 mars 2022 (page 44) ;
- prévoir une pièce d'identité originale ;
- apporter tous les documents utiles concernant l'état de santé du patient, parmi lesquels le bilan d'évaluation de l'aptitude à la conduite ou les rapports des différents médecins qui suivent le patient.

Lors de la visite de contrôle, le médecin doit vérifier l'aptitude physique, sensorielle et cognitive à maîtriser les règles de la circulation et les spécificités de l'environnement, pour réagir de manière adaptée. Les capacités perceptives (*vue et audition*) doivent être suffisantes pour gérer les situations à risque.

Il convient de noter que le bilan d'aptitude à la conduite se déroule dans un cadre moins stressant que la visite médicale. Qui plus est, le médecin agréé ne dispose pas de simulateur de conduite. **C'est peut-être une piste d'amélioration à recommander.**

Si le questionnaire concernant l'état de santé n'a pas été rempli à l'avance, le médecin le remplira sur place avec d'éventuels oublis ou biais.

- **Il est essentiel de préparer à l'avance les documents qui seront demandés lors du contrôle médical.**

À l'issue de l'examen et de l'étude du dossier, le médecin agréé peut décider de prescrire des examens complémentaires, par exemple un examen psychotechnique auprès d'un psychologue déclaré auprès du préfet. Il peut également requérir l'avis de professionnels de santé spécialisés, mais aussi demander un test de conduite ou l'examen par une commission médicale pluridisciplinaire. Cette visite médicale complémentaire coûte **36 €**, et le prix moyen d'un examen psychotechnique est de **100 €**. Ces différents examens ne sont pas pris en charge par l'assurance maladie. Ils sont toutefois gratuits si la personne est reconnue handicapée à plus de **50 %**, sur présentation d'un justificatif.

Quand le contrôle médical est positif, ce qui reste relativement rare dans le cas des DLFT, le médecin remet au patient l'original de son avis médical précisant que l'état de santé est encore compatible avec la conduite.

Pour autant, un avis médical d'aptitude n'autorise pas le patient à conduire tant que le préfet n'a pas rendu sa décision, qui peut être défavorable – a fortiori quand le permis n'était plus valable au moment de la visite et doit être renouvelé.

En cas de contrôle par les forces de l'ordre, le conducteur doit présenter à la fois son permis de conduire et l'avis médical. Celui-ci a une validité maximale de deux ans, mais peut spécifier que l'autorisation n'est que de six mois.

Une fois l'accord du préfet obtenu, une demande de renouvellement du permis doit être effectuée en ligne sur le site **https://permisdeconduire.ants.gouv.fr/**, en joignant la version numérisée de l'avis médical.

Possibilités de recours

Il est possible de déposer un recours contre un avis défavorable, même si très peu d'entre eux aboutissent.

Ce recours est à engager auprès de la commission médicale d'appel. En attendant la décision de la commission, le patient est tenu de respecter la décision du préfet.

La décision de la commission est transmise au préfet, ce dernier peut confirmer sa décision défavorable initiale. Le patient peut alors demander un nouveau contrôle médical dans les six mois, ou faire un nouveau recours devant le juge administratif.

Compte tenu du temps que prennent ces recours, la possibilité d'un résultat positif reste très illusoire. Tout dépend de la rapidité de la progression de la maladie, mais la personne risque aussi de perdre ses réflexes, ce qui ne favorise pas la reprise de la conduite, à moins d'être accompagnée, mais aucun financement n'est prévu dans ce domaine.

Il faut aussi garder en tête les conséquences sur le plan assurantiel, puisque nul ne peut conduire un véhicule s'il n'est pas titulaire de la catégorie correspondante de permis en état de validité, et s'il ne respecte pas les restrictions d'usage mentionnées sur ce titre.

Enfin, si le patient omet de se soumettre au contrôle médical imposé par son état de santé, il s'expose à la suspension de son permis de conduire et engage sa responsabilité pénale. Le cas échéant, cette infraction s'assimile à une conduite sans permis. Elle a également des répercussions sur le plan assurantiel, puisque le conducteur n'est plus couvert. En outre, même si l'auteur d'un dommage à autrui est sous l'emprise d'un trouble mental, il est tenu à réparation. Sans assurance, les biens du malade pourraient directement être saisis.

Enfin, si la personne conduit alors qu'elle aurait dû se présenter à un contrôle médical, elle risque deux ans d'emprisonnement et 4 500 euros d'amende.

En conclusion

Il est extrêmement douloureux de se voir retirer son permis, a fortiori au tout début de la pathologie. Pourtant, aucun accompagnement à l'arrêt de la conduite n'est prévu.

Il est également regrettable que cet arrêté ait été pris sans concertation avec les professionnels de santé et les associations, alors même qu'un projet de recherche était en cours sur le thème « *Alzheimer et mobilité* ».

Le fait d'être empêché de conduire du jour au lendemain risque de renforcer l'isolement et l'exclusion sociale des personnes concernées.

Cela pourrait d'ailleurs pousser les personnes présentant un début de troubles cognitifs à ne pas se faire diagnostiquer. Elles perdraient ainsi des occasions d'être incluses dans des essais thérapeutiques ou de bénéficier de certains nouveaux médicaments.

Il existe aussi un risque de ne pas se présenter au contrôle médical, de peur de perdre son permis, ce qui est loin d'être idéal.

Échanges

Que pensez-vous de la conduite de voitures sans permis ?

Dominique Thirry

Je ne le recommande pas, mais il existe un flou juridique. Dans tous les cas, même les voitures sans permis doivent être assurées, et il convient de prévenir l'assureur que le conducteur est atteint d'une DLFT, qui peut alors refuser d'assurer le véhicule. Si le conducteur cause un accident avec des dommages conséquents sans être assuré, la réparation financière sera prélevée sur son patrimoine personnel.

Arrive-t-il que les assurances refusent de prendre en charge les dommages ?

Dominique Thirry

Oui.

En cas d'hospitalisation, par ailleurs, les médecins experts de l'assureur peuvent accéder aux antécédents médicaux de la personne.

En outre, la victime peut avoir remarqué que la personne impliquée dans l'accident n'allait pas bien, et témoigner en ce sens. Les gendarmes peuvent aussi constater la désorientation de la personne.

En remontant le fil, l'assureur peut décider de se désengager.

Les assureurs s'intéressent-ils davantage au sujet depuis l'arrêté de 2022 ?

Dominique Thirry

Aucun d'entre eux ne nous a contactés. Mais ils procédaient déjà ainsi auparavant. L'arrêté n'est pas une nouveauté pour eux.

L'AVC entre-t-il dans le même cadre réglementaire que les maladies neurodégénératives ?

Dominique Thirry

Le périmètre est très large. Les personnes qui ont eu un AVC doivent obligatoirement passer un contrôle médical avant de pouvoir conduire à nouveau. Même en cas d'accident ischémique transitoire, donc a priori sans séquelles, le contrôle médical est obligatoire.

Autre exemple, une personne diagnostiquée pour la sclérose en plaques ne peut plus conduire tant qu'elle n'a pas été évaluée. Or il n'y a pas de raison objective d'interdire de conduire à une personne diagnostiquée très tôt de cette maladie.

Même quelqu'un présentant des troubles du sommeil (et pas seulement les troubles des maladies rares de la filière santé Brain Team) est censé faire un contrôle médical.

Certes, le médecin agréé peut délivrer une autorisation de conduire pour trois ans, et demander à revoir la personne après cette période. Pouvoir suivre l'évolution de l'état de santé est pertinent. Malheureusement, les médecins contrôleurs ne sont pas assez nombreux et la formation (d'une durée de neuf heures) est trop courte pour faire le tour des maladies référencées dans l'arrêté.

Mira Didic

Notre journée – très riche ! – s'achève. Merci !

Pr Alexandre Eusebio

Merci aux intervenants et aux participants pour leur présence.

Bravo aux associations d'avoir relevé le défi d'une journée délocalisée !

POUR NOUS CONTACTER

NOUS ÉCRIRE (adresse postale uniquement)

Association France DFT - 5 rue des Reculettes - 75 013 PARIS

Association PSP France - 25 rue Gandon - 75 013 PARIS

NOUS APPELER

Association France-DFT : 07 61 32 16 77
*En cas d'absence, nous vous invitons à nous laisser vos coordonnées ou adresser un mail à : **joellefdft@gmail.com** afin que nous vous recontactions*

Association PSP France : 01.42.96.41.56

NOUS ADRESSER UN MAIL

Association France-DFT : contact@france-dft.org

Association PSP France : pspfrance@orange.fr

Rejoignez-nous aussi sur les réseaux sociaux !

@FranceDFT

3 groupes privés de soutien:

Un groupe général pour toutes les personnes touchées de près ou de loin par les DFT :
https://www.facebook.com/groups/DFT.soutien.aidants

Un groupe uniquement pour les personnes dont le parent est atteint de DFT :
https://www.facebook.com/groups/DFT.soutien.enfants

Un groupe d'échange pour les patients et aidants (Association PSP France) :
https://www.facebook.com/groups/174707702971/?locale=fr_FR

Pour plus d'informations, renseignez-vous sur

www.france-dft.org
www.pspfrance.org

création : o.blachere@yahoo.fr - Impression : Henry Impressions