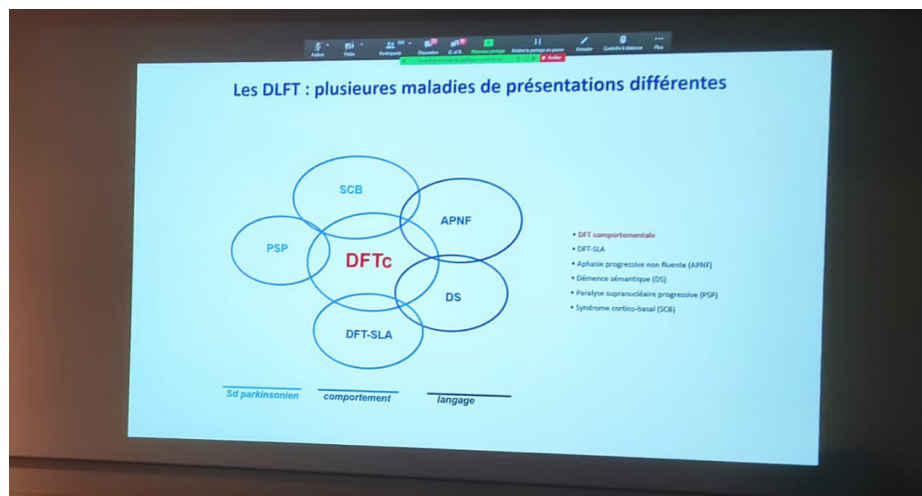

ACTES

Sixième Journée Française

des Dégénérescences Lobaires Fronto-Temporales



A l'occasion de la semaine mondiale
« **World FTD Awareness Week** »

En congrès virtuel, via Zoom
Mercredi 22 septembre 2021



Association France-DFT

Dégénérescences Lobaires Fronto-Temporales

SOMMAIRE

4	L'OUVERTURE
6	FILIÈRE MALADIES RARES
10	SESSION CLINIQUE ET RECHERCHE
16	LES PROTOCOLES THÉRAPEUTIQUES
22	ACTUALITÉS SUR LES BIOMARQUEURS
30	SESSION PRISE EN CHARGE
36	PRÉSENTATION DU CENTRE D'ACCUEIL DE JOUR ET DU CLUB DES AIDANTS JOSEPH WEILL
44	LE DON DE CERVEAU
50	SESSION DÉDIÉE À L'ASSOCIATION FRANCE-DFT
58	QUESTIONS DIVERSES - VIE DE L'ASSOCIATION - TÉMOIGNAGES
60	CLOTURE
62	NOUS CONTACTER

INTRODUCTION

Dominique de Blanchard | Présidente de l'association France-DFT

Chers amis, bonjour, et bienvenue à notre sixième journée de sensibilisation aux DLFT !

Si cette année, cette journée – à la fois en présentiel et à distance – n'est pas une formule aussi conviviale que lors des précédentes éditions, elle nous permettra malgré tout de faire un point sur les avancées de la recherche et de vous donner des **informations utiles** au quotidien.

Après l'ouverture de la journée par le Dr Isabelle Le Ber, responsable du Centre National de Référence des Démences Rares et Précoces (CNR-DR), nous commencerons nos travaux par un état des lieux de la filière de santé **Brain-Team**, puis suivront trois interventions dans le cadre de la partie Clinique et Recherche. Après la pause-déjeuner, nous aborderons trois aspects de la prise en charge du patient. Enfin, la dernière partie de la journée sera consacrée au thème du soutien à l'aidant, avec un rappel des dispositions juridiques et de ce que votre association peut vous apporter au quotidien.

Pour finir, notez que le prochain Congrès International des DLFT se tiendra en France **le 4 octobre 2022**, avec une journée réservée aux aidants.



OUVERTURE

Dr Isabelle Le Ber
Responsable du CNR-DR,
Hôpital Pitié Salpêtrière, Paris

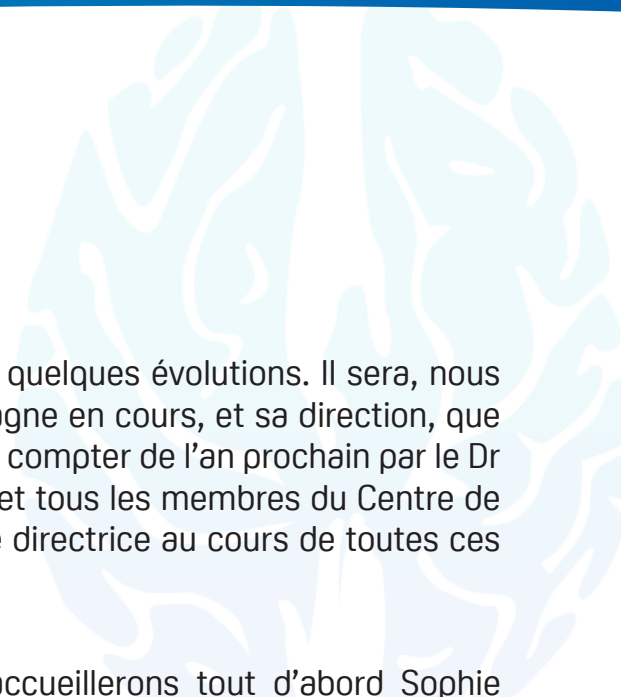
Tout d'abord, je tiens à vous remercier de votre participation, en présentiel pour certains d'entre vous et en distanciel pour la plupart.

Je remercie également l'association France-DFT, qui nous permet pour la sixième fois d'organiser cette journée d'information destinée aux aidants et aux familles de patients. J'adresse un grand merci à Dominique de Blanchard, sa présidente, ainsi qu'à tous ses membres.

Je remercie également Daisy Rinaldi, qui travaille au Centre de Référence, soutien indéfectible dans l'organisation de cette réunion, ainsi que tous les orateurs qui nous feront bénéficier de leurs connaissances.

Ensuite, je souhaite communiquer sur deux points particuliers.

Premièrement, le Professeur Dubois, qui dirige l'Institut de la Mémoire et de la Maladie d'Alzheimer (IM2A), à Paris, lieu d'hébergement du Centre de Référence, quitte ses fonctions. Nous le remercions pour toutes les actions qu'il a menées sur les DFT au cours de sa carrière, par l'élaboration de nouveaux tests et par la mise en place du Centre de Référence. Il sera remplacé par le Professeur Levy.



Deuxièmement, le Centre de Référence va connaître quelques évolutions. Il sera, nous l'espérons, de nouveau labellisé à l'issue de la campagne en cours, et sa direction, que j'assure depuis une quinzaine d'années, sera reprise à compter de l'an prochain par le Dr Marc Teichmann. Je remercie vivement l'association et tous les membres du Centre de Référence de m'avoir épaulée dans mes fonctions de directrice au cours de toutes ces années.

Le programme d'aujourd'hui est très riche. Nous accueillerons tout d'abord Sophie Bernichtein et Bénédicte Belloir, cheffes de projet de la filière BRAIN-TEAM, dédiée à la coordination des centres de références dédiés aux maladies neurologiques, dont fait partie le Centre de Référence sur les DFT (ou « centre de référence des démences rares ou précoces »).

Nous ouvrirons ensuite une session Clinique et Recherche avec le Dr Migliaccio, qui abordera le sujet des troubles comportementaux. Le Dr Marcel Levy et moi-même évoquerons ensuite les avancées dans le domaine thérapeutique, puisque les années 2020 et 2021 marquent un tournant avec le lancement de **premiers essais thérapeutiques** dans le domaine des DFT. Puis le Pr Gabelle, représentante du centre de compétences de Montpellier, nous rejoindra pour une intervention relative aux biomarqueurs dans les DFT.

L'après-midi sera dédié aux questions de prise en charge de la maladie, avec une intervention des psychologues de l'IM2A et du Centre de Références, puis de Monsieur Benadhira qui nous présentera les conditions de prise en charge au sein d'un centre d'accueil de jour, tandis que Madame Artaud-Botté détaillera les procédures et la démarche de don du cerveau.

La fin de la journée sera dédiée aux questions juridiques et donnera également lieu à une prise de parole de l'association France-DFT.

Je vous souhaite une très bonne journée d'information

FILIÈRE MALADIES RARES

Sophie Bernichtein & Bénédicte Belloir
Cheffes de projet BRAIN-TEAM,
Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

ÉTAT DES LIEUX DES ACTIONS DE LA FILIÈRE DE SANTÉ BRAIN-TEAM

L'écosystème des Maladies Rares

En France, l'organisation nationale de prise en charge des maladies rares est articulée autour des Plans Nationaux Maladies Rares, qui permettent de financer des actions spécifiques dans les champs de la recherche, du soin, de l'enseignement, de la formation, et de la sensibilisation pour les maladies rares.

Trois plans nationaux ont été initiés depuis 2005, le troisième touche à sa fin. Dans le cadre du deuxième plan, des Filières de Santé Maladies Rares ont été créées et labellisées par le ministère de la Santé, qui les pilote. Leur rôle est d'assurer la coordination d'un groupe de centres de référence liés à une même thématique – dans notre cas, toutes les maladies relevant du système nerveux central et présentant une composante neuro-évolutive. Les filières sont un intermédiaire entre le ministère de la Santé et les opérateurs qui organisent la prise en charge sur le terrain.

Depuis 2014, **23 Filières de Santé Maladies Rares se partagent le travail sur le territoire.** La filière BRAIN-TEAM est, pour sa part, coordonnée par le Pr Christophe Verny, neurologue au CHU d'Angers.

Les Filières de Santé Maladies Rares agissent dans un écosystème national très complexe, qui mêle des acteurs « hors Hôpital » (l'Alliance Maladies Rares, la Fondation Maladies Rares, Maladies Rares Info-Services, l'AFM Téléthon, etc.) et des acteurs hospitaliers, avec une activité de coordination de plus de **2 000 centres** de maladies rares répartis au niveau national au sein des 23 Filières de Santé Maladies Rares.

Depuis 2020, de nouvelles structures complètent ce périmètre de structures coordinatrices, avec l'arrivée de 19 plateformes d'expertise maladies rares, présentes au sein des CHU, qui vient encore étoffer cet ensemble, pour des actions locales de soutien. Les **4 plateformes** de maladies rares outremer sont territoriales et assurent les mêmes missions.

En tant que réseau de réseaux, la filière **BRAIN-TEAM** sert à coordonner toutes les synergies des acteurs impliqués dans la prise en charge des maladies rares, centres de référence ou associations.

Le rôle des Filières Maladies Rares consiste à :

- ✓ Améliorer la prise en charge des patients.
- ✓ Développer la formation et l'information.
- ✓ Coordonner la recherche.
- ✓ Développer des actions sur un périmètre européen et international.

BRAIN-TEAM

En neurologie, près de **300 centres** se partagent la prise en charge des malades sur tout le territoire, soit ~12 % de la totalité des centres de maladies rares. Dans ce cadre, BRAIN-TEAM est la filière des maladies rares du système nerveux central et fédère près de **172 de ces centres**.

D'abord concentrée sur des groupes d'atteinte généraux (*atteinte motrice, cognitive, atteinte de la substance blanche*), elle s'est étoffée, en couvrant peu à peu l'inflammatoire, l'auto-immun, les atteintes vasculaires ou encore les troubles du sommeil.

Aujourd'hui, notre filière coordonne l'action d'une **dizaine de grands groupes de maladies rares**, via leurs centres de référence et les vingt centres constitutifs qui les composent. Avec les centres de compétences qui font le relais sur le terrain, ce ne sont pas moins de **500 maladies rares** qui sont couvertes par la filière, correspondant à environ 35 000 patients estimés.

Nous comptons par ailleurs de multiples partenaires, et travaillons notamment avec **28 associations** de patients, dont l'association France-DFT.

Nous menons de nombreuses actions, dans le cadre des quatre missions confiées par le Ministère :

- ✓ Actions de prise en charge : soutien et coordination de l'élaboration des PNDS (protocoles nationaux de diagnostic et de soins).
- ✓ Appui au Plan France Médecine Génomique, sur son volet diagnostic génomique.
- ✓ Actions de concertation avec Orphanet autour de la classification des maladies.
- ✓ Production de cartes urgences et de soins.
- ✓ Actions médico-sociales.
- ✓ Etc.

Toutes nos actions sont centrées autour d'un **soutien** aux centres de référence et aux associations de patients.

Notre rapport d'activité annuel, disponible en téléchargement libre, présente ces actions de façon exhaustive et détaillée. De nombreuses informations figurent aussi dans notre Info-Lettre trimestrielle et sur notre site Internet.

Le projet **AIDAN** (Accompagnement Interdisciplinaire des Aidants dans les maladies Neurologiques)

Ce programme éducatif – non pas au sens de formation, mais au sens de sensibilisation – vise à « **aider les aidants** » à appréhender leur rôle, dans toutes ses dimensions. Cette situation d'aidant, qui s'anticipe difficilement, requiert un besoin d'accompagnement.

Cette formation que nous espérons lancer en 2022 s'articulera autour de modules optionnels que nous avons co-construits avec des experts aidants. Toutes les associations de la filière pourront s'y référer, et nous y reviendrons lors de la prochaine journée des associations de patients BRAIN-TEAM, **le 23 novembre**.

Les ressources complémentaires

Nous mettons également en place un centre de ressources psychologiques : animé par deux psychologues référentes, il sera une ressource support pour les centres de référence et les associations de patients, avec un rôle d'orientation des patients et de réponse aux problématiques de prise en charge psychologique.

Suite à une enquête réalisée en partenariat avec le **Collège de la Médecine Générale**, nous avons déployé des outils d'information destinés aux médecins généralistes, pour les sensibiliser à la prise en charge des maladies rares.

En matière d'accompagnement médico-social, nous avons lancé une **ligne téléphonique** d'accompagnement juridique dédiée aux maladies rares neurologiques de notre filière.

Nous expérimentons aussi un formulaire de transmission d'informations complémentaires à la MDPH, afin d'aider les demandeurs à formuler leur projet. Vous retrouverez ces différents éléments sur notre site internet, qui propose aussi une infographie dynamique – il s'agit d'un outil ressource pour les patients, les familles, les aidants, les associations, avec un récapitulatif des ressources touchant aux diverses dimensions de la vie quotidienne.

Un livret d'information destiné aux patients vient d'être publié sur le séquençage du génome.

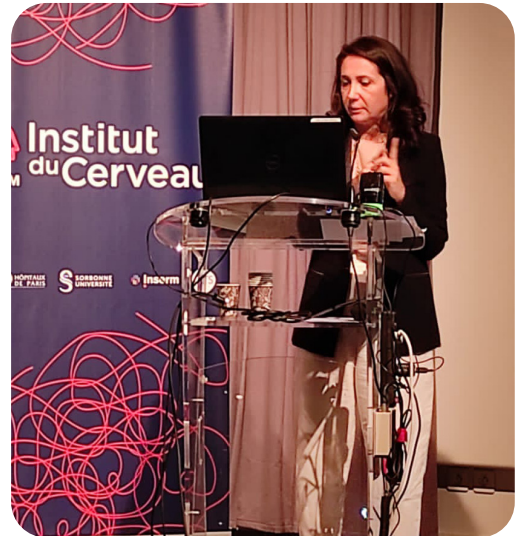
Pour finir, je rappelle que la prochaine journée des associations de patients BRAIN-TEAM se tiendra le **23 novembre, en présentiel et en ligne**.

ÉCHANGES AVEC LA SALLE

Connaissez-vous le projet expérimental « Compagnon maladie rares », développé en Nouvelle-Aquitaine ?

Ce projet pilote est porté par l'Alliance Maladies Rares. Il consiste en un accompagnement individuel, porté par des personnes formées pour intervenir auprès de tout demandeur (*patient, aidant*) concerné par une maladie rare.

À terme, l'objectif serait de constituer un réseau de « **compagnons maladies rares** » sur tout le territoire.



Dr Lara Raffaella Migliaccio
Neurologue CNR-DR,
Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

SESSION CLINIQUE ET RECHERCHE

LES TROUBLES COMPORTEMENTAUX

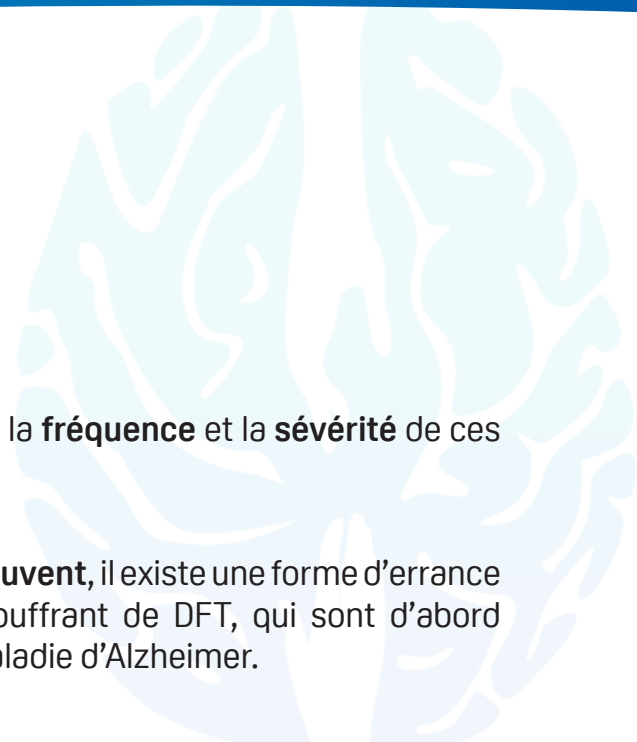
Neurologue de formation et chercheur par vocation, j'ai la chance de travailler au Centre de Référence Démences Rares et Précoces à la Pitié-Salpêtrière et à l'ICM, au FrontLab, avec le Dr Le Ber. La DFT est un axe privilégié de recherche de ce laboratoire et, pour ma part, je m'intéresse tout particulièrement aux **jeunes malades**.

Si les troubles comportementaux font partie de toutes les histoires des maladies dégénératives touchant à la cognition, ils constituent les critères diagnostics de la DFT.

Les critères comportementaux des DFT

Je n'évoquerai pas le critère de l'apathie, car ce thème a été abordé lors de vos précédentes éditions. Je me concentrerai plutôt sur la désinhibition, les comportements compulsifs, la perte d'empathie et les changements des goûts alimentaires.

Ces critères ne représentent pas la totalité des symptômes que l'on peut apprécier chez un patient. D'autres peuvent intervenir, et même former le quotidien pour certains malades : agitation, instabilité émotionnelle, manque d'introspection, altération du jugement...



Bien entendu, le diagnostic doit aussi servir à préciser la **fréquence** et la **sévérité** de ces symptômes, qui sont souvent multiples et simultanés.

Ces critères évoluent également dans le temps. **Très souvent**, il existe une forme d'errance diagnostique – a fortiori pour les patients jeunes souffrant de DFT, qui sont d'abord diagnostiqués comme dépressifs ou atteints par la maladie d'Alzheimer.

Les troubles de la désinhibition

Les troubles de la désinhibition font partie, comme les comportements stéréotypés ou compulsifs, des troubles du contrôle inhibiteur. Leur caractéristique première est celle de la **précocité** : souvent, les troubles comportementaux se développent avant les troubles cognitifs proprement dits.

L'inhibition est une faculté qui nous permet de ne pas répondre à tous les stimuli, de réprimer des comportements inadaptés aux différentes situations auxquelles nous faisons face. Cette **capacité** à trier et prioriser les stimuli définit le contrôle inhibiteur, que nous effectuons en permanence pour adapter nos comportements au contexte, dans notre champ social, dans notre champ personnel.

Les patients désinhibés, pour leur part, se comportent de manière inappropriée avec les inconnus. Souvent, le conjoint déclare avoir honte de sortir avec la personne malade, qui peut par exemple tenir des propos inconvenants.

Une autre caractéristique de la DFT est **l'impulsivité**. Les patients peuvent aussi avoir des accès d'agressivité, un comportement autodestructeur, et aussi des comportements répétitifs.

Ecocapture est un protocole d'observation des patients. Il visait initialement à étudier les comportements **apathiques** des patients, mais il a aussi permis de recueillir de nombreuses informations sur la désinhibition.

Plusieurs récurrences ont été listées : frotter ses mains sur les cuisses, se servir de façon compulsive d'aliments, parler tout seul, ne pas respecter les règles...

Parler seul est un comportement qui n'est pas propre aux patients : un sujet sain qui se sent à l'aise peut le faire aussi. En revanche, les mouvements répétitifs sont une caractéristique propre aux patients.

Parmi les patients, certains présentent également un taux d'anxiété majeur. En l'occurrence, la répétition de mouvements est analysée comme une forme de réponse à cette anxiété – qui intervient sans doute lorsque les patients sont conscients de leur trouble.

Une autre étude en cours propose une **représentation** des comportements chez les patients vs les sujets sains. Il en ressort qu'il ne suffit pas d'effectuer des mouvements stéréotypés, mais de les **répéter**, pour que le comportement soit considéré comme pathologique.

Nous avons donc réfléchi à la possibilité de phases d'**apaisement** chez le patient. De manière claire, la désinhibition sociale se réduit largement lorsqu'un questionnaire est remis au patient : lorsqu'une tâche à effectuer fait sens pour le patient, sa désinhibition peut diminuer. C'est un aspect déterminant pour la prise en charge du patient, pour l'organisation d'une journée à la maison, pour l'organisation en accueil de jour, etc.

Les troubles de l'empathie

Pour évoquer la notion de perte d'empathie, je vous propose une digression autour du film « **Joker** » le méchant de la saga Batman. Dans ce dernier opus, Arthur Fleck est un comédien raté, ignoré par la société, et qui erre dans les rues de Gotham City, plongeant dans les abysses de la folie, jusqu'à devenir l'un des pires criminels de l'histoire.

Cet homme souffre d'un trouble rare, qui provoque des crises de rire incontrôlable, dans des moments de grande tension. Ce film relate une escalade de meurtres et de violences, mais en sortant de la séance, vous pouvez facilement éprouver un sentiment de pitié,

voire de tendresse, pour cette personne, qui a vécu des choses très complexes dans son enfance. En fait, le personnage du Joker, véhicule une idée qui se résume en un mot : **la compassion**.

Arthur Fleck devient la voix des oubliés, des perturbés, des opprimés. On trouve dans le cinéma, et dans ce film en particulier, une approche empathique vis-à-vis d'un anti-héros. Certes, ce film est violent, mais l'on en sort avec un sentiment de compassion, car c'est un film très empathique.

L'empathie est un trait de caractère propre à l'être humain ; c'est un prérequis nécessaire à la communication et un processus nécessaire au bon déroulement des relations sociales. Elle correspond à une compétence socio-émotionnelle naturelle permettant de former et de maintenir des liens sociaux. Bien qu'il s'agisse d'un concept difficile à définir, il intègre une composante cognitive, qui est la capacité à reconnaître et à comprendre l'expérience émotionnelle d'autrui.

Les êtres humains sont des êtres ultra-sociaux, dont la « réussite » n'est pas uniquement basée sur la survie des plus aptes d'une manière purement reptilienne, mais sur une aptitude à la coopération, à l'altruisme et à l'empathie.

Un patient qui perd l'empathie est une personne qui a une réponse **diminuée** aux sentiments et besoins d'autrui, qui peut être indifférent à des événements importants – la maladie, un décès -, et qui est incapable de reconnaître que les proches sont contrariés ou malheureux.

Les troubles alimentaires

S'agissant enfin du phénomène d'hyperoralité et/ou de changement de goût alimentaire, nous observons que souvent, les patients mangent ou boivent de façon excessive, voire compulsive, et en tout cas inappropriée. Des changements dans les préférences alimentaires sont signalés : frénésie alimentaire, fringale de glucides, augmentation de la consommation de tabac ou d'alcool, et parfois même des tentatives de consommer des objets **non comestibles**.



Faire face aux troubles comportementaux

Comment faire face à ces troubles comportementaux ?

Lorsque vous vous occupez d'un patient, qui se trouve être en général un membre de votre famille, vous avez une histoire précise. Il est parfois difficile d'imaginer une nouvelle relation avec un proche qui a entièrement changé.

Comment trouver des moyens de contact avec une personne qui a complètement changé ?

Il ne s'agit pas d'adopter une attitude entièrement nouvelle, car établir un nouveau **lien** implique de s'adapter sans se transformer, et penser de façon créative, en fonction des besoins des uns et des autres. Il ne faut pas s'enfermer dans les rôles de patient et d'aidant.

La DFT est une maladie neurodégénérative qui touche le cerveau, et par là même le caractère et les comportements. Ces comportements ont une cause physique et ne peuvent pas être contrôlés. Il importe de ne pas y réagir personnellement, car souvent, le patient n'a pas conscience de ses comportements problématiques.

Il importe que les aidants ne restent pas **seuls**. Mon conseil est donc de constituer sa propre équipe, avec des personnes de confiance : amis, collègues, etc. Les médecins et les associations sont également là pour vous accompagner. Les aidants ne doivent pas **hésiter** à solliciter de l'aide, du soutien.

ÉCHANGES AVEC LA SALLE

Quelle est la différence entre un comportement impulsif et un comportement compulsif ?

Un comportement impulsif est une réaction violente, instinctive, non déterminée, tandis qu'un comportement compulsif répond à un besoin d'apaisement. Souvent, un mouvement compulsif, à l'instar d'un rituel, apaise.

Ma sœur de 70 ans est atteinte de DFT depuis quatre ans. Elle ne parle plus, n'écrit plus, lit à peine et ne marche plus. Il lui arrive également de tomber.

Est-elle consciente de son état ? Comment le savoir ? Son intelligence et sa mémoire sont-elles atteintes ?

Généralement, les patients en phase avancée n'ont pas conscience de leur état de malade. De ce fait, ils n'en souffrent presque pas. En neurologie comportementale, on appelle cet état **d'anosognosie** : le patient n'a pas connaissance de son état de malade.

Les EHPAD sont-ils des lieux appropriés à la DFT ?

Tout dépend de l'EHPAD. Ces structures sont une véritable richesse, mais tous ne se valent pas. Sans doute faudrait-il davantage de personnalisation, ce qui permettrait d'apaiser les patients.

Existe-t-il une terminologie médicale ou juridique pour définir « taux de conscience » et « lucidité » ?

Ce sujet de l'anosognosie est largement étudié dans le cadre des maladies neurodégénératives. Il existe des échelles de définition, et l'Institut du Cerveau se penche en détail sur cet aspect, en utilisant différents questionnaires.

Peut-on envisager des thérapies réparatrices dans le futur ?

C'est le sujet de l'intervention suivante !



LES PROTOCOLES THÉRAPEUTIQUES

Dr Isabelle Le Ber et Dr Marcel Levy
Neurologues CNR-DR,
Hôpital Pitié-Salpêtrière

Plusieurs essais thérapeutiques ont débuté dans les formes génétiques de DFT, ce qui constitue une **grande** avancée et suscite des espoirs importants pour les patients et les familles. Toutefois, la variabilité des DFT rend difficile le développement de traitements qui s'adressent à chacune des formes de la maladie.

Les DLFT

Les DLFT ne constituent pas une seule maladie clinique. En effet, il existe différentes formes cliniques de la maladie :

- ✓ La forme la plus classique et la plus fréquente est la forme comportementale, caractérisée par la prédominance des troubles du comportement (apathie, désinhibition, comportement stéréotypés, perte d'empathie, troubles du comportement alimentaire, etc.) qui constituent les manifestations inaugurales de la maladie et les troubles prédominant tout au long de son évolution
- ✓ Deux formes plus rares, les aphasies progressives primaires, débutent par des troubles du langage. On les distingue en fonction des troubles les aphasies progressives non fluentes (trouble de l'expression) ou leur variante sémantique (dominée par des troubles de compréhension)
- ✓ On trouve également des formes associées à une atteinte motrice, comme la sclérose latérale amyotrophique.

- ✓ D'autres formes rares se manifestent par un syndrome parkinsonien atypique comme le syndrome corticobasal ou paralysie supranucléaire progressive (ou PSP).

À côté de cette variabilité clinique, les DFT sont également hétérogènes au niveau de leur étiologie. La majorité des formes ne sont pas génétiques (*leur cause n'est pas connue*), mais une cause **génétique** est identifiée chez environ 30 % des patients (*quand il existe une forme familiale de la maladie*). Ces dernières, l'état actuel des connaissances, impliquent une **vingtaine** de gènes différents.

Cela signifie qu'il y a non seulement plusieurs maladies cliniques, mais également plusieurs maladies génétiques auxquelles s'ajoutent des formes non génétiques. Cette diversité augmente considérablement la **complexité** de ces maladies.

Les mécanismes biologiques

Enfin, les lésions dans le cerveau qui sous-tendent les DFT sont elle-même hétérogènes. Dans les DFT, la situation est différente de celles de la maladie d'Alzheimer, dans laquelle les lésions sont identiques pour tous les patients.

En l'occurrence, il existe **trois formes** lésionnelles différentes dans les DFT. À chaque fois, il s'agit de l'agrégation anormale d'une protéine dans les neurones :

- ✓ La protéine TDP-43 : c'est la forme la plus fréquente, elle concerne environ 60% des cas.
- ✓ La protéine Tau dans 20 à 30 % des cas.
- ✓ La protéine FUS (10 % des cas).

Au total, si l'on combine les différentes formes cliniques, les formes génétiques ou non génétiques et l'hétérogénéité lésionnelle, on peut considérer une **cinquantaine** de sous-types différents de DLFT. Cela constitue une difficulté pour développer des essais thérapeutiques, puisqu'il ne s'agit pas de trouver un traitement unique, mais des traitements ciblant un ou plusieurs de ces différents sous-types.

Qui plus est, les protéines ou les gènes identifiés dans ces maladies sont **eux-mêmes** impliqués dans des mécanismes biologiques multiples, ce qui demande de trouver des cibles thérapeutiques appropriées pour chacun des mécanismes physiopathologiques de chaque sous-type de la maladie.

Les trois formes génétiques les plus fréquentes sont associées à des **mutations** du gène de la progranuline, du gène C9orf72 et du gène MAPT.

La mutation du gène GRN de la progranuline, (identifiées en 2006) entraîne un déficit quantitatif de la protéine. La fonction de la progranuline dans le cerveau est très importante : elle agit au niveau la neuroinflammation et de la dégradation des protéines par un compartiment (le lysosome) après leur utilisation par les cellules. L'objectif des essais thérapeutiques est de **restaurer** un taux normal de la protéine. Des essais thérapeutiques ont débuté il y a deux ans dans ces formes génétiques, mais leurs indications sont bien cadrées car il s'agit pour le moment d'études de recherche.

S'agissant du gène C9orf72, découvert il y a dix ans, les avancées ont été très rapides. En effet, des essais thérapeutiques ont déjà commencé. Dans ce cas, la mutation est particulière et produit deux types de lésions : des agrégats d'ARN dans les noyaux des neurones et la formation de petites protéines anormales, les dipeptides. Ce sont ces lésions que ciblent les essais thérapeutiques.

Enfin, le gène MAPT (qui code la protéine tau), ou gène de la protéine tau, a été découvert en 1998. La protéine tau consolide les microtubules, c'est-à-dire les structures qui constituent le squelette de nos neurones. La protéine tau est également anormale (mais dans une forme différente) dans la maladie d'Alzheimer ce qui offre l'espoir que les traitements « **anti-tau** » développés dans cette maladie puissent être essayés dans les familles concernées par les mutations du gène MAPT.

Le développement d'un médicament et le déroulement d'un essai thérapeutique

Un déroulement en plusieurs étapes

L'essai thérapeutique chez l'homme est précédé d'une phase de recherche dite « **phase préclinique** », visant à identifier les mécanismes d'une maladie et identifier des molécules qui pourraient empêcher les mécanismes lésionnels de la maladie. Une fois identifiées, ces molécules sont testées sur des modèles cellulaires ou animaux pour évaluer leur efficacité et leur effet sur le mécanisme délétère de la maladie.

Lorsque les preuves et les arguments scientifiques sont suffisants, interviennent les premières phases chez l'homme.

L'essai se déroule en trois phases.

✓ **Phase 1** : essai sur une à plusieurs dizaines de volontaires sains afin d'établir comment la molécule se comporte dans l'organisme et d'évaluer les effets secondaires éventuels. Sont également évalués les paramètres pharmacocinétiques, c'est-à-dire la durée de vie de la molécule dans l'organisme, la voie par laquelle elle doit être administrée, comment elle se comporte dans l'organisme, comment elle est éliminée, dans quel délai, etc.

✓ **Phase 2** : essai sur un petit nombre de patients atteints de la maladie (quelques dizaines à centaines de patients). Les objectifs sont identiques à ceux de la phase 1, auxquels s'ajoute l'évaluation de l'efficacité de la molécule.

✓ **Phase 3** : étude à plus grande échelle (plusieurs centaines à plusieurs milliers de patients). L'objectif est toujours d'évaluer la tolérance de la molécule par les patients, mais aussi essentiellement de mesurer son efficacité à plus grande échelle et à plus long terme, pour valider son bénéfice dans la maladie.

Au terme de la phase 3, si la molécule a démontré son **efficacité** et qu'aucun effet secondaire grave n'est survenu, une autorisation de mise sur le marché peut être obtenue.

Vient alors la phase 4, qui consiste dans le prolongement du suivi des effets indésirables dans la population générale après la commercialisation du traitement.

Le déroulement d'effets thérapeutiques prend donc du temps : il faut en moyenne dix ans pour mettre en place un traitement.

Identifier les biomarqueurs de la maladie

Un challenge consiste à identifier les biomarqueurs de la maladie de façon suffisamment précoce pour permettre de développer les essais thérapeutiques avant la phase symptomatique. Des projets nationaux et des consortiums internationaux travaillent avec cet objectif.

En l'occurrence, la recherche est extrêmement active : de nombreuses études sont en cours pour identifier les marqueurs biologiques ou structurels (visibles à l'IRM ou à l'imagerie fonctionnelle ou métabolique) permettant de savoir quand une personne commence à développer des lésions, ou commence la maladie clinique. Il s'agit d'un enjeu majeur pour évaluer l'efficacité des traitements.

ÉCHANGES AVEC LA SALLE

Les DFT étant des maladies dégénératives sur un long terme, comment prendre en compte la dégradation dans les différentes phases d'un essai ?

Il existe des critères d'inclusion et d'exclusion dans les essais. Quand un patient est trop sévèrement malade, par exemple, il n'est pas éligible à l'essai car il n'est pas possible de le soumettre aux tests cognitifs ou de lui faire passer d'IRM.

Nous utilisons des échelles d'évaluation de la sévérité des troubles comportementaux et des tests cognitifs réguliers afin de comparer l'évolution des malades sous traitement et sous placebo. Ces résultats sont combinés avec des données d'imagerie, pour voir si l'atrophie cérébrale progresse ou si, au contraire, elle se stabilise – comme on l'espère quand le patient reçoit la molécule.

On dit que les DFT comptent aujourd'hui **30 %** de formes génétiques et **70 %** de formes sans gène connu à ce jour.

Ces proportions sont-elles appelées à évoluer ?

Une vingtaine de causes génétiques sont connues aujourd'hui. Il reste une petite proportion de causes génétiques encore inconnues qui représentent 10 à 15 % des formes familiales. Cela ne signifie pas que la forme n'est pas génétique, mais que le gène impliqué n'est pas encore identifié.

Des causes ou origines non génétiques sont-elles identifiées ?

On connaît les lésions comme on l'a expliqué, mais pas leur cause de ces lésions quand elle n'est pas génétique. On sait seulement qu'il existe des facteurs favorisants, car toxiques pour le lobe frontal (apnée du sommeil, alcool...). Pour autant, ces facteurs ne sont pas directement responsables de la DLFT elle-même.

Dans quel futur peut-on imaginer des thérapies réparatrices ou génératrices ?

Pour le moment, la recherche thérapeutique avance significativement, principalement dans les formes génétiques. Il est compliqué de fournir une échéance précise parce que, même si des essais thérapeutiques sont en cours, les molécules testées ne seront pas forcément efficaces ou dénuées d'effets secondaires. Tout essai peut donc être interrompu ou ne pas montrer de bénéfice.

Pour la maladie d'Alzheimer, des essais thérapeutiques sont conduits depuis 20 ans et pourtant, le traitement n'a pas encore été trouvé. Comme je l'ai rappelé, le parcours d'un essai thérapeutique est long, difficile, coûteux et le résultat n'apporte pas toujours de garantie de succès.

La période actuelle est néanmoins enthousiasmante et porteuse d'espoir, car beaucoup de laboratoires pharmaceutiques tentent de développer des traitements bien que les DLFT soient des maladies rares.

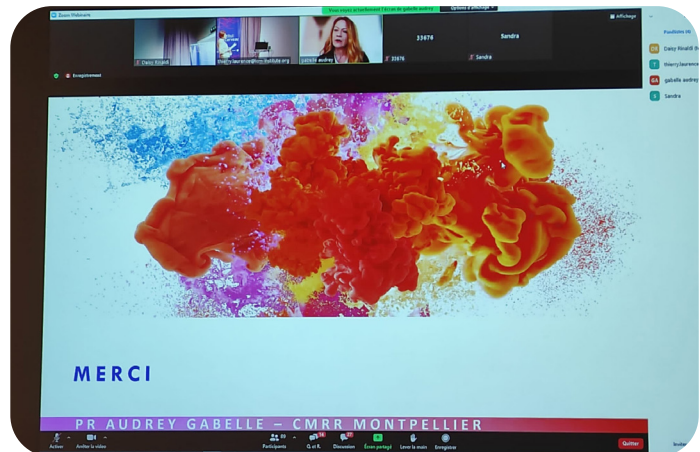
Faut-il inciter les enfants de personnes porteuses du gène à se faire dépister ?

Les psychologues ne le recommandent pas toujours.

Si une personne souhaite faire un test asymptomatique, cela relève de son choix personnel. La motivation de participation à un essai thérapeutique n'est pas une bonne raison pour faire ce test, car un essai reste un « essai », c'est une recherche, n'ayant jamais de garantie de succès et pouvant être interrompu à n'importe quel moment pour diverses raisons.

En résumé, faire une démarche de test asymptomatique est possible, mais le faire dans le cadre de l'intégration dans un essai n'est pas nécessairement une bonne option.

Quand des traitements efficaces et sûrs existeront, le discours changera et le dépistage sera proposé plus précocement aux personnes porteuses. Mais nous ne sommes pas encore assez avancés pour le moment.



ACTUALITÉS SUR LES BIOMARQUEURS

Pr Audrey Gabelle
Neurologue, CMRR, CoEN,
Centre de compétence CHU Montpellier

Les DFT sont des pathologies compliquées. Il est difficile d'en identifier les signes, même si l'expertise des centres cliniques est réelle. Il est également compliqué pour les patients et les familles d'expliquer leurs difficultés.

En outre, plus les connaissances avancent, plus des aspects spécifiques et particuliers apparaissent, sur le plan des diagnostics comme sur le plan thérapeutique.

En tout état de cause, la recherche a beaucoup avancé dans ce domaine, grâce notamment aux avancées de la génétique.

Pour l'heure, nous utilisons encore de nombreuses données générées sur d'autres maladies neurodégénératives, en particulier la maladie d'Alzheimer et ce, afin d'éliminer les autres diagnostics différentiels. Il est souvent difficile de faire la distinction avec d'autres pathologies psychiatriques, mais nous pouvons progressivement nous appuyer sur une des examens cliniques, neuropsychologiques ou d'imagerie, mais aussi sur les biomarqueurs, qui complètent les éléments génétiques.

L'aide au diagnostic et au pronostic

Ces marqueurs ont été largement décrits dans la maladie d'Alzheimer, et ont fait évoluer le concept même de cette maladie en permettant d'en identifier plusieurs formes :

- ✓ une forme précoce,
- ✓ une pathologie clinico-biologique.

En l'occurrence, il est probable que les pathologies DFT s'inscrivent dans ce même champ, associant des éléments cliniques et des éléments soit génétiques, soit de biomarqueurs.

Dans la maladie d'Alzheimer, deux grandes lésions sont caractéristiques lorsqu'elles sont associées : l'amyloïde (avec les plaques amyloïdes) et les dégénérescences (en particulier celles liées à la protéine tau).

Ces deux lésions ont permis de développer des marqueurs (marqueurs d'imagerie et marqueurs biologiques) dans le cadre de la ponction lombaire et de l'analyse du liquide céphalorachidien.

Le diagnostic s'en trouve considérablement **amélioré**, grâce à un accès aux lésions ou aux reflets indirects des lésions en intracérébral.

Nous en tirons aussi des éléments de pronostic et de suivi de l'évolution de la maladie, y compris sous l'angle des effets des cibles thérapeutiques.

L'aide au développement de cibles mécanistiques et thérapeutiques

Ces techniques de biomarqueurs contribuent au développement de cibles mécanistiques et thérapeutiques, ce qui bénéficie à la compréhension des différentes maladies DFT dont l'hétérogénéité doit être prise en charge, afin de développer des profils personnalisés.

Nous sommes en train de déployer des biomarqueurs dans le **sang**, ce qui doit apporter un accès simplifié par prise de sang. D'ici un an ou deux, nous devrions avoir accès à ces techniques, qui sont actuellement en **phase de recherche**.

En cas de doute par rapport à un diagnostic de pathologie neurodégénérative DFT, **la première action** doit consister à exclure la pathologie de type Alzheimer, en réalisant une analyse des biomarqueurs associés. Il s'agit tout d'abord de procéder à un dosage de l'amyloïde, suivant les différentes techniques existantes : imagerie moléculaire, liquide céphalorachidien, plasma.

Chacune d'elles apporte des informations différentes, en termes de quantité ou de concentration des marqueurs, en termes également de cartographie/localisation des lésions dans le cas de l'imagerie moléculaire, grâce à l'injection d'un traceur venant se fixer sur les plaques.

L'analyse du liquide céphalorachidien donne surtout une information sur la concentration et l'intensité des lésions.

L'une des difficultés que nous rencontrons actuellement tient au fait qu'en pratique clinique de routine, seule la technique du liquide céphalorachidien est pleinement accessible. La technique relative au plasma n'est pas encore pleinement validée, et nous n'avons pas d'accord en France pour une utilisation pratique de routine de l'imagerie moléculaire – c'est pourtant le cas dans d'autres pays européens.

Concernant le dosage du marqueur de la protéine de tau, nous avons là aussi la **possibilité** d'accéder à des marqueurs d'imagerie, avec un choix plus large. L'imagerie anatomique (de type IRM) permet de définir une atrophie, c'est-à-dire de la localiser et de la scorer (c'est-à-dire de déterminer le volume restant). La solution de l'imagerie fonctionnelle, en particulier les TEP, aide à déterminer le mode de fonctionnement de telle ou telle zone du cerveau. L'analyse différenciée de ces zones sert ensuite à poser un diagnostic différentiel par rapport à la maladie d'Alzheimer. Quant à l'imagerie moléculaire, elle repose sur des traceurs venant se fixer sur les dégénérescences, pour en donner une cartographie. D'un point de vue biologique, des dosages peuvent être réalisés dans le liquide céphalorachidien (dosage de la protéine de tau et de différentes formes phosphoryées, en particulier la p-tau 181) et dans le plasma (neurofilaments, protéine tau, etc.).

En clinique de routine, dans les centres de mémoire, les seuls examens nous permettant d'accéder à ces lésions sont l'analyse du liquide céphalorachidien et l'IRM, ou la TEP FDG.

Il existe de nombreuses possibilités de biomarqueurs, dont un certain nombre sont toutefois en phase de recherche clinique, ils seront accessibles dans quelques années, mais les techniques sont déjà maîtrisées.

Un diagnostic optimisé grâce à la combinaison des marqueurs

Ces marqueurs, utilisés de façon combinée, servent à établir un diagnostic différentiel, en particulier pour les cas plus complexes que sont les DFT à début tardif. Avec mon équipe, nous avons essayé de déterminer l'intérêt de réaliser les marqueurs dans le liquide céphalorachidien, pas uniquement pour exclure une maladie d'Alzheimer typique, mais pour rechercher à identifier les cas particuliers des DFT tardifs de plus de 65 ans, par comparaison avec une maladie d'Alzheimer présentant un aspect comportemental ainsi qu'un bilan neuropsychologique et une imagerie anatomique identique – ou sans différences notables. Seule l'analyse du liquide céphalorachidien, en se focalisant sur le ratio entre la Tau et la β 42, permet alors de distinguer ces cas, avec une bonne sensibilité et une bonne spécificité.

Ces marqueurs peuvent aussi être associés à d'autres types de marqueurs amyloïdes. J'ai évoqué, dans le cadre de la maladie d'Alzheimer, des pathologies amyloïde 40 et 42, mais d'autres marqueurs de type amyloïde peuvent être utilisés dans le champ des DFT :

- ✓ Les formes solubles, qu'on appelle les SAPP.
- ✓ Des marqueurs contenant 38 acides aminés.

Nous avons réalisé ce travail sur une cohorte DFT, afin de chercher à déterminer si l'ajout de la A β 38 ou d'une forme soluble pouvait présenter un intérêt dans un diagnostic de DFT. L'exercice a permis de montrer que ce faisant, nous augmentions la sensibilité et la spécificité du diagnostic.

La littérature nous a permis de confirmer cet intérêt d'un dosage de la A β 38 sur d'autres types de cohorte. Dans les DFT, le niveau de la A β 38 est plus bas que ce que l'on trouve sur des sujets contrôle et dans la maladie d'Alzheimer.

Ces marqueurs du liquide céphalorachidien, amyloïde et tau, peuvent être utilisés pour un diagnostic différentiel, mais peuvent aussi être utilisés, en combinaison, pour optimiser des diagnostics de DFT.

Les neurofilaments

Le marqueur basé sur les neurofilaments a été beaucoup étudié dans le cadre de la pathologie Alzheimer, en particulier sur son aspect de pronostic de déclin. Il n'est toutefois pas spécifique de ces maladies, ni de la maladie d'Alzheimer, ni des DFT, ni même sans doute d'autres pathologies neurodégénératives. En revanche, il reflète bien la neuro-dégénérescence, en particulier celle qui serait indépendante de l'amyloïde. Cette caractéristique présente un grand intérêt.

D'abord testés dans le liquide céphalorachidien, les neurofilaments commencent à l'être dans le plasma, avec des données de dosage dans le sérum très intéressantes : on en trouve sur les DFT sporadiques, mais la littérature fournit des données relatives à des formes génétiques, notamment pour les patients présentant une mutation du gène de la progranuline. Il apparaît, dans ce cas précis, un taux de neurofilaments dans le sérum qui varie, entre les patients qui ne sont pas porteurs de la mutation, ceux qui sont à un stade pré-symptomatique, ou ceux qui en sont à un stade plus avancé.

Les neurofilaments constituent un marqueur très intéressant de l'aspect de conversion de la pathologie, de l'aspect d'évolutivité de la neuro-dégénérescence, y compris sur les formes génétiques DFT.

Le marqueur de phosphorylation (pT217)

Notre équipe, en collaboration avec la Washington University, étudie actuellement un autre marqueur, qui est le marqueur de phosphorylation.

Il existe plusieurs types de phosphorylation dans le liquide céphalorachidien. Avec certaines techniques, qui marquent les protéines, nous sommes en mesure d'identifier des sites particuliers – par exemple la phospho-tau sur le cycle 217. Nous l'avons démontré pour la maladie d'Alzheimer, et comme la phospho-tau 217 semble indépendante de l'amyloïde, nous avons voulu confirmer l'intérêt de sa présence dans le liquide céphalorachidien pour les pathologies liées à la tau, à partir d'un échantillon plus large. L'étude correspondante

montre que l'on peut ainsi différencier les sujets Alzheimer et les sujets relevant d'autres pathologies liées à la tau. Elle permet aussi d'identifier les patients présentant des pathologies fronto-temporales avec des mutations identifiées, en particulier la mutation R406W, qui est une mutation rare.

En combinant des marqueurs liés à la 217 et des marqueurs liés à l'amyloïde dans le cadre d'un score composite, il est possible de différencier les patients qui présentent ces mutations spécifiques, des sujets contrôle et des autres types de taupathies, avec une excellente sensibilité et spécificité.

Des développements visant initialement la maladie d'Alzheimer et les diagnostics différentiels afférents commencent à devenir également intéressants et spécifiques des maladies fronto-temporales, dans les formes génétiques ou non.

Les autres biomarqueurs

Une revue récente de la littérature portant sur l'ensemble des biomarqueurs utilisés montre que la majorité a été testée sur des pathologies DFT qui ne sont pas forcément bien analysées en termes de génétiques ou de caractéristiques d'imagerie – les résultats sont pour la plupart basés sur des cohortes cliniques de DFT.

Toutefois, et de plus en plus, les marqueurs d'intérêt commencent à être dosés sur des cohortes caractérisées : DFT à programme libre, DFT C9, DFT liées aux gènes. Dans ce cadre, le marqueur YKL-40, un marqueur inflammatoire, présente un grand intérêt pour les pathologies frontales.

Il existe aussi des marqueurs lysosomiaux et des marqueurs de neurotransmission, qui reposent sur d'autres mécanismes liés à la maladie. De nombreuses recherches sur ces marqueurs **spécifiques** de la DFT sont en cours, avec un accès de plus en plus intéressant pour la pratique clinique de routine.

Pour le moment, il est conseillé de pratiquer la ponction lombaire pour éliminer les marqueurs des autres pathologies, dont l'Alzheimer. Des tests sont en cours pour l'utilisation des neurofilaments, dans le liquide céphalorachidien et dans le sérum, pour essayer d'optimiser les aspects de diagnostic différentiel et l'impact pronostic.

ÉCHANGES AVEC LA SALLE

Notre père est décédé. Il n'avait pas fait de test génétique de son vivant, ni de don du cerveau. Les causes de la maladie ne sont donc pas connues.

Pouvons-nous savoir si nous sommes porteurs d'un gène de la maladie ? Par ailleurs, quel serait l'intérêt de faire ces recherches ?

Dr Isabelle Le Ber

Un test est effectué auprès des apparentés lorsqu'une mutation spécifique est identifiée chez une personne malade de leur famille. Dans le cas contraire, un résultat négatif chez les apparentés ne permettrait pas de conclure, on ne saurait dire, alors, si la personne n'est pas porteuse, ou si l'on n'a pas recherché le bon gène.

La première étape, dans toute recherche génétique, consiste à faire une analyse chez un patient malade. Si d'autres personnes proches sont malades, alors il faut essayer d'obtenir un test diagnostique, pour déterminer la cause génétique responsable dans la famille.

Dans le cas de DFT familiale sans cause génétique connue, est-il intéressant de surveiller les biomarqueurs en vue de détecter un début de DFT ?

Pr Audrey Gabelle

La réponse est la même : les biomarqueurs sont réalisés sur des personnes qui présentent des symptômes. Il n'existe pas de marqueurs spécifiques des DFT, mais uniquement des

marqueurs indirects. Il n'est pas souhaitable de réaliser une ponction lombaire chez un sujet asymptomatique par crainte d'une éventuelle pathologie familiale.

Quoi qu'il en soit, les personnes proches d'un malade DFT doivent bénéficier d'un retour d'expertise de la part de cliniciens, pour leur présenter les enjeux des marqueurs et des résultats qu'ils donnent, et les soutenir dans leur quotidien. L'objectif, pour l'instant, reste concentré sur l'aide au diagnostic de patients présentant des signes cliniques.

Ce travail est déjà important, car s'agissant de maladies rares et complexes, bon nombre de personnes sont en situation d'errance de diagnostic, avec un retard ou une incomplétude de diagnostic.

La priorité reste de pouvoir réaliser un diagnostic le plus précis possible pour les patients présentant des symptômes.

Les biomarqueurs sont-ils identiques pour toutes les formes de DFT ?

Pr Audrey Gabelle

Non. Les biomarqueurs sont des outils complexes, qui répondent à des profils différents. Nous n'avons pas mis à jour, pour le moment, de marqueurs non génétiques spécifiques, caractéristiques de chaque sous-phénotype.

De fait, nous procédons par diagnostic différentiel, exclure la pathologie d'Alzheimer, obtenir des éléments de neuro-dégénérescence permettant d'écarter une pathologie psychiatrique, et essayer de formaliser le dosage de tau. Le but est d'affiner autant que possible le diagnostic, mais nous n'en sommes pas encore à pouvoir dresser un profil personnalisé pour chaque phénotype.

SESSION PRISE EN CHARGE

VIVRE AVEC LE CHANGEMENT

Camille Voisin
Psychologues de l'IM2A, CNR-DR
Hôpital Pitié-Salpêtrière

Le changement est un thème important dans la maladie, qu'on y soit confronté en tant que patient ou que proche d'un malade.

Penser le changement en psychologie

Le changement implique de déployer des ressources permanentes pour s'adapter. Dans les DFT, ces changements sont continuels, tout au long de la maladie : on s'habitue à un stade, puis une modification arrive rapidement. Ces changements perpétuels nécessitent des adaptations continues et une remise en question.

Il est notamment nécessaire d'être dans une forme **d'acceptation** pour faire face à des pertes, des deuils, mais aussi des changements comportementaux et cognitifs chez le proche qui est malade. Il faut accepter que des choses qui existaient auparavant n'existent plus de la même manière désormais.

Dans les DFT, on parle de « **deuil blanc** » : ce travail de deuil qui commence en amont du décès d'un proche, lors du diagnostic ou de l'apparition des symptômes, lorsque des éléments de l'identité du proche changent et qu'on ne le reconnaît plus vraiment.

Ces changements dus à la maladie sont observables chez le malade, mais aussi chez l'aidant qui va devoir déployer une organisation concrète, réelle, **pour s'adapter**. Cette situation peut entraîner des modifications dans la dynamique familiale, en matière de communication. Elle demande des ressources propres, et une capacité à aller chercher une aide éventuelle auprès de personnes externes.

Renoncer à lutter contre le changement

Les psychologues disposent d'outils pour aider les patients et leur proposer un travail autour de l'acceptation.

Il m'arrive d'évoquer la métaphore de Tatie Daniel. Imaginez un membre de votre famille particulièrement désagréable et critique, à l'image de la Tatie Danielle du film d'Étienne Chatillez. Le jour où vous organisez une fête, vous décidez de ne pas l'inviter, car vous avez envie que tout se passe bien. La fête commence et se déroule effectivement très bien jusqu'à ce que cette personne arrive à l'improviste. Que pouvez-vous faire ? Deux options s'offrent à vous.

- ✓ Soit fermer la porte et ne pas la laisser entrer, mais elle risque de s'imposer quoi qu'il en soit. Par ailleurs, vous ne pourrez pas vous empêcher d'y penser et cela vous gâchera la fête, même si la personne repart. Ce n'est donc peut-être pas l'option la plus efficace !
- ✓ Soit ouvrir et la laisser entrer. Lorsque vous la regarderez, il est probable qu'elle soit en train de tout critiquer et que cela vous ennuie, voire vous agace, mais il reste possible de regarder dans une autre direction, et de célébrer avec les autres convives.

Cet exemple illustre la tendance naturelle des êtres humains à éviter les émotions négatives, l'inconfort, le malaise, et à lutter contre ce qui se passe.

Cette tendance naturelle peut être illustrée par l'image des sables mouvants : la réaction instinctive est de se débattre, alors qu'il faut au contraire éviter de bouger. De fait, plus on lutte et plus on risque de s'enfoncer.

Il n'est ainsi pas naturel et donc pas évident de ne pas lutter contre ce qui nous est imposé. On a tendance à être dans le déni face au changement lié à une maladie, à faire comme si tout était comme avant. Si cette protection nous semble dans un premier temps efficace, utile, cela nous demande finalement des efforts très importants, car le changement s'impose de lui-même : il est impossible de le repousser.

Parfois aussi, la lutte réside dans l'anticipation : au lieu de s'adapter au fil du temps, on essaie de trouver des solutions qui ne sont pas encore d'actualité et l'on se **gâche** alors le moment présent.

Cette lutte est épuisante pour les malades comme pour les aidants. Elle peut également être source de colère.

La notion d'acceptation

Le pendant positif de la lutte serait d'être dans l'acceptation, c'est-à-dire d'être avec ce qui se présente. Cela ne veut pas dire qu'on est content ou résigné, ou que l'on est en accord avec une situation intolérable. Cela revient plutôt à adopter une posture d'ouverture, une posture d'accueil de ce qui arrive et de ses propres émotions. C'est comme lorsqu'il pleut : on peut râler et lutter toute la journée contre la pluie, ou bien l'on peut simplement accepter qu'il pleuve.

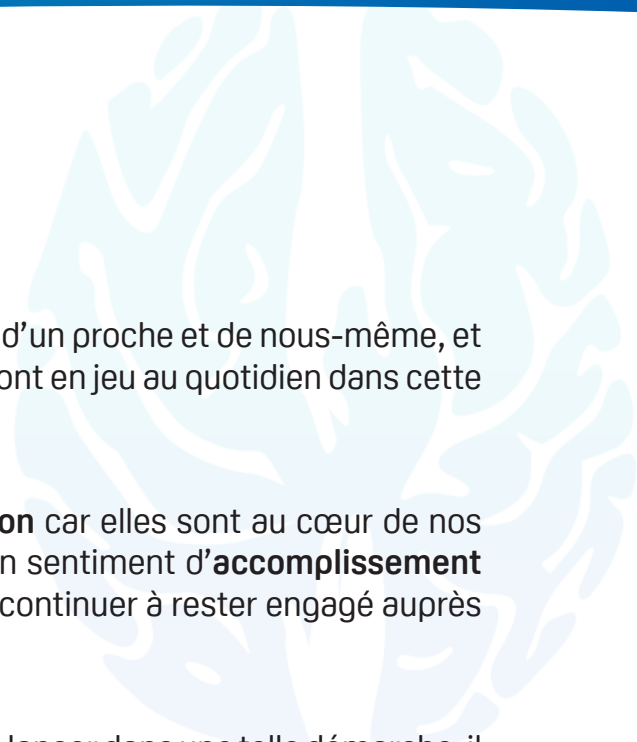
Cette notion d'acceptation est centrale parce qu'elle permet d'admettre les changements, les événements douloureux, les pertes. Elle permet de s'y adapter.

Les valeurs au cœur de l'action

Pour parvenir à s'ajuster et identifier tout ce sur quoi on a encore prise malgré ces changements, malgré la maladie et les émotions négatives, on peut aller chercher en soi les raisons de sa présence en tant qu'aidant pour son proche.

On peut s'interroger sur les valeurs qui font qu'on est là, impliqué, motivé, disponible pour l'autre. Si vous êtes là aujourd'hui, par exemple, c'est sans doute parce que vous avez envie d'apprendre, de collecter des informations, lesquelles sont certainement importantes pour vous parce que vous voulez faire au mieux. Votre implication et votre engagement peuvent être une ressource pour vous, tout comme toutes ces actions que vous avez entreprises dans la direction des valeurs qui vous tiennent à cœur.

Quand je parle de « **valeurs** », ce n'est pas au sens des valeurs morales mais de ce qui nous guide, comme autant de boussoles de vie qui vont nous permettre de nous engager auprès d'un proche malade, et nous permettre de nous reconnaître comme une personne bienveillante, aimante, engagée, qui fait preuve de respect, de générosité et de compassion.



Nous pouvons reconnaître notre envie de prendre soin d'un proche et de nous-même, et y voir la traduction en actes de toutes ces valeurs qui sont en jeu au quotidien dans cette disponibilité à l'autre et pour soi.

Il est essentiel de prendre ces valeurs en **considération** car elles sont au cœur de nos actions. Si on s'y connecte, elles peuvent alimenter un sentiment d'**accomplissement** et donner du sens au quotidien. C'est un soutien pour continuer à rester engagé auprès du malade.

En somme, même s'il peut sembler contre-intuitif de se lancer dans une telle démarche, il est important d'essayer de tendre vers ces notions d'acceptation, essayer de se rappeler des moments où on a su être présent sans difficulté auprès du malade et retrouver les valeurs qui nous animaient à ce moment-là pour nous soutenir aux heures plus difficiles.

L'équipe de psychologues de l'IM2A est là pour vous accueillir et vous accompagner.

Elle est joignable à l'adresse suivante : groupe.im2a-psl@aphp

ÉCHANGES AVEC LA SALLE

Les malades DFT vivant hors d'Ile-de-France peuvent-ils vous contacter, que ce soit pour vous poser des questions ou pour les diriger vers des référents dans leurs régions, même si votre équipe est implantée à la Pitié-Salpêtrière à Paris ?

Bien sûr ! Vous pouvez nous contacter où que vous soyez, en précisant votre besoin. Nous verrons ensuite si nous pouvons vous recevoir pour un premier entretien en visio ou par téléphone.

En fonction des demandes, si les notions d'acceptation et de valeurs vous ont interpellées, nous pourrions vous réorienter vers des psychologues utilisant ces techniques.

Dès l'an prochain, toutes ces ressources seront développées dans le cadre d'un site internet où des modules seront proposés, avec notamment des contenus sur la méditation en pleine conscience et tous ces outils issus des thérapies cognitives et comportementales nouvelles. Les périodes successives de confinement ont permis de mettre à jour ces besoins, étant donné que nous ne pouvions plus nous réunir au sein du service. L'idée est donc de proposer des groupes en ligne, de façon à partager nos savoirs et nos compétences de psychologues avec le maximum d'entre vous.

Les groupes de parole qui ont cessé durant les confinements reprendront-ils en présentiel ?

La décision n'a pas encore été prise. Cela nécessite beaucoup d'organisation en amont. Nous verrons si les choses se stabilisent en janvier 2022, afin de pouvoir proposer des groupes de huit sessions successives.

Dominique de Blanchard

La permanence de l'association reprendra bientôt, dans les locaux de l'IM2A, mais la date n'est pas encore connue.

Les médecins sont tenus au secret médical. Mais dans les DFT, le malade n'a pas toujours conscience de sa maladie. Que faire lorsque le médecin refuse d'informer l'aidant ? Ce dernier se retrouve rejeté alors qu'il est 100 % du temps avec le malade. Auriez-vous un conseil à donner ?

Camille Voisin

Il est en effet important d'établir un lien de confiance avec le médecin de votre proche. Si ce n'est pas le cas au travers des différentes consultations, on peut effectivement en discuter avec lui, voire changer de médecin. Indépendamment du secret, les médecins n'ont pas toujours les réponses sur l'évolution précise de la maladie de votre proche. Il faut donc accepter que le médecin, perçu comme tout-sachant, n'ait pas réponse à tout.

S'il s'agit de la façon de s'ajuster et de se repérer dans le parcours de soins de votre proche pour savoir auprès de quel professionnel trouver l'information dont on a besoin. Il peut être conseillé de rechercher des informations fiables ailleurs, par exemple avec des praticiens psychologues formés à ces sujets, au moins pour avoir un contexte précis quant aux évolutions possibles et aux changements comportementaux.

Dominique de Blanchard

Il peut être conseillé à l'aidant de trouver un autre neurologue connaissant la maladie, afin d'élargir le champ des informations.

La reconnaissance de l'aidant a-t-elle évolué depuis quelque temps ?

Dominique de Blanchard

Je crois pouvoir dire que oui. Après la diffusion du documentaire web que nous avons réalisé, des médecins ont pris conscience de l'importance d'écouter les aidants. De fait, ces derniers sont là en permanence et certains éléments rapportés permettent d'éclairer les médecins quant à l'évolution de la maladie.

J'ai également noté un progrès lors de conférences internationales, avec un personnel médical soulignant le fait que l'aidant doit être écouté. Évidemment, l'humain étant ce qu'il est, certains réagiront autrement.

Avez-vous des outils spécifiques pour le suivi des patients DFT et de leurs aidants ?

Camille Voisin

Nous utilisons des outils transverses que nous ajustons aux différentes maladies. Pour autant, ce sont des outils généraux de psychologie. C'est pourquoi, en tant que psychologues, il nous faut bien connaître ces maladies pour pouvoir adapter ensuite ces outils spécifiquement en fonction des situations.

D'ailleurs, d'autres psychologues que nous peuvent proposer ces outils communs sans être spécialisés dans ces maladies.

Il existe différents niveaux de travail autour de la prise en charge des proches de malades.



Paul Benadhira
Directeur des Accueils
de jour OSE, Paris

PRÉSENTATION DU CENTRE D'ACCUEIL DE JOUR ET DU CLUB DES AIDANTS JOSEPH WEILL

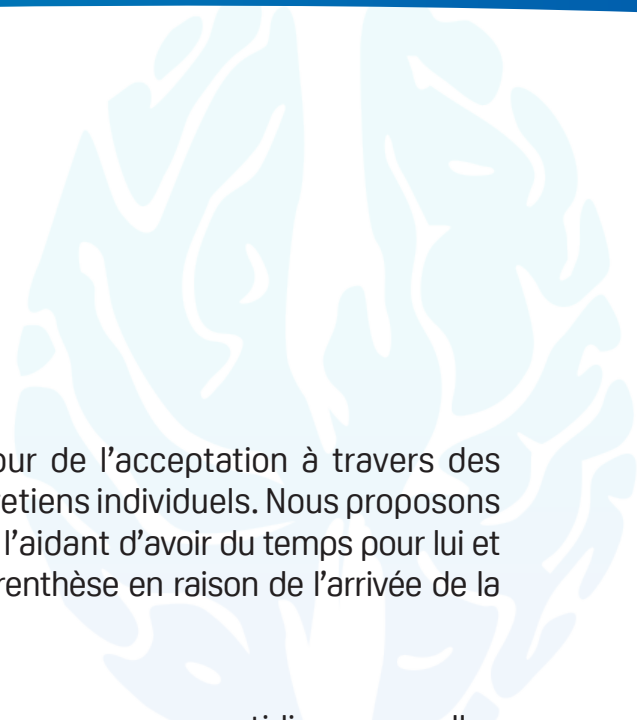
VIVRE AVEC LE CHANGEMENT

Je dirige trois accueils de jour à Paris et la plateforme de répit du Club des aidants Joseph Weill dans le XII^{ème} arrondissement.

À Paris, nous trouvons une vingtaine de structures médico-sociales identiques. La spécificité des accueils de jour parisiens est qu'ils sont autonomes, pas forcément adossés à un EHPAD. Les accueils de jour Joseph Weill et Edith Krebsdorf, près de Nation et République, sont en plein de cœur de la ville. Même si cela peut poser problème en cas de manifestation, cette localisation centrale permet d'intégrer les personnes âgées et la maladie d'Alzheimer dans la vie de la cité.

Le Club des aidants est une structure indépendante, à proximité de l'accueil de jour. Cette dernière est née en 2014, avec la reconnaissance de la question des aidants par les pouvoirs publics.

Devant les différentes approches dans l'aide aux aidants, nous avons fait le choix de séparer la question de l'aidant et de la personne malade, avec un accueil individualisé par une psychologue et une psychomotricienne pour offrir un temps d'écoute face aux problématiques particulières de l'aidant.



Nous abordons également toutes les questions autour de l'acceptation à travers des réunions en demi-groupe, des conférences ou des entretiens individuels. Nous proposons également des aides au domicile, afin de permettre à l'aidant d'avoir du temps pour lui et de reprendre des activités personnelles mises entre parenthèse en raison de l'arrivée de la maladie.

Les structures d'accueil de jour reçoivent entre 15 et 25 personnes au quotidien, auxquelles s'ajoutent les équipes professionnelles soit entre 100 et 120 personnes par semaine. Toutes les maladies neurodégénératives et les DFT sont acceptées, mais nous accueillons également des personnes avec un Alzheimer jeune, entre 40 et 60 ans.

Nous proposons des prises en charge sur des temps courts, en petits groupes, mais aussi individuelles, quand cela est possible, autour de moments d'angoisse, par exemple, ou dans le cas de bilans. Plusieurs personnes sont en dépression, mais nous ne prenons pas en charge les troubles psychiatriques aigus.

Nous travaillons aussi avec les consultations mémoires des hôpitaux Rothschild, Fernand-Widal et la Salpêtrière. Depuis quelques années, le bouche-à-oreille fonctionne très bien et il n'est pas rare d'avoir des orientations via le service social, mais aussi par des voisins ou des réseaux sociaux. Dans ces cas, les gens se présentent à l'accueil de jour avant d'avoir vu un médecin, sur quoi nous les aidons à reprendre un parcours de soin pour avoir un diagnostic.

Les structures sont composées de petites équipes pluridisciplinaires d'une dizaine de personnes : aides-soignants, AES, psychologues, médecins gériatres, infirmiers. Nous avons une assistante sociale à temps partiel, mais ce n'est pas la règle. Enfin, des stagiaires permettent également d'élargir le champ des possibles quand il s'agit de faire des sorties.

Chacun de ces professionnels apporte sa spécificité. Contrairement à avant, le métier de psychomotricien est aujourd'hui parfaitement intégré à ces structures. À la suite d'une hospitalisation, nous allons ainsi pouvoir reprendre des bilans pour faciliter la marche et prévenir les chutes.

Nous sommes donc un lieu d'observation et de stimulation, l'idée étant de proposer un environnement bienveillant pour les malades, de ne **jamais** les mettre en difficulté, mais aussi d'offrir une forme de répit aux aidants proches, puisque les personnes sont prises en charge le matin pour repartir en fin d'après-midi, avec un déjeuner sur place.

Certains aidants souhaiteraient que nous soyons seulement un lieu de stimulation. C'est pourquoi un temps d'explication est nécessaire pour montrer nos **limites** : nous ne sommes pas en mesure de guérir les personnes et travaillons sur les capacités restantes. Par ailleurs, selon nous, la stimulation cognitive est aussi importante que l'accompagnement et la socialisation, avec des interactions autres que les ateliers des professionnels, notamment entre les personnes présentes, avec parfois des liens d'amitié. L'envie de venir et de rester est un moteur pour la personne malade, mais aussi pour les équipes.

En général, nous privilégions les ateliers de stimulation le matin, alors que les activités de groupe, plus ludiques ou légères, se déroulent l'après-midi. Nous avons **quotidiennement** plusieurs types d'ateliers autour de la gymnastique douce, de la stimulation cognitive, de la revue de presse ou de la créativité pouvant se décliner par le théâtre ou la philosophie. Nous proposons aussi de l'art-thérapie, afin que le patient puisse exprimer ses émotions, notamment à travers le chant.

Dans une dynamique thérapeutique, nous essayons d'accompagner le plus possible le désir du patient. Les ateliers de cuisine et de pâtisserie sont très prisés, puisqu'ils permettent de mobiliser des capacités tout en réalisant quelque chose. Par exemple, les familles sépharades, habituées à accueillir beaucoup de monde, sont ravies de retrouver une forme de rôle qu'elles n'ont plus.

Les sorties sont de plus en demandées. À Paris, elles se font à travers des partenariats, dans des musées. Grâce à l'accompagnement à la culture, nous obtenons assez facilement des guides destinés à notre petit groupe. Cela permet une riche activité culturelle sur l'année. Sans encadrement ni sécurisation, ce ne sont pas des choses que les familles peuvent forcément faire seules. Même si les personnes savent qu'elles sont ici pour leurs problèmes de mémoires, nous laissons circuler l'idée qu'elles font partie d'une sorte de club, afin de ne pas forcer le trait sur la maladie.

Cependant, la maladie reste présente et évolue, c'est pourquoi nous sommes aussi un lieu d'observation et un lieu de communication avec les aidants proches et les médecins, afin de réfléchir sur ce qu'il serait bon d'entreprendre. Il s'agit également de repérer d'éventuelles problématiques au domicile, avec ou sans service d'aide, et d'alerter. Il peut arriver que des personnes viennent en chaussons ou en pyjama, soit des signaux qui permettent de nous rendre compte qu'une situation ne va pas ou qu'une personne est mal accompagnée.

Statistiquement, nous avons beaucoup de femmes. Le turn-over moyen est de 24 mois, mais nous venons de fêter les huit ans de présence d'une personne récemment. Évidemment, nous accueillons tout le monde, mais c'est mieux lorsque les personnes ont les capacités de profiter des ateliers. Aussi faisons-nous un vrai travail auprès des consultations mémoires pour que les personnes viennent le plus tôt possible. Parfois, entre l'orientation du médecin et le moment où la personne pousse la porte, nous nous rendons compte qu'il s'est passé deux ou trois ans. Venir dans un accueil de jour n'est pas encore une démarche naturelle, voilà pourquoi nous tendons à nous ouvrir le plus possible et à proposer des activités qui ne soient pas trop lourdes.

Enfin, nous avons des projets spécifiques autour de l'éducation thérapeutique pour chercher à associer la personne malade à sa maladie et aux solutions que nous allons pouvoir trouver pour un meilleur vécu. Malgré des problèmes d'aphasie, le fait de retrouver une ambiance et des repères motive les personnes à revenir. Il arrive également que des personnes seules viennent le week-end. Cela peut nous alerter sur l'accueil des autres jours.



ÉCHANGES AVEC LA SALLE

Comment trouver un accueil de jour qui reçoive aisément des malades DFT, en Ile-de-France ou ailleurs ?

Le premier accueil Edith Kremsdorf date des années 2000. Il y en a vingt aujourd'hui. Ces structures ne sont pas encore assez connues par les médecins de famille, contrairement aux services des consultations mémoires.

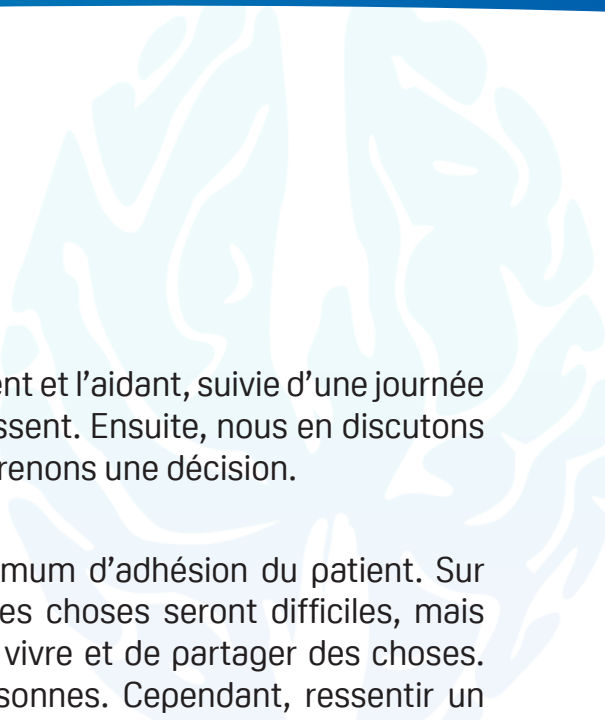
Par ailleurs, la Ville de Paris a listé les accueils de jour sur son site Internet. Nous conseillons aux personnes de choisir le lieu le plus proche du domicile car l'idée de proximité est importante dès l'origine. Nous souhaitons que les personnes ne fassent pas plus de vingt à trente minute de trajet. Pour l'heure, la couverture semble suffisante.

Je ne suis pas sûr que l'on retrouve le même modèle d'accueil de jour autonome en région, car ils sont généralement adossés à l'EHPAD.

En tout cas, les tarifs, minorés en fonction de la feuille d'imposition, sont identiques dans tous les centres parisiens, avec un coût moyen compris entre 17 et 69 €, sachant qu'il peut y avoir une participation de l'APA. Vous devez ajouter l'éventuel transport, entre 10 et 12 €. En raison de la proximité, nous développons aussi des solutions d'accompagnement en marchant.

Tous les centres n'acceptent pas les patients DFT. Comment en trouver sans trop de difficulté ?

Chez nous, tout se passe de la même façon pour les patients DFT et les malades d'Alzheimer. Entre responsables de structures, nous essayons d'accueillir le plus de monde possible, mais les projets peuvent différer, avec une orientation plutôt vers le patient, ses capacités restantes et sa stimulation, ou plutôt vers l'idée de répit – essentielle pour l'aidant, mais offrant moins de possibilités de la stimulation du patient.



Lors de l'admission, une rencontre est faite avec le patient et l'aidant, suivie d'une journée de découverte, afin de voir comment les choses se passent. Ensuite, nous en discutons en compagnie de l'équipe pluridisciplinaire, puis nous prenons une décision.

En ce qui me concerne, je privilégie toujours un minimum d'adhésion du patient. Sur dossier médical, vous avez parfois l'impression que les choses seront difficiles, mais vous rencontrez des patients qui ont encore envie de vivre et de partager des choses. Voilà pourquoi il est important de rencontrer les personnes. Cependant, ressentir un refus catégorique du patient peut être un vrai frein. En ce cas, nous essayons de faire des détours, de redonner un peu de soutien au domicile.

Comme des patients ont plus envie de parler que d'autres, notre philosophie est de créer de l'alchimie dans les groupes, sachant que certains troubles du comportement peuvent être gênants. Nous tentons de trouver des solutions pour que cela se déroule bien en mixant des activités individuelles et communes, et ce, avec plus ou moins de succès. Parfois, cela nous conduit à réduire la journée, car des angoisses peuvent survenir. C'est un équilibre à trouver, mais le refus de patients DFT n'existe pas, à ma connaissance.

Au-delà des limites cognitives, on peut rencontrer des problèmes d'hygiène, par exemple, quelles limites fixez-vous pour accepter un patient ?

Les limites sont encore liées à la direction de la structure et à l'équipe. Nous ne pourrions pas accueillir dans la même journée plusieurs personnes cumulant ce type de difficultés. En revanche, une ou deux personnes dans ce cas par jour sont tout à fait gérables par les équipes.

Durant la crise sanitaire, nous avons dû réduire le nombre de personnes accueillies et il fallait qu'elles acceptent de porter le masque.

Enfin, du fait de l'isolement, il n'est pas rare que nous accueillions des personnes avec de vrais problèmes d'hygiène, mais nous avons des douches sur place. Pour nous, ce n'est pas un frein.

Fut un temps, les accueils de jour étaient réservés aux personnes qui vivaient encore à domicile et pas aux personnes en EHPAD. Qu'en est-il aujourd'hui ?


Certains accueils de jour sont adossés à des EHPAD, au sein de ces structures, mais pour certaines personnes, l'accueil de jour ne fait plus sens. Elles sont donc dirigées vers un EHPAD.

Pour notre part, nous acceptons deux à trois mois de double prise en charge, mais cumuler les deux solutions n'est pas toujours bénéfique – sans compter que l'ARS ne fait pas les deux prises en charge – car il faut que la personne reprenne ses repères au sein de l'EHPAD et ne soit pas perturbée.

Les enfants ne vivant pas avec le malade sont-ils admis au Club des aidants ou à des groupes de paroles ?

Bien sûr ! Via les réunions Zoom de ces deux dernières années, nous avons eu tout un échantillon d'aidants, parfois au bout du monde. Les plateformes sont sectorisées sur trois arrondissements de Paris, décroisées pour les jeunes malades ou au cas par cas, mais nous essayons toujours de répondre sur un secteur donné fixé par l'ARS. Ce sont les logiques de parcours de soin qui priment.

Les Salons des aidants peuvent également aider à trouver des structures. Où en est le développement des accueils de jour en Outre-mer ? Quels conseils donner aux personnes ne bénéficiant pas d'accueil de jour ?



Nous avons reçu une équipe de soignants de Guadeloupe, mais aussi de Chine, souhaitant développer un accueil de jour. En l'absence d'accueil de jour, la couverture du territoire français est assez unique. Des dispositifs peuvent être levés en attendant, comme les MAIA ou les ESA, aptes à faire un vrai bilan à domicile, et ce, sur simple orientation médicale. Il s'agit d'un soutien qui permet également de savoir ce sur quoi il faudra travailler avec le patient.

Comment vous êtes-vous adaptés dans le contexte des restrictions sanitaires liées à la pandémie ?

Nous avons joué avec les règles fixées en devenant champions du monde du bricolage et de l'adaptation, pour ainsi dire. Nous avons appris au fur et à mesure de l'expérience. Nous nous sommes notamment mis au télé-accompagnement, alternant avec le présentiel.

Une liste des accueils de jour par région est-elle accessible ? Qui est à l'origine de la création de ces structures ?

À l'origine, cela vient d'une équipe de médecins, lors du lancement du Plan Alzheimer, inspirés par les Care Centers de Londres. Ensuite, la Ville de Paris a eu la volonté de trouver un modèle économique permettant de développer ces structures assez récentes.

Dominique de Blanchard

Accepteriez-vous que nous vous transmettions d'éventuelles questions reçues par email sur les accueils de jour ?

Paul Benadhira

Bien entendu !



LE DON DE CERVEAU

Marie-Claire Artaud-Botté
Coordinatrice du Neuro-CEB,
Hôpital Pitié-Salpêtrière

Pourquoi faire un don de cerveau, prélevé après le décès, pour la recherche ? Est-ce vraiment utile ?

Au laboratoire de neuropathologie de la Salpêtrière, nous nous sommes prêtés à un petit exercice en allant dans la base de données Pubmed : nous y avons entré des mots-clés comme « post-mortem », « humain », « non médico-légal » et avons compté combien d'articles sortaient, organe par organe, pour le système nerveux, les surrénales, etc.

Entre 1970 et 2015, le nombre d'articles sur le foie, les reins, le cœur ou les poumons est resté stable. En revanche, il a connu une augmentation croissante pour tout ce qui concerne le système nerveux central : en 40 ans, le nombre de recherches portant sur le système nerveux prélevé après le décès est en constante augmentation et relève d'un véritable besoin.

C'est d'ailleurs ainsi que le programme du don de cerveau pour la recherche est né, épaulé dès l'origine – en 2006 – par des associations de malades, dont France DFT qui nous soutient officiellement depuis 2019 mais avec qui nous sommes en relation depuis les débuts. L'idée était de mutualiser les ressources.

Nous sommes un réseau national car, comme vous le savez, certaines pathologies concernent peu de cas. Si nous voulons suffisamment d'échantillons pour que les recherches menées soient statistiquement valables, il faut pouvoir prélever suffisamment.

Le réseau Neuro-CEB

La bio-banque Neuro-CEB est une structure tripartite assez unique en France et probablement dans le monde : associations AP-HP et réseau national.

Neuro-CEB est une association d'associations comprenant France Parkinson, la Fondation vaincre Alzheimer, l'ARSEP, France-DFT, l'ARSLA et Connaître les Syndromes Cérébelleux (CSC). Cette partie est chargée de l'information liée au don de cerveau, de l'enregistrement des consentements, de la collecte des informations cliniques et de la coordination des prélèvements.

Pour ma part, je suis la coordinatrice salariée de Neuro-CEB.

Le centre de ressources biologiques ou bio-banque est la partie technique et concerne le transport et la conservation des échantillons. Il gère également les demandes de la part des chercheurs, la mise à disposition des échantillons et recueille le retour des chercheurs avec leurs publications et tout ce qui peut faire avancer la science.

Nous nous reposons sur un réseau de neuropathologistes et de médecins anatomopathologistes spécialisés dans le cerveau et les maladies neurodégénératives.

Nous comptons actuellement **14 centres de prélèvements** répartis sur le territoire. Certaines zones ne sont pas couvertes, car nous n'avons malheureusement pas assez de neuropathologistes.



Organisation pratique

En pratique, un donneur et ses proches sont suivis et accompagnés par des cliniciens (neurologues, médecins traitants, gériatres, psychiatres) et des associations.

Techniquement, j'explique ce qu'est le don de cerveau, ainsi que les procédures, puis j'envoie un questionnaire médical permettant de vérifier que nous pouvons accepter le donneur, qu'il n'y a pas de pathologies pouvant s'opposer au don de cerveau et que sa pathologie s'inscrit bien dans les pathologies que nous étudions, c'est-à-dire celles couvertes par les associations qui nous soutiennent.

Une fois cette étape validée par le médecin coordinateur, j'adresse un formulaire de consentement où le donneur pourra déclarer qu'il acceptera de donner son cerveau après son décès pour la recherche sur les maladies neurodégénératives. Ce consentement doit comporter une mention spécifique pour les recherches dites génétiques, la recherche de gènes et le travail sur l'ADN lui-même, ainsi qu'une mention sur le fait que le donneur accepte que cette recherche puisse faire l'objet d'un partenariat avec l'industrie. Il ne faut pas diaboliser ce dernier point, car c'est l'industrie qui développe le médicament, les outils de diagnostic et d'imagerie. Sans elle, beaucoup de choses n'existeraient pas. En général, une équipe du CNRS, de l'AP-HP, de l'INSERM ou d'un autre organisme public collabore avec un laboratoire privé pour développer un outil ou un traitement. L'industrie apporte aussi des fonds que la recherche publique n'a pas forcément.

Une fois le consentement enregistré dans notre base de données **sécurisée**, j'envoie au donneur et à ses proches un dossier avec les instructions à suivre au moment du décès, ainsi qu'une carte de donneur à conserver sur soi. En parallèle, nous allons pouvoir interroger le médecin qui suit le patient, car nous ne collectons pas seulement les échantillons, mais aussi les données du dossier clinique. Il s'agit de l'histoire de la maladie du patient, ses traitements, ses examens d'imageries ou neuropsychologiques qui seront rattachés aux échantillons. Il est également indispensable pour préciser le diagnostic quand ce dernier n'est pas certain du vivant de la personne.

Quand le donneur décède, les proches nous préviennent. Nous assurons une astreinte sept jours sur sept, en journée, afin de faire transporter la personne du lieu de son décès vers le centre de prélèvement le plus proche avec une société agréée. Le transport sans cercueil réglementé est réalisé dans les **48 heures** après le décès. L'étape obligatoire préalable à tous les prélèvements est l'interrogation du Registre national des refus tenu par l'Agence de biomédecine.

Une fois que le neuropathologiste effectue le prélèvement, ce dernier est anonymisé . Le diagnostic réalisé sera envoyé au médecin coordinateur qui pourra faire un retour au médecin de son patient si ce dernier le souhaite. Ce dernier pourra ensuite en discuter avec les proches.

Concrètement, le cerveau est prélevé en entier, puisqu'il peut être nécessaire de prélever de la moelle épinière. Il est ensuite séparé en deux parties. La première sert à préciser le diagnostic et la seconde est échantillonnée, anonymisée et congelée pour la recherche au centre de ressources biologiques de la Salpêtrière. Si un chercheur souhaite des échantillons, notre gestionnaire scientifique et technique reçoit un formulaire de demande qui sera examiné par un comité d'évaluation, avec une convention mise à disposition, très réglementée.

Enfin, nous attendons que les chercheurs nous fassent un retour sur la qualité des échantillons reçus, sur leurs résultats et leurs éventuelles publications.

Si, parmi vous, certains souhaitent donner leur cerveau pour la recherche ou avoir plus d'informations, vous pouvez nous contacter très facilement via notre site internet www.neuroceb.org, par téléphone ou par email.

Parmi les personnes inscrites comme donneuses, 169 sont atteintes de DFT et 19 sont atteintes de DFT-SLA. À ce jour, nous avons pu prélever 110 DFT ou DFT-SLA. Au total, une trentaine de projets de recherches par an reçoivent des échantillons de notre part, dont 19 concernant les DLFT.

ÉCHANGES AVEC LA SALLE

Quelle est la procédure pour demander à un patient s'il souhaite léguer son cerveau à la science ? Qui peut être partie prenante dans cette procédure pour qu'elle soit officiellement valable ? Que se passe-t-il si le patient ne peut plus exprimer sa volonté ?

Cette question pertinente revient très régulièrement. La loi prévoit que chaque personne décide pour elle-même de ce que deviendra son corps. En pratique, soit les patients expriment le souhait de donner leur cerveau très tôt, via les associations de malades, leur neurologue ou par le site internet et nous réglons les choses directement. Si la personne n'est plus capable de remplir son consentement, la loi prévoit que les proches peuvent témoigner du fait que le don est un souhait du malade.

En somme, si quelqu'un a formulé dans sa vie, d'une manière ou d'une autre, un souhait en ce sens, afin d'aider la recherche sur un point précis, les proches peuvent nous contacter pour en discuter. En effet, dans le formulaire légal de consentement, approuvé par le ministère de la Recherche et supervisé par le Comité de protection des personnes, un paragraphe précise que le témoignage peut être porté par les « **proches** » (*conjoint, enfants, nièces, amis ou autres*).

La famille du donneur a-t-elle un retour sur les études menées sur les échantillons donnés ?

Oui et non. Un hémisphère cérébral est destiné au diagnostic et un autre est destiné à la recherche. Pour le premier, après six à douze mois d'analyses, nous faisons un retour de diagnostic au médecin qui pourra s'entretenir avec la famille.

La seconde partie destinée aux chercheurs est, quant à elle, anonymisée. Les recherches n'ont ici de valeurs que statistiques, puisqu'un chercheur ne va pas travailler sur un seul patient, mais mener une étude spécifique, par exemple sur le gène C9. Dans ce cas, nous n'avons pas de retour de résultat sur un patient particulier, mais sur les recherches en général qui seront publiées sur des supports de référence.

La recherche peut-elle conduire à revenir vers la famille, après un certain nombre d'années – par exemple après la découverte d'un nouveau gène ?

C'est un sujet sur lequel nous avons beaucoup discuté. Le retour des résultats génétiques est un sujet complexe. Même si nous avons des médecins dans l'équipe, nous ne sommes pas les cliniciens des patients. Nous sommes une structure de recherche et nous n'avons pas le droit de nous substituer au médecin traitant.

Dans le cas de découvertes assez récentes, les cliniciens peuvent ressortir d'anciens échantillons pour mener de nouveaux projets de recherche, afin de confirmer ou infirmer certains résultats. Nous informons alors le généticien, qui lui seul décidera de contacter la famille s'il juge cela pertinent d'un point de vue éthique.

Les obsèques sont-elles normales suite au don du cerveau ? Le corps sera-t-il intact ? Peut-on le voir ?

Dominique de Blanchard

Je peux témoigner à titre personnel. S'agissant de mon mari, nous avons opté pour le don du cerveau et je peux vous garantir que cela s'est passé avec une très grande humanité. Il est décédé dans sa maison familiale en Normandie. L'équipe l'a emmené sur un brancard, comme on emmène un malade. Lorsqu'il nous est revenu, quelques jours après, il n'y avait absolument aucune trace visible de la ponction de son cerveau. Le corps est ainsi resté à la chambre funéraire pour les visites de la journée et c'était exactement comme si le corps n'était pas passé par cette étape. De ce point de vue, vous pouvez être totalement rassuré.

Marie-Claire Artaud-Botté

Effectivement, il n'y a pas de trace visible sur le visage, puisque nous n'y touchons pas. L'opération passe par l'arrière de la tête et le dos. Toutes les formes d'inhumation ou de crémation sont possibles. Seules les funérailles sont retardées de deux à trois jours en moyenne.



Me Anne Bachellerie
Avocat à la cour

SESSION DÉDIÉE À L'ASSOCIATION FRANCE-DFT

QUESTIONS JURIDIQUES

Je parlerai ici des mesures de protection pour les majeurs, en vous demandant de garder à l'esprit ce terme de « mesures de protection », même si ce que je vais présenter est souvent très mal pris.

La sauvegarde de justice

Cette mesure est prise pour une durée d'un an maximum, renouvelable une seule fois.

Le majeur conserve l'ensemble de ses droits, perçoit ses revenus et gère ses dépenses. La sauvegarde de justice pourra être ordonnée pour certains actes de la vie courante listés dans la décision. La sauvegarde de justice peut être prononcée par un juge des tutelles ou un procureur de la République et sur demande du médecin pour une sauvegarde médicale, si ce dernier estime qu'une personne doit être placée sous protection. On se passe ainsi de l'office du juge. Un signalement est fait et la personne est mise sous sauvegarde de justice. Elle peut être demandée par un tiers autorisé, soit un proche attestant que la personne a besoin d'être protégée.



La curatelle simple

Le majeur peut effectuer seul les actes d'administration, comme la gestion de son compte bancaire ou le règlement des dépenses courantes. En revanche, le majeur est assisté de son curateur pour les actes de disposition engageant son patrimoine, par exemple lors d'une acquisition immobilière, d'un emprunt ou de la souscription d'une assurance vie.

La curatelle renforcée ou aménagée

Toujours ordonnée par le juge des tutelles, il s'agit d'une mesure d'assistance. Le majeur donne son accord, mais doit être assisté du curateur qui gère les revenus et les dépenses. Le majeur n'a plus la mainmise sur son compte bancaire. En revanche, si les revenus sont supérieurs aux dépenses, le solde est rendu au majeur. La location ou la vente de la résidence principale du majeur doit être autorisée par le juge des tutelles, mais également dans le cas d'une institutionnalisation en EHPAD.

Le majeur peut accomplir seul des actes strictement personnels, comme le mariage, mais il doit en informer son curateur. Si ce dernier soupçonne quelque chose de malencontreux, il peut faire opposition, notamment via le juge des tutelles.

À noter que dans les mesures de protection, la seule personne qui compte est le majeur. Il doit, autant que faire se peut, rester maître de lui-même. Les soins médicaux demandent également le consentement de la personne protégée. Si celle-ci s'oppose à un acte impératif, un recours au juge des tutelles est possible. Un majeur sous curatelle peut rédiger un testament. Libre aux héritiers de contester ce testament après le décès de la personne protégée si l'on démontre un abus de faiblesse. Les enfants d'une personne mariée sous curatelle disposent d'une réserve légale. Si l'on sait que quelqu'un a voulu profiter du majeur, libre aux héritiers d'attaquer le testament.

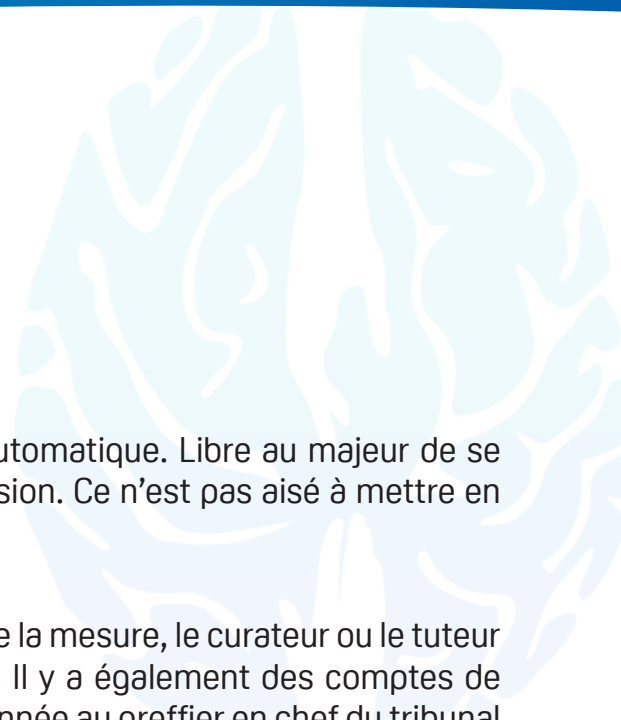
Pour des personnes ayant encore des capacités, le juge des tutelles peut énoncer de manière exhaustive les actes que le majeur peut effectuer seul.

La tutelle

C'est la mesure la plus forte en matière de protection. Le curateur assiste le majeur, mais le tuteur le représente dans tous les actes de la vie courante. Le majeur perd donc l'exercice de ses droits, sauf le droit de vote. Le tuteur effectue seul les actes d'administration, la gestion des comptes bancaires, la signature d'un bail. Par ailleurs, le tuteur doit obtenir l'autorisation du juge des tutelles pour tous les actes de disposition évoqués – acquisition ou vente d'un bien, souscription d'une assurance vie et tout ce qui va toucher au logement du majeur. Enfin, depuis deux ans, le majeur sous tutelle conserve le droit de prendre les décisions touchant à sa personne et à son lieu de vie.

On dit souvent que la personne dépendante, assistée, doit vivre le plus longtemps possible dans le lieu où elle a toujours vécu. Auparavant, un tuteur pouvait décider seul d'envoyer la personne en institution, mais aujourd'hui le majeur est entendu en premier. Il a donc voix au chapitre sur toute décision prise quant au lieu de vie. Cependant, pour des raisons financières, il faut parfois faire comprendre au majeur que la mesure est nécessaire. De même pour le consentement sur les soins. Dans les dispositions communes, il faut un certificat médical circonstancié établi par un médecin agréé inscrit sur la liste du procureur de la République du tribunal judiciaire où se trouve le majeur. Il est demandé par le majeur lui-même ou le proche ayant un intérêt à agir. En revanche, si ce certificat est transmis à la personne qui demande la mesure, cette dernière ne doit pas prendre connaissance du contenu et l'envoyer tel quel au juge des tutelles pour être lu et connu.

La difficulté de ce certificat est qu'il faut qu'un médecin accède au majeur. Or, dans beaucoup de maladies neurologiques, le majeur considère qu'il n'est pas malade et refuse de voir un médecin. L'issue de secours reste un signalement au procureur de la République, avec un certificat d'un médecin traitant, en précisant qu'il n'a pas été possible de faire examiner la personne par un médecin agréé. Un médecin agréé pourra ensuite voir le majeur pour établir un rapport. En général, ces médecins requis font trois tentatives pour entrer en contact. Si la dernière est infructueuse, ils rédigent un rapport de carence. En



ce cas, l'ouverture d'une mesure de protection est automatique. Libre au majeur de se soumettre ensuite à l'examen ou de contester la décision. Ce n'est pas aisé à mettre en place psychologiquement, mais on y parvient.

Dans les dispositions communes, au début et à la fin de la mesure, le curateur ou le tuteur sera tenu de faire un inventaire des biens du majeur. Il y a également des comptes de gestion, de recettes et de dépenses à rendre chaque année au greffier en chef du tribunal judiciaire où siège le juge des tutelles. Il est également prévu qu'à compter du jugement, il est possible de remonter deux années en arrière pour attaquer des actes suspects, afin de les réduire ou de les faire annuler. En somme, si un château en Espagne a été acheté dans les deux ans précédant le jugement, vous pouvez obtenir l'annulation.

Enfin, dès leurs diffusions, les mesures de protection sont enregistrées au greffe du tribunal judiciaire du lieu de naissance du majeur et mention est portée sur son acte de naissance. Cela signifie que toute mesure de protection est opposable aux tiers. L'acte de naissance est consultable par tous et comprendra une petite mention datée du registre civil. À charge d'aller consulter ce dernier pour savoir de quoi il retourne. De fait, une personne ayant vendu un objet à un prix conséquent à un majeur sous tutelle, n'est pas censé l'ignorer, rendant ainsi l'acte nul. C'est tout l'intérêt de cette opposabilité aux tiers.

L'habilitation familiale

Dans le Code civil, l'habilitation familiale est à part. Premièrement, il est possible de demander cette habilitation pour passer certains actes, comme l'acceptation d'une succession ou la vente d'un bien, afin de rester dans le giron de la famille. Ici, le majeur conserve sa capacité à agir. Cette habilitation peut également être générale, avec un majeur déchargé de tout, dans l'incapacité d'exercer ses droits, comme dans le cadre de la tutelle. Ainsi, l'habilitation familiale le représentera dans tous les actes de la vie civile. Seuls les parents, époux, enfants, frères et sœurs peuvent être habilités et partenaires de Pacs ou concubins peuvent être désignés. Il s'agit donc de la famille au sens restreint, excluant, de fait, neveux ou cousins, même si l'on peut rencontrer de rares exceptions.



L'intérêt de cette habilitation, beaucoup plus légère, est l'absence de contrôle de la gestion par le juge des tutelles. Il n'y a pas d'inventaire en début et en fin de mesure, ni d'obligation de rendre un compte de gestion. C'est pourquoi il est nécessaire que tous les proches du majeur acquiescent à l'habilitation familiale et au mandat donné à l'habilité ou qu'ils ne s'opposent pas à la mesure. Au moindre conflit dans la famille, vous ne pourrez pas avoir d'habilitation familiale. L'absence de contrôle signifie que l'on signe un blanc-seing à l'habilité. Si des irrégularités dans la gestion des biens du majeur sont constatées, l'habilité pourra toutefois voir sa responsabilité engagée (responsabilité du mandataire) mais il sera bien souvent trop tard... Des co-habilités sont possibles, avec deux personnes mandatées pour représenter le majeur. Enfin, il y a la nécessité de l'autorisation du juge des tutelles pour les décisions relatives au logement et aux actes gratuits, comme les donations.

Le mandat de protection future

Le métier d'avocat conduit à l'anticipation et le législateur l'a prévu avec le mandat de protection future rédigé par le majeur avant qu'il ne soit plus en capacité de le faire. Même sous curatelle, le majeur choisit de lui-même. Ce mandat ne peut être fait que pour soi-même, son enfant mineur ou son enfant majeur si l'on est en charge de la protection de ce dernier. La mise en place est très rapide, puisqu'il suffit d'un certificat médical, non circonstancié, par un médecin agréé et sur simple déclaration au greffe du juge des tutelles.

Le mandat peut être authentique, rédigé par un notaire, quand il concerne quelqu'un d'autre que soi-même, ce qui est préférable en termes de droits, ou sous seing privé, rédigé par un avocat.

ÉCHANGES AVEC LA SALLE

Nous sommes deux enfants. Notre mère est sous tutelle de notre père et est placée en EHPAD. Que se passera-t-il si mon père décède avant ma mère ?

Quand le tuteur décède avant la personne protégée, nous nous retrouvons devant une carence. Je conseille donc que l'un ou l'autre ou les deux enfants soient désignés subrogés tuteurs. Le subrogé tuteur aide le tuteur, est consulté sur certaines questions, surveille un peu ce qui se fait, et quand le tuteur est empêché, le subrogé tuteur prend la suite. Charge au subrogé tuteur de saisir le juge des tutelles le plus rapidement, afin que la vacance soit la plus courte possible.

Quelle est la différence entre le juge des tutelles et le juge des contentieux et de la protection ?

Il n'y en a plus. Depuis le 1er janvier 2020, nous n'avons plus que des tribunaux judiciaires, avec des pôles de proximité dont le juge est celui des contentieux et de la protection toujours appelé juge des tutelles, mais il s'agit bien de la même personne.

Sommes-nous contactés par le tribunal pour restituer les tenues de compte ou faut-il se fier à la date du jugement ?

On n'envoie pas de rappel. Il est précisé qu'il faut envoyer les comptes automatiquement à l'anniversaire de la date du jugement. Vous avez en général trois mois de marge pour le faire. Une carence sur ce point peut vous faire perdre la tutelle ou la curatelle.

Existe-t-il une cellule gratuite pour solliciter des conseils juridiques ?

Dominique de Blanchard

La cellule Brain-team a justement mis au point une section juridique. Vous trouverez aussi les informations sur le site du Centre de Référence.

Me Anne Bachellerie

Vous avez également des maisons du droit et de la justice dans toutes les villes comprenant un tribunal judiciaire et des consultations gratuites en mairie, avec des avocats.

Mon père refuse de reconnaître qu'il est malade. Il m'a agressée et a tenté de m'étrangler. Le neurologue lui a conseillé de faire une demande de tutelle, sur quoi le médecin généraliste désigné par le juge a déclaré ensuite que le malade était en parfaite santé. La tutelle a été refusée. Quel recours puis-je tenter ?

Il faut avant tout vous faire assister par un avocat. Mettre un proche sous protection peut être très difficile. C'est bien pour cela que j'insiste sur le terme de « **protection** ». Même si le majeur va le prendre comme tel, ce n'est pas un emprisonnement. Pour toute demande de placement sous tutelle, il faut un certificat médical circonstancié.

Dans la liste des médecins spécialisés proposés, il faut choisir la catégorie la plus pertinente – gériatre, généraliste, psychiatre ou neurologue. Il faut prévenir le professionnel que vous contactez de la situation en lui transmettant les analyses, afin qu'il sache quel est le cadre.

Si la dégénérescence est seulement liée à la vieillesse, il n'est pas pertinent de prendre un psychiatre et un gériatre sera plus adapté.

Quoiqu'il en soit, si une personne qui n'est pas sous protection commet une agression, elle sera vue par un psychiatre et un psychologue dans le cadre de la garde à vue. Si l'instruction va plus loin, un examen par un psychiatre et un psychologue pour déterminer si la personne est responsable de son acte au moment des faits aura lieu.

Si la personne ne veut vraiment pas se soumettre à un certificat médical circonstancié, vous pouvez faire un signalement au procureur pour évoquer les agressions. Vous ne protégerez jamais totalement la personne, mais vous pouvez faire au mieux. Et, surtout, faites appel à un avocat, car, pour l'avoir vécu moi-même et avoir dû me défendre moi-même, il est primordial d'être assisté dans ces moments douloureux de la vie de famille. Envisagez et anticipez l'avenir, parce qu'il ne faut pas se réveiller quand la catastrophe est là, mais dès les premiers signes de dysfonctionnement, afin de protéger le malade.

Est-il exact que la protection judiciaire entre époux fait partie de la protection familiale ? C'est un sujet dont on parle peu, mais c'est à la fois très important et plus léger question gestion.

Oui. Le Code civil dit que les époux sont tuteurs de l'un et de l'autre dès lors qu'ils sont incapables. Devant un majeur aphasique qui ne constitue pas un danger pour lui-même ni pour les autres, mais ne fait plus rien, le conjoint peut faire tous les actes de gestion courante engageant le ménage et ses dépenses normales. Dans le cadre de la vente d'un bien, il faut demander une autorisation au juge des tutelles.

Lorsque vous êtes mariés, vous avez une tutelle légale pour la vie de tous les jours.

Enfin, quand vous êtes confrontés à un majeur ayant des troubles du comportement, nous souhaitons toujours conserver la protection à l'intérieur de la famille. Dans le cadre de litiges pécuniaires, réfléchissez bien à la protection de la personne, à son cadre de vie, à l'organisation de sa journée.

Grâce aux subrogés curateurs et tuteurs, il est possible de vous décharger des contraintes d'inventaires, mais aussi des soucis de gestion d'argent de poche hebdomadaire pouvant être source de conflit. Il faut donc tâcher de garder la plus grande paix à l'intérieur du foyer. Rien ne se passe jamais parfaitement, mais tout peut se passer au mieux, pour la quiétude de tous, et ce, en se faisant assister.

Les mesures que vous avez présentées sont-elles applicables aux couples Pacsés ?

Pour l'habilitation judiciaire entre époux, non. En revanche, le partenaire de Pacs est visé pour l'habilitation familiale, comme la personne ayant intérêt à agir pour demander une mesure de protection.

QUESTIONS DIVERSES - VIE DE L'ASSOCIATION - TÉMOIGNAGES

Dominique de Blanchard

Le Covid-19 a énormément impacté nos activités depuis 2020. Les permanences à la Pitié-Salpêtrière ont été interrompues et remplacées par des visioconférences en 2021, ce qui n'est pas la même chose même si les participants ont déclaré en avoir retiré un certain bénéfice. Aujourd'hui, nous attendons de savoir quand ces permanences pourront reprendre en présentiel.

Par ailleurs, nous avons été sollicités par l'hôpital Fernand-Widal afin d'y assurer une permanence une fois par mois. J'invite maintenant sur scène Joëlle, pilier de notre ligne de soutien, et Judith, qui sont à votre écoute au téléphone, afin que vous puissiez faire leur connaissance de visu. Tous les bénévoles sont parties prenantes dans cette maladie. Ils ont été conjoints, enfants, frères ou sœurs d'un malade atteint de DFT.

Enfin, le Congrès biennal mondial des DLFT annulé en 2020 aura bien lieu en 2022 en France. Il comprendra une pré-journée de symposiums médicaux à Paris le 2 octobre et sera suivi, du 3 au 5 octobre, par le congrès proprement dit à Lille. La Journée des aidants aura, quant à elle, lieu le mardi 4 octobre. Le programme, en cours d'élaboration, comprendra des informations sur la recherche médicale adaptées à la compréhension de tous, ainsi que des conseils sur le quotidien et des exposés de psychologues. Cette journée majeure sera à l'image de celle d'aujourd'hui, mais à plus grande échelle, puisque les intervenants viendront du monde entier, avec les associations DFT européennes, américaines et peut-être anglaises.

Pour finir, je vous signale la sortie du film belge « Une vie démente », le 10 novembre. Il s'agit de l'histoire d'un couple qui voit sa vie chamboulée quand la mère du jeune homme développe une démence sémantique. À noter que ce film prend le contrepied de l'accablement et du pathos que l'on retrouve parfois autour de ces sujets. Deux membres de notre bureau ont assisté à l'avant-première. Le déclin mental d'un proche, vécu par nombre d'entre nous, y est traité avec inventivité, humour, bienveillance et émotion. Nous mettrons sous peu des informations sur notre site pour indiquer quand des présentations suivies de débats auront lieu, à Paris ou en région, en présence de nos délégués. Je laisse à présent la parole à notre responsable des délégations régionales.

Anne-Marie David

Pour assurer une présence dans toute la France, nous avons fait en sorte de développer nos actions en région. Je remercie nos délégués, qui sont présentés sur notre site internet.

Par ailleurs, nous lançons un appel à tous les bénévoles qui voudraient nous rejoindre, notamment à Bordeaux et Toulouse où des personnes jusqu'ici très actives ont désormais besoin d'être remplacés.

Cette année, le Covid-19 nous a poussé à organiser plus de réunions par Zoom, à raison d'une fois par mois. Dès le 27 septembre, nous commencerons par la région Auvergne-Rhône-Alpes et animerons ces séances en binôme, avec Pierre. La séance suivante concernera la région PACA, en novembre, avec Yves. L'objectif étant de développer davantage et de tenir le rythme.

Dominique de Blanchard

Notre site liste également les centres de compétence quand il y en a. Ils sont réactualisés une fois par an, en fonction des mouvements de personnels.

En l'absence de centre régional, nous listons aussi les CM2R. Les mises-à-jour se font au mieux, mais ce n'est pas toujours facile de suivre. À l'origine, il était censé y avoir un centre de compétence par région, mais la profession de neurologue n'est pas la plus répandue dans le monde médical, c'est pourquoi certains centres peuvent être délaissés quand un neurologue s'en va. Cela dit, les numéros de téléphone des CHU concernés restent les mêmes. Ils sauront donc vous informer sur la présence ou non d'un service de neurologie.

Enfin, nous n'avons pas encore adressé notre appel à cotisation annuelle. Néanmoins, je remercie tous les adhérents et tous les donateurs qui n'ont pas attendu pour envoyer leurs dons. Merci de continuer à nous soutenir !

CLÔTURE

Pr Richard Levy

C'est avec plaisir et honneur que je clôture cette sixième Journée française de la DLFT.

Je remercie les organisateurs, le Centre de Référence Maladies Rares et Démences Rares, représenté ici par Isabelle Le Ber et Daisy Rinaldi, ainsi que l'Association DFT-France. Merci encore pour le soutien que chaque centre reçoit.

Nous pensons à vous, à vos familles et aux patients qui sont au centre de nos préoccupations.

Je remercie les orateurs qui ont contribué à cette belle journée et à notre régie pour son travail en hybride, puisque c'est une première.

Je souhaite une belle année à l'association, afin qu'elle ait la chance de s'épanouir et d'améliorer ses capacités de soutien !

Pour finir, je souhaite revenir sur l'organisation du Congrès international. La dernière réunion s'est tenue à Sydney il y a trois ans. Nous attendons beaucoup de participants du monde entier – des médecins, des scientifiques, des associations d'aidants. Il s'agit d'un congrès en pleine ébullition intellectuelle, puisque nous sommes en train de mettre en place le programme, conjointement avec l'organisation locale et le Comité scientifique délégué par la Société internationale des démences frontotemporales. Ainsi, nous vous donnons rendez-vous l'an prochain pour une septième journée et au mois d'octobre 2022 pour le congrès international.

Dominique de Blanchard

Je précise que vous êtes en charge de l'IM2A, à la suite du professeur Dubois qui prend sa retraite. Merci de continuer à nous soutenir !

Je remercie également Daisy Rinaldi et le régisseur de l'ICM, sans qui cette journée n'aurait pu avoir lieu. Même si, grâce à Sandra, nous avons quelqu'un à même de gérer tout ce qui touche à l'informatique et à la communication, nous aurions été bien incapable d'organiser le webinaire d'aujourd'hui à cette échelle.



Merci aux bénévoles de l'association qui se sont engagés et aux orateurs.

**Merci au Centre National de Référence des Démences Rares et Précoces
pour cette co-organisation, et plus particulièrement à Daisy Rinaldi.**

Merci à tous les participants !

POUR NOUS CONTACTER

Nous écrire : (adresse postale uniquement)

Association France DFT - 41 rue de Richelieu - 75 001 PARIS

Nous appeler :

Vous pouvez nous joindre sur notre ligne d'écoute au numéro suivant : **07 61 32 16 77**

En cas d'absence, nous vous invitons à nous laisser vos coordonnées ou adresser un mail aux assistantes téléphoniques : joellefdft@gmail.com ou juditediasfrancedft@gmail.com afin que nous vous recontactions

Nous adresser un mail : contact@france-dft.org

Rejoignez-nous aussi sur les réseaux sociaux !



2 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>

Pour plus d'informations, renseignez-vous sur

www.france-dft.org