

CENTRE DE RÉFÉRENCE DES DÉMENCES RARES OU PRÉCOCES

IM²A - INSTITUT DE LA MÉMOIRE ET DE LA MALADIE D'ALZHEIMER

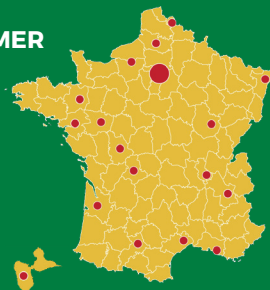
Fédération des maladies du système nerveux

Bâtiment F. Lhermitte

Hôpital Universitaire Pitié Salpêtrière

47 boulevard de l'Hôpital - 75013 Paris

www.cref-demrares.fr



CENTRES DE COMPÉTENCES

VILLE	RESPONSABLE ET REFERENT PAR PATHOLOGIE	TELEPHONE
Amiens	Dr Mélissa TIR (PSP/DCB) Pr Olivier GODEFROY (DFT/APP/PSP/DCB)	03 22 66 82 40
Angers	Dr Frédérique ETCHARRY-BOUYX (DFT/APP/PSP/DCB)	02 41 35 32 93
Bordeaux	Pr Wassilios MEISSNER (PSP/DCB) Dr Sophie AURIACOMBE (DFT/APP)	05 57 82 12 53 05 57 82 01 16
Dijon	Pr Yannick BEJOT (DFT/APP/PSP/DCB)	03 80 29 57 80
Grenoble	Dr Olivier MOREAUD (APP/ PSP/DCB) Dr Mathilde SAUVEE (DFT)	04 76 76 57 90
Lille	Dr Thibaud LEBOUVIER (DFT/APP/PSP/DCB) Pr Florence PASQUIER (DFT/APP/PSP/DCB)	03 20 44 60 21
Limoges	Pr Philippe COURATIER (DFT/APP) Dr Frédéric TORNY (PSP/DCB)	05 55 05 65 61 05 55 43 12 15
Lyon	Pr Alain VIGHETTO (PSP/DCB) Dr Maïté FORMAGLIO (DFT/APP)	04 72 35 76 62
Marseille	Pr Alexandre EUSEBIO (PSP/DCB) Pr Jean-Philippe AZULAY (PSP/DCB) Pr Mathieu CECCALDI (DFT/APP) Dr Mira DIDIC (DFT/APP)	04 91 38 43 33 04 91 38 59 28
Montpellier	Dr Audrey GABELLE-DELOUSTAL (DFT/APP/PSP/DCB)	04 67 33 60 29
Nantes	Pr Pascal DERKINDEREN (PSP/DCB) Dr Claire BOUTOLEAU-BRETONNIERE (DFT/APP)	02 40 16 54 22
Pointe à Pitre	Pr Annie LANNUZEL (PSP/DCB)	05 90 89 11 85
Poitiers	Pr Jean-Luc HOUETO (PSP/DCB) Dr Foucaud Du BOISGUEHENEUC (DFT/APP)	05 49 44 44 46
Rennes	Dr Serge BELLARD (DFT/APP/PSP/DCB)	02 99 87 30 26
Rouen	Dr David WALLON (DFT/APP/PSP/DCB) Pr Didier HANNEQUIN (DFT/APP/PSP/DCB)	02 32 88 87 40 02 32 88 80 32
Strasbourg	Pr Christine TRANCHANT (PSP/DCB) Dr Benjamin CRETIN (DFT/APP) Dr Frédéric BLANC (DFT/APP)	03 88 12 85 32 03 88 12 86 34 03 88 11 55 21
Toulouse	Pr Jérémie PARIENTE (DFT/APP) Dr Christine BREFEL-COURBON (PSP/DCB)	05 61 77 76 86

Conception Graphique : Direction de la Communication - PSL-CFX AP-HP - Version 3 - Juin 2017

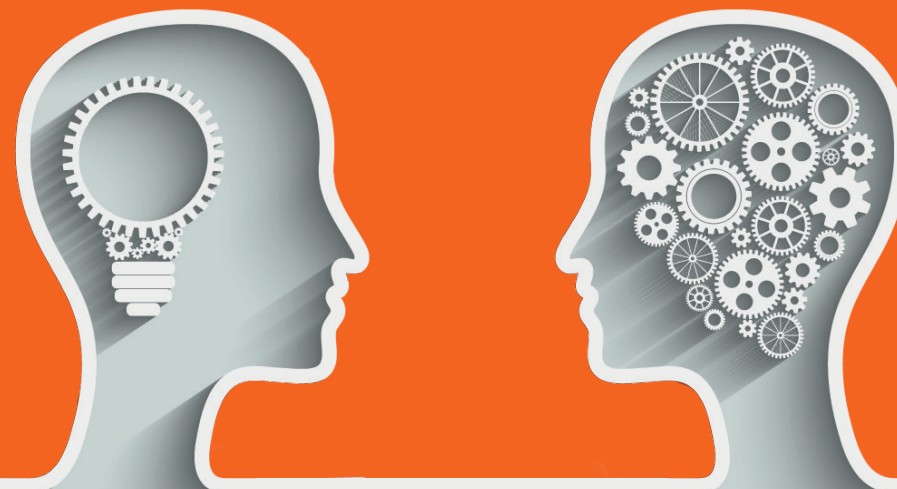
INFORMER

Aphasies Primaires Progressives

MALADIES RARES

Centre de Référence Démences Rares ou Précoces

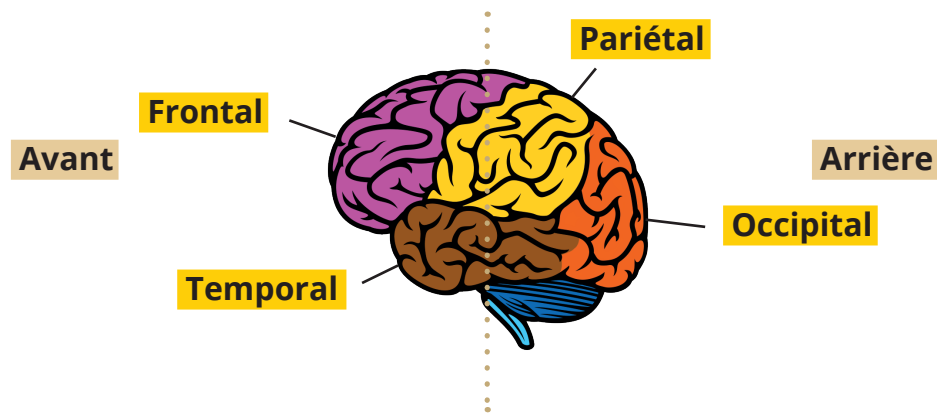
Docteur Marc TEICHMANN,
Mme Marie NOGUES et Mme Sophie FERRIEUX
Responsable : Professeur Bruno DUBOIS



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

Les aphasies primaires progressives (APP) sont des maladies dégénératives touchant sélectivement les régions cérébrales de l'hémisphère gauche, qui prennent en charge le langage (notamment le cortex frontal et temporal).

Les APP (quelquefois aussi appelées syndrome de Mesulam) sont des maladies rares (environ 7/100 000 habitants). Elles affectent des patients relativement jeunes puisqu'elles débutent dans la plupart des cas avant l'âge de 65 ans. Les cas héréditaires sont rares.



Quels sont les symptômes ?

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

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

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

Quelle est l'évolution de la maladie ?

L'évolution, lentement progressive, mène à une intensification des troubles langagiers. En dehors du langage il n'y a pas d'autre handicap durant de longues années.

Après des années d'évolution, on observe parfois des troubles plus diffus concernant par exemple la concentration, la mémoire ou encore le comportement.

Comment faire le diagnostic de la maladie ?

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

Le diagnostic sera posé en fonction de l'examen du langage et des autres fonctions cognitives, du bilan orthophonique et neuropsychologique ainsi que de l'imagerie cérébrale (IRM, scintigraphie, Tomographie par Emission de Positons TEP) et éventuellement de la ponction lombaire.

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

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

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