CENTRE DE RÉFÉRENCE DÉMENCES RARES OU PRÉCOCES

Responsable du centre coordonnateur : Dr Marc Teichmann
Co-coordinatrices : Dr Isabelle Le Ber & Daisy Rinaldi

IM2A - INSTITUT DE LA MÉMOIRE ET DE LA MALADIE D'ALZHEIMER
Bâtiment F. Lhermitte
Hôpital Universitaire Pitié Salpêtrière
47 boulevard de l'Hôpital - 75013 Paris
www.cref-demrares.fr
contact@cref-demrares.fr
01 42 16 75 02



CENTRES CONSTITUTIFS et de COMPETENCE

VILLE	RESPONSABLE ET REFERENT PAR PATHOLOGIE	TELEPHONE
Amiens	Dr Mélanie BARBAY (DFT/APP/PSP/DCB)	03 22 66 82 40
	Pr Olivier GODEFROY (DFT/APP/PSP/DCB)	
Angers	Dr Frédérique ETCHARRY-BOUYX (DFT/APP/PSP/DCB)	02 41 35 46 14
Bordeaux	Pr Vincent PLANCHE (PSP/DCB)	05 57 82 12 53
	Dr Sophie AURIACOMBE (DFT/APP)	05 57 82 01 16
Caen	Pr Olivier MARTINAUD (DFT/APP/PSP/DCB)	02 31 06 46 17
Dijon	Pr Yannick BEJOT (DFT/APP/PSP/DCB)	03 80 29 55 54
Grenoble	Dr Mathilde SAUVEE (DFT)	04 76 76 57 90
	Dr Olivier MOREAUD (APP/PSP/DCB)	
Lille	Pr Thibaud LEBOUVIER (DFT/APP/PSP/DCB)	03 62 94 36 12
	Pr Florence PASQUIER (DFT/APP/PSP/DCB)	
Lyon	Dr Maïté FORMAGLIO (DFT/APP)	04 72 35 58 07
	Pr Alain VIGHETTO (PSP/DCB)	
Marseille	Pr Alexandre EUSEBIO (PSP/DCB)	04 91 38 43 35
	Pr Jean-Philippe AZULAY (PSP/DCB)	
	Pr Mathieu CECCALDI (DFT/APP)	04 91 38 59 28
	Dr Mira DIDIC (DFT/APP)	
Montpellier	Dr Karim BENNYS (DFT/APP/PSP/DCB)	04 67 33 72 32
Nantes	Dr Claire BOUTOLEAU-BRETONNIERE (DFT/APP)	02 40 16 54 22
	Pr Pascal DERKINDEREN (PSP/DCB)	
Pointe à Pitre	Pr Annie LANNUZEL (PSP/DCB)	05 90 89 14 35
Poitiers	Dr Adrien JULIAN (DFT/PSP/DCB)	05 49 44 26 19
	Dr Foucaud Du BOISGUEHENEUC (DFT/APP)	
Rennes	Dr Anne SALMON (DFT/APP/PSP/DCB)	02 99 28 25 76
Rouen	Pr David WALLON (DFT/APP/PSP/DCB)	02 32 88 58 01
Strasbourg	Pr Frédéric BLANC (DFT/APP)	03 88 11 58 58
	Dr Benjamin CRETIN (DFT/APP)	03 88 12 86 34
	Pr Christine TRANCHANT (PSP/DCB)	03 88 12 85 32
Toulouse	Pr Jérémie PARIENTE (DFT/APP)	05 61 77 76 86
	Dr Christine BREFEL-COURBON (PSP/DCB)	

Version 4 de Mars 2025

FRANCEdft

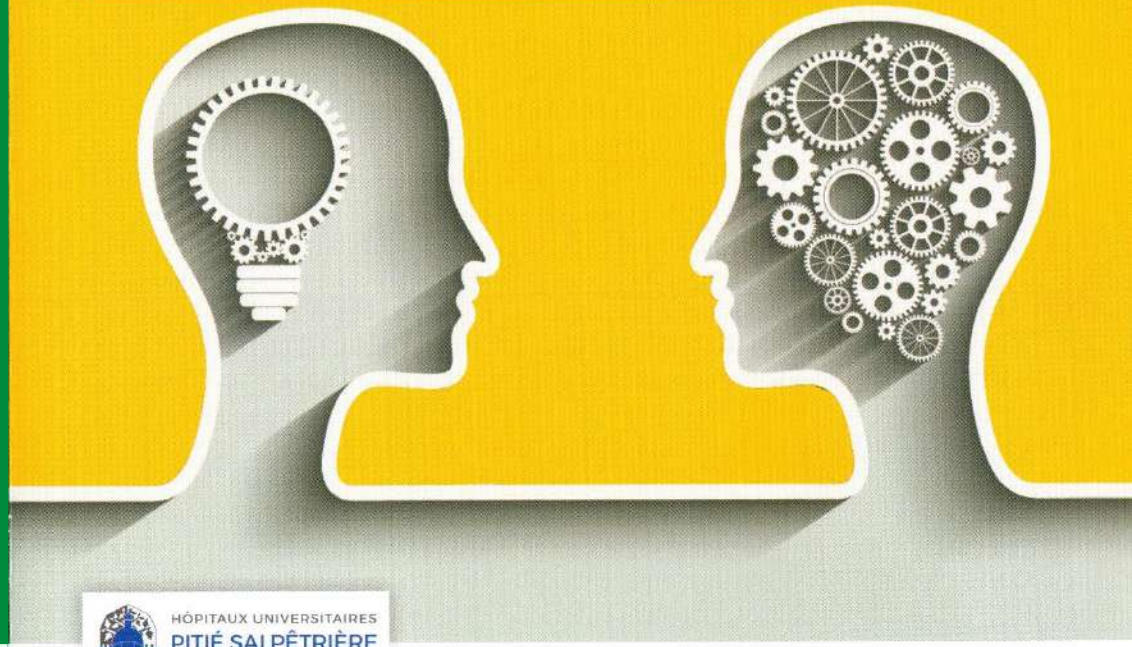
ASSISTANCE PUBLIQUE HÔPITAUX DE PARIS
www.aphp.fr

INFORMER

Aphasie Primaire Progressive

MALADIES RARES

Centre de Référence Démences Rares ou Précoces



HÔPITAUX UNIVERSITAIRES PITIÉ SALPÊTRIÈRE CHARLES FOIX

Centre de Référence Démences Rares ou Précoces

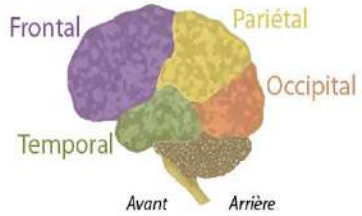
ASSISTANCE PUBLIQUE HÔPITAUX DE PARIS

APHASIES PRIMAIRES PROGRESSIVES

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

Les Aphasies Primaires Progressives (APP) sont des maladies dégénératives affectant les régions cérébrales de l'hémisphère gauche qui prennent en charge le langage (notamment le cortex frontal et temporal). Elles font partie des Dégénérescences Lobaires Fronto-Temporales (DLFT)

Les APP (parfois aussi appelées « syndrome de Mesulam ») sont des maladies rares (environ 6000-8000 patients en France). Elles affectent des patients relativement jeunes puisqu'elles débutent souvent avant l'âge de 65 ans. Les cas héréditaires/génétiques sont rares. Les lésions cérébrales sont en rapport avec des protéines anormaux (protéinopathies) : tau, TDP-43, protéines de type Alzheimer.



Quels sont les symptômes ?

Selon les différents types d'APP, des aspects distincts du langage peuvent être altérés comme par exemple les mots (manque du mot, perte du sens des mots), la syntaxe (difficultés à former des phrases) ou l'élocution (déformations et substitutions des sons du langage). Il existe 3 formes principales : 1) l'APP sémantique (parfois appelé 'démence sémantique') qui altère le sens des mots (manque du mot et troubles de la compréhension des mots), 2) l'APP logopénique qui se caractérise par le phénomène du 'mot sur le bout de la langue' menant à un manque du mot, et par des troubles de la compréhension de phrases longues, 3) l'APP non-fluente/agrammatique qui altère la formation de phrases et affecte les sons des mots et l'élocution.

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 mots et de textes écrits.

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 le discours de l'entourage. A l'inverse de la maladie d'Alzheimer, l'autonomie reste assez longtemps préservée sauf pour des activités qui dépendent directement du langage.

Quelle est l'évolution ?

L'évolution, lentement progressive, mène à une intensification des troubles langagiers. En dehors du langage il n'y a pas d'autre handicap durant quelques années. On peut ensuite observer l'apparition de troubles de la concentration, de la mémoire ou encore du contrôle comportemental.

Comment faire le diagnostic ?

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 notre Centre de Référence ('Démences Rares ou Précoces') dont le réseau comprend 18 centres experts couvrant l'ensemble du territoire national. Le bilan diagnostique comprend l'examen du langage et des autres fonctions cognitives par le neurologue, un bilan orthophonique et neuropsychologique, ainsi que l'imagerie cérébrale (IRM, Tomographie par Emission de Positons [TEP]) et éventuellement une ponction lombaire.

Le centre coordonnateur du Centre de Référence se situe à l'hôpital de la Pitié-Salpêtrière. Comme tous les autres 17 centres de notre réseau, il propose des consultations avec un neurologue expert dans les APP et des bilans diagnostiques et de suivi qui sont réalisés lors des hospitalisations de jour.

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

Il n'y a pas de traitement médicamenteux curatif validé mais les recherches sont en cours. Le traitement est avant tout symptomatique. La prise en charge par une équipe neurologique spécialisée et la rééducation orthophonique permettent un ralentissement de l'intensification et de l'extension des troubles. Dans certains cas le neurologue peut également prescrire des médicaments susceptibles de freiner l'évolution. De manière générale, la prise en charge comprend, outre le volet neurologique, la prise en charge des troubles psychologiques (y compris des aidants) et des mesures dites médicosociaux afin d'organiser au mieux le quotidien des patients et des aidants. Le Centre de Référence dispose d'une équipe multidisciplinaire afin de proposer une prise en charge optimal grâce aux neurologues experts, des neuropsychologues, orthophonistes, psychologues cliniciens et des assistantes sociales. Les assistantes sociales et les services sociaux peuvent informer sur des aides sociales et financières (APA, aides à domicile, etc) et sur les structures d'accueil temporaires ou définitives. Des mesures de protection peuvent être mises en œuvre. Les associations de patients comme France-DFT peuvent aussi représenter une aide pour informer et aider les familles dans leurs démarches.

Sites Internet

Centre de Référence Démences Rares ou Précoces - www.cref-demrares.fr
Association France-DFT - www.france-dft.org
Orphanet - www.orpha.net