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

INFORMER

Démence Fronto Temporale

MALADIES RARES

Centre de Référence Démences Rares ou Précoces



HÔPITAUX UNIVERSITAIRES PITIÉ SALPÊTRIÈRE CHARLES FOIX

FRANCE dft

ASSISTANCE PUBLIQUE HÔPITAUX DE PARIS
www.aphp.fr

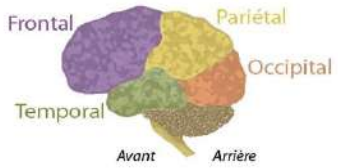
Centre de Référence Démences Rares ou Précoces

ASSISTANCE PUBLIQUE HÔPITAUX DE PARIS

DEMENCE/DEGENERESCENCE FRONTO-TEMPORALE

Qu'est-ce qu'une Démence/Dégénérescence Fronto-Temporale (DFT) ?

Elle fait partie des Dégénérescences Lobaires Fronto-Temporales (DLFT) qui sont des maladies apparentées à la maladie d'Alzheimer, bien qu'elles soient beaucoup plus rares. La DFT, parfois encore appelé maladie de Pick, est une maladie rare (environ 6000-8000 patients en France) qui est liée à un dysfonctionnement des régions frontales du cerveau. La DFT affecte avant tout le contrôle comportemental, touchant aussi souvent les hommes que les femmes. Les lésions cérébrales sont provoquées par l'agrégation anormale de 3 protéines différentes (TDP-43, tau ou FUS). Les causes de ces lésions ne sont pas connues, en dehors des causes génétiques qui sont impliquées chez 30 % des patients environ (particulièrement quand d'autres personnes de la famille sont également touchées par la DFT).



Quels sont les symptômes ?

La DFT débute le plus souvent de façon insidieuse, souvent entre 50 et 70 ans. Elle se manifeste par des troubles comportementaux et parfois du langage. Les conduites sociales et le contrôle émotionnel sont altérés.

- Les troubles du comportement se manifestent souvent par une inertie progressive et un repli social. Les patients prennent moins d'initiative, montrent moins de motivation et d'intérêt pour leurs activités antérieures. Ils doivent souvent être stimulés pour entreprendre des activités comme l'habillage ou la toilette. Ces symptômes font parfois penser à tort que le patient souffre de dépression.
- Plus rarement, la maladie se manifeste par un relâchement des comportements comme une jovialité, une familiarité inappropriée avec l'entourage, un manque de pudeur, une perte des convenances sociales.
- Les patients peuvent présenter des troubles affectifs, être plus indifférents, manifester moins d'émotions lors des événements importants de la vie familiale, ou présenter des réactions émotionnelles inappropriées. Ils sont souvent peu conscients de leur maladie et peu affectés par leurs propres troubles.
- Des troubles de la conduite alimentaire sont fréquents. Les patients peuvent manger de façon gloutonne et précipitée. Ces modifications peuvent être associées à une prise de poids au début de la maladie.
- Une réduction progressive du langage peut conduire après des années à un mutisme.
- La mémoire est relativement préservée, notamment au début de la maladie, à l'inverse de la maladie d'Alzheimer. Il n'y a pas ou peu de problème d'orientation spatiale. En revanche, l'orientation dans le temps peut être perturbée.

Comment faire le diagnostic ?

Si vous constatez des troubles mentionnés ci-dessus 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 centre coordonnateur se situe à l'hôpital de la Pitié Salpêtrière à Paris).

Le bilan diagnostique comprend plusieurs examens :

1/ Les tests neuropsychologiques et éventuellement orthophoniques qui évaluent les capacités de raisonnement, de jugement, d'attention, de mémoire, ainsi que des capacités de cognition sociale.

2/ Des examens d'imagerie cérébrale comme l'IRM (Imagerie par Résonance Magnétique) qui montrent souvent une atrophie des lobes frontaux. La tomographie par émissions de positons (TEP) permet d'étudier plus précisément le fonctionnement cérébral et montre des anomalies notamment dans les régions frontales.

3/ Des examens biologiques et un électroencéphalogramme permettent d'exclure d'autres pathologies. La réalisation d'une ponction lombaire peut être proposée dans certains cas (par exemple pour exclure une maladie d'Alzheimer).

4/ Une analyse génétique peut être proposée si l'histoire familiale le justifie. Trois gènes sont plus fréquemment impliqués (C9ORF72, PGRN, MAPT).

Quels sont les traitements ?

Il n'y a pas de médicament spécifique pour le moment mais la recherche thérapeutique est très active. Des traitements médicamenteux (antidépresseur par ex.) et une prise en charge adaptée permettent d'améliorer certains symptômes (orthophoniste, prise en charge par une équipe d'accueil de jour). Le suivi par une équipe pluridisciplinaire (neurologue, psychologue, orthophoniste, assistante sociale) permet d'évaluer au mieux les besoins, d'assurer une prise en charge optimale et de proposer une aide humaine et sociale adaptée. Les assistantes sociales du Centre de Référence 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
Orphanet - www.orpha.net
Association France-DFT - www.france-dft.org